

Incidenca výskytu hidradenitis suppurativa v regiónoch stredného Slovenska

The Incidence of Hidradenitis Suppurativa in the Regions of Central Slovakia

Péčová, K., jr.

Dermatovenerologická klinika, Jesseniova lekárska fakulta v Martine,
Univerzita Komenského v Bratislave a Univerzitná nemocnica Martin

korešpondencia: klaudiapec@gmail.com

Súhrn

Hidradenitis suppurativa (ďalej HS) je imunologicky mediované ochorenie patriace do tetrády ochorení folikulárnej obštrukcie spolu s acne conglobata, pilonidálnymi cystami a disekujúcou celulitídou vlasatej časti hlavy. Ochorenie je často nesprávne diagnostikované, a preto aj nesprávne liečené. Výskyt HS sa v populácii udáva od 0,1 – 4,0 %. Nové poznatky patogenézy HS zmenili názory na liečbu tohto ochorenia.

Súčasťou štúdie bola epidemiologická situácia výskytu HS v populácii stredného Slovenska.

Hidradenitis suppurativa sme diagnostikovali v 0,01 % prípadov (9 pacientov/100 000 obyvateľov).

Nesprávna diagnóza a liečba HS má za následok progresiu ochorenia a zlú kvalitu života, čo si vyžaduje edukáciu lekárov aj pacientov.

Kľúčové slová: *hidradenitis suppurativa, epidemiológia*

Abstract

Hidradenitis suppurativa is an immunologically mediated disease considered as a disorder of follicular occlusion, classically grouped into the follicular occlusion tetrad with acne conglobata, dissecting cellulitis of the scalp, and pilonidal cysts. The disease is often misdiagnosed and mistreated. The prevalence of HS in the European population ranges from 0.1 – 4.0 %. New information on pathogenesis modified the therapy of HS.

Part of the study was epidemiologic situation of HS prevalence in the population of central Slovakia.

Hidradenitis suppurativa was confirmed in 0.01 % of cases (9 patients/100 000 inhabitants).

The misdiagnosis and inadequate, insufficient treatment of HS lead to progression of the disease with poorer quality of life, which requires education of both medical doctors and also patients.

Key words: *hidradenitis suppurativa, epidemiology*

Úvod

Nové poznatky zmenili pohľad na patogenézu hidradenitis suppurativa (ďalej HS) tak, že ochorenie pôvodne klasifikované ako ochorenie apokrinných potných žliaz sa zaradilo do skupiny tetrády ochorení folikulárnej obštrukcie spolu s pilonidálnym sinusom, acne conglobata a disekujúcou celulitídou vlasatej časti hlavy.

Hidradenitis suppurativa predstavuje širokú škálu klinických prejavov od veľmi miernej formy ochorenia s ojedinelými léziami, ktorým vo viacerých prípadoch pacienti nevenujú pozornosť, až po stavy s rozsiahlymi

prejavmi, priamo ohrozujúce pacienta na živote, s možnosťou pridruženia ďalších mimoriadne závažných ochorení, hodnotených ako komorbidity HS. U mnohých pacientov s HS, vo veľkom počte aj pre netypické prejavy ochorenia, sú nesprávne diagnosticky klasifikované ako furunkuly, karbunkuly, abscesy, fistuly a iné klinické jednotky. Hidradenitis suppurativa je ochorenie s podstatne vyšším výskytom, ako sa bežne predpokladá. Z týchto dôvodov údaje o frekvencii výskytu HS sú nepresné. Aj preto sme sa pokúsili zistiť incidenciu výskytu HS aj s niektorými epidemiologickými údajmi v krajoch stredného Slovenska.

Materiál, metodika a výsledky

Za účelom zistenia frekvencie výskytu HS na 100 000 obyvateľov regiónov stredného Slovenska bol pripravený protokol, ktorý bol distribuovaný neštátnym dermatovenerológom uvedených regiónov. Okrem sledovania počtu HS v jednotlivých ambulanciách v priebehu roku 2013 protokol obsahoval aj otázky týkajúce sa pohlavia, veku, dĺžky trvania HS, ako aj pôvodne nesprávne stanovenej diagnózy, ďalej liečby HS a vybratých komorbíd (Crohnova choroba, autoimunitné ochorenia a psoriáza).

Každý lekár, ktorý sa zúčastnil tohto prieskumu, zaznamenával údaje v regiónoch stredného Slovenska. Dotazníky sa vyplňali a zbierali elektronicky.

Pri samotnom spracovaní údajov sa použili deskriptívne štatistické postupy a metódy, ktoré umožňujú triedenie spracovaných informácií. Pre čo najlepšiu interpretáciu a vizualizáciu výsledkov sledovania sú získané štatistické informácie spracované aj do prehľadných tabuliek a graficky.

Prieskumu sa zúčastnilo 18 lekárov z 10 okresov (Tabuľka č. 1).

Tabuľka č. 1 • Okresy a dermatovenerologické ambulancie zapojené do štúdie výskytu HS

Okres, v ktorom sa nachádza ambulancia	Počet	v %
Žilina	4	22 %
Banská Bystrica	3	17 %
Čadca	2	11 %
Liptovský Mikuláš	2	11 %
Rimavská Sobota	2	11 %
Dolný Kubín	1	6 %
Dunajská Streda	1	6 %
Lučenec	1	6 %
Považská Bystrica	1	6 %
Turčianske Teplice	1	6 %
Spolu	18	100 %

Priemerný počet obyvateľov spadajúcich pod dermatovenerologickú ambulanciu je 19 556. Asi 2/3 lekárov patria do spádovej oblasti od 20 do 25 tisíc obyvateľov na ambulanciu (Tabuľka č. 2).

Tabuľka č. 2 • Počet obyvateľov pripadajúcich na jednu dermatovenerologickú ambulanciu

Spádová oblasť	Počet	v %
10 000 - 14 999	2	11 %
15 000 - 19 999	5	28 %
20 000 - 25 000	11	61 %
Spolu	18	100 %
Priemerný počet obyvateľov	19 556	-

Priemerný počet vyšetrených pacientov v jednej dermatovenerologickej ambulancii za jeden rok je 9 284. Jedna tretina lekárov vyšetří vo svojej ambulancii od 7 000 do 8 999 pacientov za jeden rok (Tabuľka č. 3).

Tabuľka č. 3 • Počet vyšetrených pacientov v jednej dermatovenerologickej ambulancii za rok

Počet vyšetrených pacientov za rok	Počet	v %
<7 000	2	11 %
7 000 - 8 999	6	33 %
9 000 -10 999	5	28 %
>11 000	5	28 %
Spolu	18	100 %
Priemerný počet vyšetrených pacientov	9 284	-

Dotazník

V dotazníku sa sledoval počet prípadov HS, pohlavie a vek pacientov s HS, trvanie ochorenia, nesprávna diagnóza, stratégia a hodnotenie liečby, ochorenia asociované s HS v anamnéze pacienta.

Epidemiológia Hidradenitis suppurativa (ďalej HS) na Slovensku

Názov dermatologickej ambulancie

Mesto

Spádová oblasť (počet obyvateľov spadajúcich pod dermatovenerologickú ambulanciu)

.....

Počet vyšetrených dermatovenerologických pacientov za rok

.....

Počet prípadov Hidradenitis suppurativa vyšetrených za rok

.....

Bližšia špecifikácia epidemiologickej situácie HS na Slovensku:

(vyplniť iba v prípade, že lekár s informáciami disponuje)

Pohlavie pacientov	Vek pacientov s HS	Trvanie ochorenia
.....
.....
.....
.....
.....

Počet pacientov riešených u iných špecialistov s nesprávnou diagnózou

.....

Použitie terapeutické stratégie a hodnotenie efektu liečby

Terapeutická stratégia	Hodnotenie efektu liečby		
<input type="checkbox"/> retinoidy	<input type="checkbox"/> len ústup supurácie	<input type="checkbox"/> bez efektu	<input type="checkbox"/> sanácia
<input type="checkbox"/> antibiotická liečba	<input type="checkbox"/> len ústup supurácie	<input type="checkbox"/> bez efektu	<input type="checkbox"/> sanácia
<input type="checkbox"/> imunosupresívna liečba	<input type="checkbox"/> len ústup supurácie	<input type="checkbox"/> bez efektu	<input type="checkbox"/> sanácia
<input type="checkbox"/> radikálne chirurgické riešenie	<input type="checkbox"/> len ústup supurácie	<input type="checkbox"/> bez efektu	<input type="checkbox"/> sanácia

V anamnéze pacientov ochorenia

m. Crohn autoimunitné ochorenia psoriáza iné.....

Piati lekári uviedli, že nemali žiadneho pacienta s diagnózou HS (28 %), 28 % lekárov má ročne dva až tri prípady. Priemerne sú to dva prípady ročne na jednu dermatovenerologickú ambulanciu (Tabuľka č. 4).

Tabuľka č. 4 • Počet prípadov HS, diagnostikovaných v jednej dermatovenerologickej ambulancii ročne

Počet vyšetrených pacientov za rok	Počet	v %
0 prípadov	5	28 %
1 prípad	4	22 %
2 - 3 prípady	5	28 %
4 - 5 prípadov	2	11 %
>6 prípadov	2	11 %
Spolu	18	100 %
Priemerný počet prípadov HS za rok	2	-

Pacienti s HS boli v 59 % muži (Tabuľka č. 5).

Tabuľka č. 5 • Pohlavie pacientov s HS

Pohlavie pacientov s HS	Počet	v %
Muž	19	59 %
Žena	13	41 %
Spolu	32	100 %

Priemerný vek pacientov s HS bol 35,5 roka, z toho priemerný vek žien s HS bol 37,1 a mužov 36,3 roka (Tabuľka č. 6).

Tabuľka č. 6 • Priemerný vek pacientov s HS, bez rozdielu pohlavia

Vek pacientov s HS	Počet	v %
<30	5	16 %
30 - 39	18	55 %
40 - 50	5	16 %
>50	4	13 %
Spolu	32	100 %
σ vek mužov	36,3	-
σ vek žien	37,1	-
σ vek všetkých pacientov	35,5	-

Dĺžka trvania HS bola až v 78 % od 1 do 2 rokov. Ochorenie trvalo u mužov priemerne 2,8 a u žien 2,9 roka (Tabuľka č. 7).

Tabuľka č. 7 • Dĺžka trvania HS

Trvanie ochorenia	Počet	v %
1 - 2 roky	25	78 %
3 - 6 rokov	4	13 %
>6 rokov	3	9 %
Spolu	32	100 %
σ vek mužov	2,8	-
σ vek žien	2,9	-
σ vek všetkých pacientov	2,85	-

Viac ako polovica lekárov zapojených do štúdie nemala ani jedného pacienta, ktorý by bol liečený u iných špecialistov s nesprávnou diagnózou. Priemerne je to jeden pacient, ktorému nebola diagnóza stanovená správne (Tabuľka č. 8). Až v 11-tich prípadoch nevedel dermatovenerológ určiť, či pacient bol pred stanovením diagnózy HS liečený s inou diagnózou iným špecialistom.

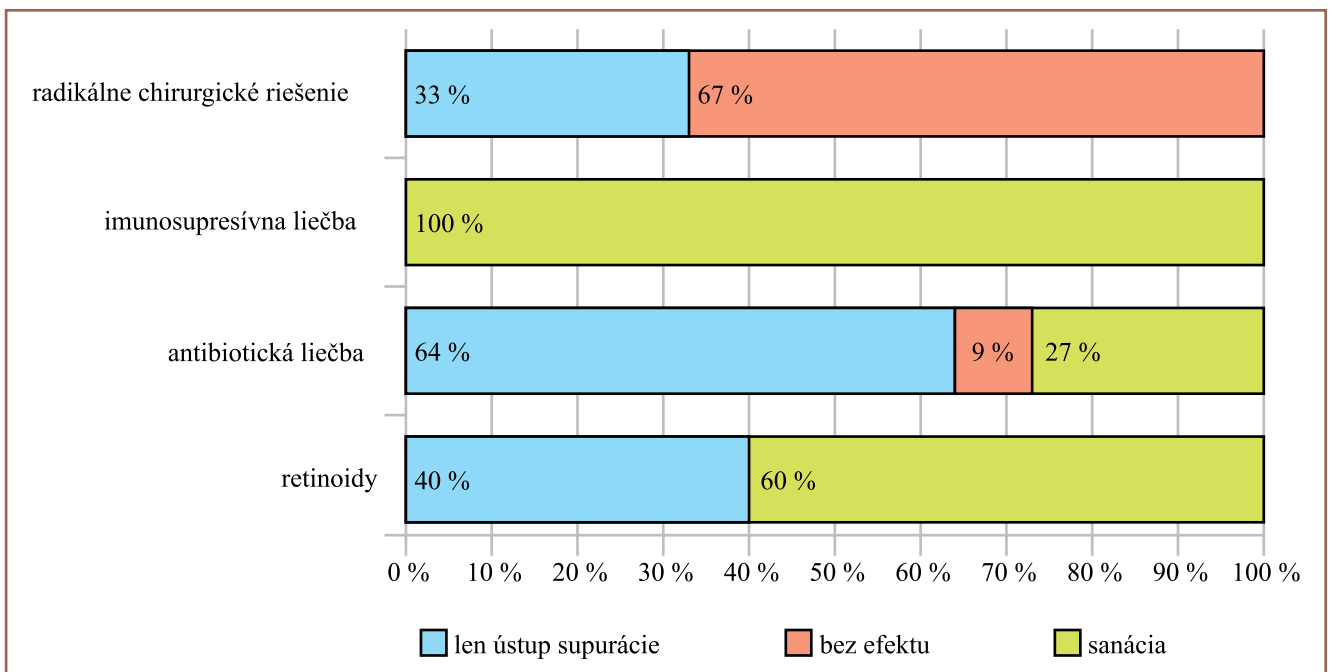
Tabuľka č. 8 • Počet pacientov s HS, pôvodne nesprávne diagnostikovaných

Počet pacientov s nesprávnou dg.	Počet	v %
0 pacientov	4	58 %
1 pacient	1	14 %
2 pacienti	1	14 %
3 pacienti	1	14 %
Neuvedené	11	-
Spolu	18	100 %
σ počet pacientov s nesprávnou dg.	1	-

Najčastejšou liečebnou stratégiou bola antibiotická liečba; túto si zvolilo až 55 % lekárov. Druhou najčastejšou liečbou boli retinoidy. Pri liečbe retinoidmi u 40 % pacientov nastal len ústup hnisania a u 60 % došlo k sanácii lézií HS. Pri použití antibiotickej liečby nastala sanácia u 27 % pacientov, u 9 % pacientov bola táto liečba bez efektu a u 64 % pacientov došlo len k ústupu hnisania. Imunosupresívna liečba bola použitá len u 1 pacienta, kde došlo k sanácii klinických prejavov HS. Radikálne chirurgické riešenie bolo bez efektu až u 67 % pacientov a u 33 % nastal iba ústup hnisania. V anamnéze pacientov s HS sa raz vyskytla psoriáza a raz acne conglobata (Tabuľka č. 9, Graf č. 1).

Tabuľka č. 9 • Liečebná stratégia HS

Terapeutické stratégie a hodnotenie efektu liečby	len ústup supurácie	v %	bez efektu	v %	sanácia	v %	Spolu	v %
Retinoidy	2	40 %	0	0 %	3	60 %	5	25 %
Antibiotická liečba	7	64 %	1	9 %	3	27 %	11	55 %
Imunosupresívna liečba	0	0 %	0	0 %	1	100 %	1	5 %
Radikálne chirurgické riešenie	1	33 %	2	67 %	0	0 %	3	15 %
Spolu	10	-	3	-	7	-	20	100 %



Graf č. 1 • Liečebná stratégia HS, grafické zobrazenie

Podľa prezentovaného štatistického prieskumu bola incidencia výskytu HS u obyvateľstva stredného Slovenska (kraje Žilina a Banská Bystrica) 0,01 %, s počtom 9 pacientov na 100 000 obyvateľov.

Diskusia

Na kongrese konanom v San Franciscu (USA) v marci 2009 a organizovanom nadáciou „Hidradenitis suppurativa Foundation“ bola na základe konsenzu prijatá nasledujúca definícia ochorenia: HS je definovaná ako prítomnosť rekurentných, bolestivých, hlboko situovaných, okrúhlych nodulov končiacich v abscesoch alebo sínusových traktoch s hnisaním a s tvorbou hypertrofických jaziev apokrinných žliaz kože. Hidradenitis suppurativa je chronické, zápalové, opakujúce sa, vyčerpávajúce a zoslabujúce ochorenie folikulov kože, obvyčajne prítomné po puberte s bolestivými, hlboko situovanými zápalovými léziami, v miestach výskytu apokrinných potných žliaz, ako sú axily, ingvinálna a anogenitálna oblasť [1].

Názov hidradenitis suppurativa z histopatologického hľadiska nie je správny, nakoľko postihnutie apokrinných a tiež aj ekrinných žliaz je iba sekundárne v dôsledku extenzívneho zápalového procesu. V nemeckej literatúre [2] je zaužívané pomenovanie *acne inversa*. Z hľadiska etiopatogenetických súvislostí akceptovaných v súčasnosti tento názov vystihuje HS snáď najlepšie. Vo frankofónnej literatúre sa s týmto ochorením stretne pod názvom „*maladie de Verneuil*“, čo vychádza z historického pozadia HS; ako prvý popísal toto ochorenie v 18. storočí profesor Aristide Auguste Stanislav Verneuil [3].

Ochorenie sa začína po puberte s najčastejším začiatkom v druhej a tretej dekáde života. Začiatok po menopauze je zriedkavý [4]. Raritné prípady HS v prepubertálnom období sa spájajú s prematúrnou adrenarché [5]. Štúdia výskytu HS u osôb 55-ročných a starších ukázala signifikantne nižší výskyt ochorenia ako v mladších vekových skupinách (0,5 % verzus 1,4 %) [6].

Prevalencia HS udávaná v európskej populácii je asi 0,33 % – 4 % [6, 7]. Toto veľké rozmedzie je podmienené skutočnosťou, že v klinickej praxi býva HS mnohokrát nesprávne diagnostikovaná. Epidemiologická štúdia výskytu HS vo francúzskej a dánskej populácii udáva približne 1 % [6]. Zlá diagnóza a liečba má za následok progresiu nálezov do vyšších štádií a samozrejme zhoršenú, ba až veľmi zlú kvalitu života pacientov.

Toto veľké rozmedzie je podmienené skutočnosťou, že v klinickej praxi býva HS mnohokrát nesprávne diagnostikovaná. Dôvody sú rozličné. Veľa pacientov, predovšetkým v štádiu HS Hurley I, je dlhodobo liečených na folikulitídu, pyodermiu, podkožné nodozity, abscesy, furunkle, fistuly a podobne, najčastejšie v inguinálnej a axilárnej oblasti. Takíto pacienti sú aj nesprávne liečení, najčastejšie chirurgicky, pričom dochádza k opakovaným incíziám s vypustením hnisu, alebo excíziám ložísk s následnou sutúrou, v kombinácii s perorálne podávanými antibiotikami. Takýto operačný postup je však nedostatočný a nezodpovedá súčasným trendom chirurgickej liečby HS. Mnohí pacienti s prejavmi HS dokonca ani nenavštívia lekára a liečia sa sami obkladmi z bylinkových a rastlinných extraktov, prípadne alkoholovými obkladmi.

Chronicita ako jeden z charakteristických aspektov ochorenia bola predmetom Atherovej štúdie. U 110 pacientov s vekovým priemerom 40 rokov bola priemerná dĺžka trvania ochorenia 18,8 roka.

HS je signifikantne častejšia u žien. Pomer žien ku mužom je medzi 2:1 až 5:1, s genitofemorálnymi léziami prevažne u žien a anogenitálnymi častejšie u mužov, axily sú u oboch pohlaví postihnuté rovnako a sú aj najčastejšou lokalizáciou HS.

Diagnostický algoritmus je založený na klinickom obraze ochorenia. Základné kritéria, ktoré musia byť na diagnostiku HS splnené, boli prijaté na druhom kongrese „Hidradenitis suppurativa Foundation“ konanom v marci 2009 v San Franciscu a môžeme ich zhrnúť nasledovne [1]:

- a) typické lézie;
- b) typická topografia;
- c) chronicita a recidívy.

Záver

Ako sme už uviedli, v klinickej praxi býva HS mnohokrát nesprávne diagnostikovaná. Dôvody sú rozličné. Veľa pacientov, predovšetkým v štádiu HS Hurley I, je dlhodobo liečených na folikulitídu, pyodermiu, podkožné nodozity, abscesy, furunkle, fistuly a podobne, najčastejšie v inguinálnej a axilárnej oblasti.

Toto všetko je aj čiastočným vysvetlením mimoriadne nízkeho výskytu HS, teda v 0,01 % s počtom 9 pacientov s HS na 100 000 obyvateľov, ako sme to pozorovali na základe našej epidemiologickej štúdie. Bude potrebné vykonať ďalšiu epidemiologickú štúdiu výskytu HS v celej populácii Slovenska s podstatne väčším počtom do štúdie zainteresovaných odborníkov.

U pacientov s ťažkými formami akné resp. opakujúcimi sa infekciami kože v podobe furunkulov je potrebné zamerať sa na tetradu ochorení folikulárnej oklúzie. Dôležitá je familiárna záťaž touto skupinou chorôb. Je potrebné zohľadniť aj vek prvých prejavov ochorenia, ako aj lokalizáciu.

Pacientom s HS je potrebné stanoviť štádium ochorenia podľa Hurley klasifikácie a zahájiť adekvátnu liečbu. Dôležité je aj biochemické vyšetrenie pacientov so zameraním sa na eventuálne komorbidity HS, predovšetkým v štádiách Hurley II a III.

Problematike HS je potrebné venovať náležitú pozornosť, nakoľko ide o závažné ochorenie, ktoré pri dlhodobom trvaní môže skrátiť priemerný život pacienta a bezprostredne ho môže ohrozovať na živote priamo, alebo aj nepriamo komorbiditami sprevádzajúcimi HS. Pacienti v štádiách HS Hurley II a III majú výrazne zníženú kvalitu života vo všetkých sledovaných oblastiach, čoho dôsledkom sú ťažké depresie a pocit menejcennosti.

Z uvedených dôvodov je potrebná edukácia pacientov, ako aj lekárov, ktorí s touto problematikou prichádzajú do styku, podobne ako to bolo pri začiatkoch biologickej liečby psoriázy.

Literatúra

1. Revuz, J.E.: Hidradenitis suppurativa. *J Eur Acad Dermatol* 2009;23: 985 – 998.
2. Plewig, G., Steger, M.: Acne inversa (alias acne triad, acne tetrad or hidradenitis suppurativa). In: Marks R, Plewig G (eds) *Acne and related disorders*. Martin Dunitz, London 1989, 345 – 357.
3. Jemec, G.B.E., Revuz, J., Leyden, J.J.: *Hidradenitis suppurativa*. Berlin-Heidelberg-New York; Springer-Verlag, 2006: 204
4. Alikhan, A., Lynch, P.J., Eisen, D.B.: Hidradenitis suppurativa: a comprehensive review. *J Am Acad Dermatol* 2009;60: 539 – 561.
5. Mengesha, Y.M., Holcombe, T.C., Hansen, R.C.: Prepubertal hidradenitis suppurativa: two cases reports and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 1999;16: 292 – 296.
6. Revuz, J.E., Canoui-Poitaine, F., Wolkenstein, P., Viallette, C., Gabison, G., Pouget, F.: Prevalence and factors associated with hidradenitis suppurativa: results from two case-control studies. *J Am Acad Dermatol* 2008;59: 596 – 601.
7. Jemec, G.B., Hansen, U.: Histology of hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol* 1996;34: 994 – 999.