

Hlboká deštruujúca forma hidradenitis suppurativa a klasifikácia klinického obrazu ochorenia

The Deep Destructing Form of Hidradenitis Suppurativa and Classification of the Clinical Picture of the Disease

Péčová, K., jr., Kalabová, Z.

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

korešpondencia: klaudiapec@gmail.com

Súhrn

Autori popisujú ťažký prípad HS postihujúci celú gluteálnu časť lumbosakrálnej oblasti, zasahujúci až na dorzálnu stranu stehien obojstranne v rozsahu 45 x 40 cm, klasifikovaný ako Hurley III. Pomerne zriedkavé prejavy HS sa vytvorili obojstranne aj pod ušnicami. S HS bola asociovaná monoklonálna gamapatia IgG a IgA, hypoalbuminémia, sideropenická anémia s poklesom sérových hodnôt zinku, vitamínu D, ako aj vysokou zápalovou aktivitou.

Na základe uvedenej kazuistiky sa autori v ďalšej časti štúdie zaoberajú lokalizáciou lézií HS podľa frekvencie výskytu, klinickou klasifikáciou jednotlivých štádií HS aj s obrazovou dokumentáciou, ako aj možnou a stále intenzívne diskutovanou účasťou baktérií v etiopatogenéze HS.

Kľúčové slová: hidradenitis suppurativa štádium Hurley III, klinický obraz, klasifikácia, bakteriálna superinfekcia

Abstract

The authors describe a severe case of HS affecting the whole gluteal part of the lumbosacral region extending to the thighs, classified as Hurley III. The rare HS lesions occurred also bilaterally below the ears. Hidradenitis suppurativa was associated with monoclonal gammopathy IgG and IgA, hypoalbuminemia, sideropenic anemia with low serum levels of zinc, and vitamin D as well as high inflammatory activity. The authors classified the HS lesions localisations depending on the frequency of appearance, clinical classification of the HS stages and the possible role of bacteria in HS etiopathogenesis.

Key words: Hidradenitis suppurativa stage Hurley III, clinical picture, classification, bacterial superinfection

Úvod

Názory na patogenézu hidradenitis suppurativa (ďalej HS) sa stále rôznia. Revuz uvažuje o nenormálnej (aberantnej) exkrécii anti-mikrobiálnych peptidov, Jemec uvažuje o špeciálnych biochemických pochodoch postihnutých folikulov, Kurokawa je toho názoru, že tvorba fistúl vo včasných štádiách HS patogeneticky je výsledkom epidermálnej invaginácie, Giamarellos-Bourboulis a Nagy uvažujú o prítomnosti aberantných receptorov TNF-alfa, a tým aj o ceste aberantného uvoľňovania TNF-alfa, Bechara a Altmeyer uznávajú prítomnosť viacerých fenotypov HS, a Kurzen podporuje možné patogenetické mechanizmy vplyvu fajčenia na HS [1, 2]. Napriek tomu, že patogenéza HS je stále nedostatočne objasnená, v poslednom období boli zaznamenané výrazné pokroky vo výskume problematiky HS, zamerané predovšetkým na histopatológiu, imunológiu, endokrinológiu, genetiku, bakteriológiu, ale aj životné návyky pacientov, ako je napríklad stravovanie (obezita), nikotinizmus, osobná hygiena a pod., teda tzv. spúšťače ochorenia. To všetko môže mať vplyv na závažnosť HS a vzniknuté komplikácie.

Prezentujeme mimoriadne závažný prípad HS u mladého muža s ťažkým postihnutím kože a hlbokého podkožia gluteálnej oblasti, zasahujúce prakticky celé zadné časti stehien, infiltrujúce všetky mäkké hlboké tkanivá a cez fasciu zasahujúce až na kostný systém. Okrem toho uvádzame stručný prehľad klasifikácie klinického obrazu HS.

Kazuistika

31-ročný pacient, výška 163 cm, hmotnosť 58 kg, silný fajčiar, pochádzajúci zo sociálne mimoriadne slabých pomerov, pomáha v útulku pre psov, kde aj býva. Rodinnú anamnézu nevie udať. Ako 26-ročný pozoroval tvorbu hnisajúcich ložísk v oblasti gluteí, z ktorých vytekal hnisový, hnľobne zápachajúci obsah. Lézie sa postupne šírili až do súčasného rozsahu. V rokoch 2012 – 2014 po kolonoskopii, CT kolonografii a hospitalizáciách na chirurgickom oddelení v mieste bydliska bolo vyslovené podozrenie na Crohnovu chorobu. Pre rozsah nálezu mu bola vykonaná sigmoidostómia.

Pacient bol prijatý s diagnózou na HS Hurly III s rozsiahlym postihnutím obidvoch gluteí, zasahujúcim až do lumbosakrálnej oblasti, s postihnutím obidvoch stehien takmer až po kolenné jamky veľkosti 45 x 40 cm. Koža na povrchu v celom rozsahu lézie bola inflamovaná a infiltrovaná s mnohopočetnými abscesmi a fistulami, cez ktoré vytekal masívny hnilobne zapáchajúci obsah (Obr. 1).



Obr. 1 • Ťažké prejavy HS postihujúce celú gluteálnu oblasť, zasahujúce až na stehná a do lumbosakrálnej oblasti s masívnou purulentnou secernáciou z množstva fistúl

Magnetická rezonancia malej panvy bola vykonaná natívne aj postkontrastne a zobrazila edematózne presiaknutie celého podkožia zachytenej vnútornej časti stehien, celej gluteálnej, sakrálnej aj perineálnej oblasti, s prechodom ku skrótu. Tesne pod kožným krytom celej gluteálnej a sakrálnej oblasti sa nachádzali úzke tubulárne a plošné priestory kompletne vyplnené hnisom s výraznou hyperémiou a postkontrastnou opacifikáciou v celom rozsahu. Z podkožia vychádzali nepravidelné fistuly aj do podkožia perinea, do hĺbky tukového tkaniva, ako aj intergluteálne v priamom vzťahu s musculus levator ani. Napriek skutočnosti, že mnohopočetné pomerne jemné fistuly perinea boli v priamom vzťahu s anusom, samotný análny kanál nezobrazoval jednoznačnú komunikáciu s fistulami. V inguinách

obojsstranne, ako aj v malej panve bola výrazná reaktívna lymfadenopatia s lymfatickými uzlinami veľkosti od 1,5 x 2,0 cm až do 1,5 x 3,0 cm. Stena rektosigmy, močového mechúra, prostaty a seminálnych vezikúl bola intaktná, nepostihnutá procesom HS. Kolonoskopia, ako aj následné histologické vyšetrenie biopsických vzoriek hrubého čreva nepotvrdili nález Crohnovej choroby. Takisto gastroscopické vyšetrenie horných častí tráviaceho traktu nepotvrdilo nijakú patológiu. Ultrasonografické vyšetrenie orgánov abdomenu, až na zväčšené reaktívne retroperitoneálne lymfatické uzliny, nezobrazilo nijakú patológiu pečene, žlčníka a žlčových ciest, sleziny, pankreasu, obličiek, alebo močového mechúra.

Ďalšie prejavy HS sa podľa údajov pacienta vytvorili asi pred dvoma mesiacmi retro a periaurikulárne obojsstranne s maximom prejavov nad uhlami mandibuly, v podobe dvoch pruhovitých ložísk množstvom abscedujúcich fistúl a sinusov následne jazviacich sa s miernou secernáciou hnisového obsahu. Lézie zasahovali obojsstranne až na krk v okcipitálnej oblasti (Obr. 2).



Obr. 2 • Rozsiahle ložisko HS atypicky lokalizované pod ušnicou. Dominuje obraz miernej secernácie a jazvenia

Otorhinolaryngologické vyšetrenie zamerané na vyšetrenie vonkajšieho zvukovodu aj vnútorného ucha, nosa, prinosových dutín, nosohltanu, orálnej časti hltana, hltana aj hrtana, ako aj nálezu na tonzilách a štítnej žľaze nepotvrdilo nijakú patológiu na vyšetrených orgánoch, bez lymfadenitídy resp. lymfadenopatie lymfatických uzlín krku.

Kultivačne zo sterov sekrétu z lézií gluteálnej oblasti bola izolovaná pestrá zmes aeróbnej, ale aj anaeróbnej bakteriálnej mikroflóry. Z aeróbných baktérií boli masívne kultivačne

izolované *Proteus mirabilis*, *Escherichia coli*, *Escherichia coli* hemolytické, *Corynebacterium striatum*, *Corynebacterium amycolatum*, *Staphylococcus haemolyticus*, *Streptococcus constellatus*, *Gemella morbillorum*. Z anaeróbnej bakteriálnej mikroflóry to boli kmene *Peptostreptococcus species*, gramnegatívne anaeróbne paličky, *Prevotella disiens*, *Anaerococcus murdochii*, *Anaerococcus lactolyticus*, *Actinomyces turicensis*.

Z defektov a sinusových traktov retroaurikulárnych prejavov HS boli kultivačne izolované *Staphylococcus*

species koaguláza negatívny, *Staphylococcus epidermidis*, *Micrococcus species* a *Proteus mirabilis*.

Všetky kultivácie na kvasinky boli opakovane negatívne, rovnako ako aj mikroskopické a kultivačné vyšetrenia na mykobaktérie, vyšetrené za podmienok predĺženej 6-týždňovej kultivácie.

V biochemickom obraze pacienta bola prítomná vysoká pozitivita parametrov akútnej fázy zápalu ako vysoká sedimentácia erytrocytov (110/125), CRP, leukocytóza s trombocytózou (Tabuľka č. 1).

Tabuľka č. 1 • Patologické biochemické parametre

Parameter	Hodnota	Referenčné hodnoty	Jednotky
CRP	9,4 – 138,8	0,0 – 5,0	mg/l
IgG	30,6 – 32,1	7,0 – 16,0	g/l
Albumín	32,1 – 29,2	35,6 – 50,0	g/l
IgA	9,2 – 10,3	0,63 – 4,84	g/l
Fe VKTR	45,93	52,2 – 85,0	
ELFO gama	38,5	7,1 – 19,5	%
Kappa	41,42	3,30 – 19,40	mg/l
Lambda	36,05	5,71 – 26,30	mg/l
ELFO albumín	32,9	54,3 – 65,5	%
Sérové Fe	6,9 – 3,3	7,2 – 21,5	μmol/l
Transferín-TRF	1,83	2,00 – 3,60	g/l
Sýtenie železa STR	14,37	20,00 – 50,00	%
Leukocyty - WBC	10,7 – 19,4	3,90 – 10,00	10 ⁹ /l
Erytrocyty - RBC	3,72 – 4,62	4,50 – 6,00	10 ¹² /l
Hemoglobín-HGB	100 – 126	140 – 179	g/l
HCT	0,31 – 0,40	0,39 – 0,54	l
Ca	2,16	2,20 – 2,65	mmol/l
P	1,54	0,81 – 1,45	mmol/l
RDW	18,5 – 20,6	11,6 – 14,5	%
Trombocyty-PLT	558 – 400	140 – 400	10 ⁹ /l
Neutrofilly	74,9	45,0 – 72,0	%
Lymfocyty	16,2 – 35,3	25,0 – 46,0	%
Zn	4,9	10,7 – 24,4	Umol/l
VIDt	17,2	30,0 – 100,0	25 - OH
Anti-ds-DNA	36,2	0,0 – 20,0	IU/ml
Beta-2-mikroglob	2,25	0,8 – 1,8	mg/l
+Paraproteín	pozit. prekrytý gamafrakcia	0,0	g

Vysvetlivky: MCV - stredný objem erytrocytov, MCH - stredný objem hemoglobínu, RDV - priemer trombocytov, +paraproteín - prekrytý frakciou gama v ELFO bielkovín séra

Ďalej stav sprevádzala sideropenická anémia (ferritin bol v norme 128,75) s monoklonálnou gamapatiou IgG a IgA, pozitívitou reťazcov kappa a lambda, pri negativite indexu kappa/lambda 1,15, hypoalbuminómiou (Tabuľka č. 1) s pozitívitou beta-2 mikroglobulínu, poklesom sérových hodnôt zinku, ako aj vitamínu D a kalcia v sére. Mierne boli zvýšené aj protilátky proti dvojvláknovej DNA (anti-ds DNA) (Tabuľka č. 1). Ostatné biochemické parametre, ako hepatálne enzýmy vrátane laktikodehydrogenázy (LDH) a pankreatickej amylázy, kreatinín fosfokinázy, vitamínu B12, homocysteínu, myoglobínu, kreatinínu, kyseliny močovej, močoviny, glykémie, lipidogramu ako aj ostatných parametrov minelarogramu Na, K, Mg, imunoglobulínov IgE, reumatoidného faktora, anti-streptolýzínu O boli všetky v rámci referenčných hodnôt. Prietoková cytometria periférnej krvi bola bez laboratórnych známk deficitu špecifickej celúľarnej imunity. Okrem už spomínanej hraničnej pozitivity anti-ds DNA boli ostatné parametre autoimunitného panelu (C3, C4 zložka komplementu, CIK, ANA celkové, anti-SS-A, anti-SS-B, anti-Sm, anti-RNP70, anti-histon, anti-kardiolipín IgG aj IgM, anti-Jo1, anti-Scl-70, ale aj anti-thyreoidálne protilátky anti-TG, anti-TPO) boli všetky taktiež v rámci referenčných hodnôt. Negatívne boli aj výsledky Quantiferonového testu, TPHA, ako aj sérologických testov na HIV. Napriek ťažkým prejavom HS v genitoanálnej lokalizácii nebol u pacienta prítomný uroinfekt (negatívne vyšetrenie moču chemicky – pH, bielkoviny, acetón, bilirubín, urobilinogén, glukóza, bielkoviny, erytrocyty, epitélie, baktérie, ako aj kultivačne).

Hematológom indikované vyšetrenie skeletu za účelom vylúčenia plazmocytómu bolo bez osteolytických zmien, rovnako ako aj trepanobiopsia kostnej drene, ktorá v histologickom a imunohistochemickom obraze zobrazila iba nešpecifické reaktívne zmeny hemopoézy, bez známk primárneho alebo sekundárneho postihnutia kostnej drene nádorovým procesom.

Liečba isotretinoínom, ako aj acitretínom v dávkach až do 0,75 mg/kg hmotnosti v kombinácii s methylprednisolonom až do dávky 0,5 mg/kg hmotnosti denne, postupne retrahované, bola po prechodnom zlepšení nálezu málo efektívna, rovnako ako antibiotická liečba – clindamycin 2 x 300 mg v kombinácii s rifampicinom 2 x 300 mg a probiotikami 12 týždňov, ako aj následná dlhodobá intravenózna liečba ciprofloxacínom 2 x 200 mg denne v kombinácii s cefuroximom 3 x 1,5 g a perorálne podávaným metronidazolom 3 x 750 mg a probiotikami. Antibiotická forsírovaná liečba zaznamenala výrazný pokles zápalových parametrov (CRP, sedimentácia erytrocytov, leukocytóza), ako aj výrazné zmiernenie secernácie z lézií HS. Avšak po ukončení antibiotickej liečby v krátkom čase došlo ku zhoršeniu nálezu až do pôvodného rozsahu ochorenia.

V súčasnosti je pacient pripravovaný na zatiaľ „off label“ liečbu biologikom skupiny anti-TNF-alfa.

Diskusia

V súčasnosti sa najviac akceptuje predpoklad, že HS je ochorením vlasových folikulov apokrinných žliaz [3], s histologickým obrazom charakteristickým pre folikulitídu s infundibulárnymi hyperkeratózami. Ruptúrou a následnou reepitelizáciou uzavretých folikulov vznikajú sínusové trakty obsahujúce cudzí materiál a baktérie. S odstupom času tieto sínusové trakty splyývajú. Môžu penetrovať a aj deštruovať hlboké štruktúry ako sval, fascia, lymfatické uzliny, uretru aj črevá.

Vzhľadom na typickú lokalizáciu i apokrinné žľazy by logicky mali zohrávať určitú úlohu – tzv. nefolikulárna teória patogenézy HS [2]. Abnormálna sekrécia (masívna až excesívna, alebo naopak absentujúca) môže mať efekt na akroinfundibulárnu – distálnu časť apokrinnej žľazy. Hidradenitis suppurativa začína tvorbou sínusových traktov, ktoré vznikajú invagináciou epidermis a nepochádzajú z vlasových folikulov. Invaginácie epidermis tvoria „*infundibulum like*“ epitel, ktorý vyčnieva do pars reticularis dermis v podobe cýst. Osídľujúca bakteriálna flóra môže navodiť adherovanie epidermis ku priliehajúcemu tkanivu s tvorbou cýst napríklad v intertriginózných oblastiach tela [2].

Bakteriálne faktory

Veľa odborníkov zaoberajúcich sa problematikou HS predpokladá, že baktérie sú dôležitým faktorom patogenézy HS. Patomechanizmy vzniku HS spájajúce sa s folikulárnou oklúziou kombinovanou s hyperkeratinizáciou spôsobuje dilatáciu folikulov s perifolikulárnym zápalom a bakteriálnou infekciou ako sekundárnym faktorom [3, 4]. Bakteriálna superinfekcia pravdepodobne spúšťa kaskádu patogén-asociovaných molekúl, ktoré vedú ku stimulácii inflammasómov. Táto stimulácia podporuje dozrievanie účinných pro-inflamačných cytokínov (napr. IL-1beta) a navodzuje ďalšiu hojnú produkciu cytokínov od ktorých závisí migrácia fagocytov, v konečnej fáze vedúcej k bunkovej pyróptóze – vysokej zápalovej forme smrti buniek rezultujúcej excesívnou produkciou hnisu a jazvenia [4, 5]. Z povrchu lézií boli kultivačne izolované aeróbné grampozitívne a gramnegatívne baktérie, ako napríklad *Streptococcus viridans*, haemolytické streptokoky B, C, mikroaerofilné streptokoky, *Staphylococcus aureus*, *Staphylococcus aureus coagulasa negativus*, enterococci (skupina enterococcus species), *Enterococcus faecalis*, *Escherichia coli*, *Klebsiella species*, *Proteus species*, ale aj *Lactobacillus species*, a pod. Z anaeróbnej bakteriálnej flóry *Peptostreptococcus species*, *Bacteroides melaninogenicus*, *Bacteroides corrodens*, *Bacteroides fragilis*, *Bacteroides species*, *Prevotella species*, koryneformné baktérie a podobne [6]. Najčastejšie boli izolované koaguláza-negatívne stafylokoky, nasledoval *Staphylococcus aureus* a až potom baktérie tzv. črevnej flóry ako *Escherichia coli*, *Klebsiella species*, *Proteus mirabilis*, *Enterococcus faecalis*, *Pantoea agglomerans* [4]. Naopak aspiračnými technikami obsahu z hlbších častí lézií HS bolo až 51% vzoriek kultivačne

negatívnych, čo potvrdzuje teóriu folikulárneho epitelu v etiopatogenéze HS a bakteriálnu mikroflóru považuje iba za sekundárnu kolonizáciu [7]. Lapins a spol. [8] kultivačne najčastejšie izolovali aspoň z jednej z troch odberových rovín lézií HS *Staphylococcus epidermidis*, *Staphylococcus aureus*, *Peptostreptococcus species*, *Propionibacterium acnes*.

Na druhej strane, napriek poznatkom osídlenia lézií HS baktériami, viacerí odborníkov zaoberajúcich sa uvedenou problematikou nepovažuje baktérie za základný patogenetický agens HS, ale iba za sekundárne kolonizátory lézií. Ak však zvážime všetky uvedené okolnosti, cieľená, ale aj necieľená antibiotická liečba HS, nezriedka v kombinácii až troch prípravkov, je mimoriadne potrebná.

Klinický obraz HS - primárne lézie

Ako prodrómy pacienti v miestach tvorby primárnych lézií pozorujú erytém a pociťujú pruritus s hyperhidrózou. Postupne sa v niektorej z typických lokalizácií tvoria solitárne, hlboko situované nodulárne lézie, spočiatku bez supurácie. Tieto neskôr progredujú do abscesu, bez centrálnej nekrózy typickej pre furunkul, veľkosti 0,5 – 2 cm v priemere, drenujúce purulentný, alebo séro-sangvinolentný obsah. U primárnych lézií HS je možná spontánna regresia.

Okrem vyššie spomenutého sú typickým klinickým nálezom primárnych lézií HS dvojité (niekedy až trojité) abnormálne komedá čiernej farby s viacpočetnými otvormi vzájomne komunikujúce v podkoží [6].



Obr. 3 • Primárne lézie HS, axily (štádium Hurley I)



Obr. 4 • Primárne lézie HS, axily, dvojité až trojité komedá (štádium Hurley I)



Obr. 5 • Primárne lézie HS, ingvíny (štádium Hurley I)

Sekundárne lézie

Chronický charakter priebehu ochorenia – opätovné recidívy, tvorba nových prejavov a ich spájanie vedú k vzniku sekundárnych lézií. Vznikajúce nové lézie vzájomne komunikujú a tvoria sa tzv. sinusové trakty lineárneho alebo angulárneho tvaru. Tieto perzistujú mesiace až roky, permanentne secernujú a drénujú ložisko. Klinicky nie sú vždy palpovateľné, zvýraznia sa po intralezionálnej injekcii. Pri už chronickom priebehu sa tvoria tieži pyogénne granulómy (Obr. 6, 7)

Terciálne lézie

Terciálne lézie majú pre diagnózu HS charakteristický klinický obraz, v dôsledku čoho je HS najčastejšie diagnostikovaná až v tomto štádiu. Typickým je fibrotizujúci proces, ktorý vedie k tvorbe rozsiahlych bolestivých ložísk indurácie. V zjazvených ložiskách zápalové noduly a sinusové trakty ostávajú stále aktívne. V dôsledku fibrotizácie dochádza k obliterácii lymfatických ciev s lymfédómom a s povrchovou lymfangoitídou. Pacienti

pocitujú výraznú bolesť lézií s nezriedka sťaženou celkovou mobilitou. Často sa pridružujú komplikácie chronického zápalu (anémia), zriedkavejšie amyloidóza, ako aj nádorový proces (*carcinoma spinocellulare*).



Obr. 6 • Sekundárne lézie HS, axily (štádium Hurley II)



Obr. 7 • Sekundárne lézie HS, ingviny, na labia majora pyogénny granulóm (štádium Hurley II)



Obr. 8 • Terciálne lézie HS, axily (štádium Hurley III)



Obr. 9 • Terciálne lézie HS, ingviny (štádium Hurley III)

Typická lokalizácia HS lézií korešponduje s anatomickým rozmiestnením apokrinných potných žliaz. Je to teda predovšetkým oblasť genitálu a axíl. Ďalej môže byť nález distribuovaný v imaginárnej línii spájajúcej dve spomínané oblasti - predovšetkým pod prsníkmi, teda sub a intermamárne - pokračujúc až po análnu zónu. Vo všeobecnosti sú lézie symetrické, čo ich v diferenciálnej diagnóze HS odlišuje od fokálnej infekcie. Revuz a spol. [9] u mužov udávajú 79 %-ný výskyt lézií HS v axilách, 1% submamárne, 77 % v ingvinálnej oblasti a perigenitálne, 51% perinálne a 40 % gluteá. U žien je výskyt lézií HS v 67 % v axilách, až 22 % submamárne, 93 % ingvinálne a perigenitálne, 33 % perianálne a 23 % gluteá obojstranne.

Klasifikácia štádií HS

Za účelom posúdenia závažnosti tohto ochorenia, ako aj jeho liečby Hurley [10] a neskôr Sartorius [11] vytvorili klasifikáciu HS.

V literatúre [12] sa uvádza, že zo všetkých diagnostikovaných pacientov s HS má 75 % klinicky I. štádium podľa Hurleyho, 24 % druhé a tretie štádium je iba u 1 % z celkového počtu všetkých pacientov s HS.

Klasifikácia klinických štádií ochorenia (klasifikácia HS podľa Hurleyho):

I. štádium: tvorba abscesov (jednotlivé, alebo mnohopočetné) bez jazvenia a bez tvorby sinusových traktov, dvojité komedá (Obr. 3, 4, 5);

II. štádium: opakovane sa tvoriace abscesy so sinusovými traktami a začínajúcim jazvením (Obr. 6, 7);

III. štádium: difúzne mnohopočetné navzájom spojené abscesy a sinusové trakty na celej postihnutej oblasti, výrazná fibrotizácia (Obr. 8, 9).

Klasifikácia HS podľa tzv. Sartorius skóre nám ponúka sofistikovanejší systém. Využitie tohto klasifikačného systému je vhodné hlavne pri hodnotení efektivity liečby HS.

1. postihnutá anatomická oblasť (3 body za každú oblasť);
2. počet a skóre lézií (abscesy/noduly 2 body, fistuly 4 body, jazvy 1 bod, iné 1 bod);

3. najdlhšia vzdialenosť meraná medzi dvoma relevantnými léziami (pod 5 cm 2 body, pod 10 cm 4 body, nad 10 cm 8 bodov);
4. jasná separácia všetkých lézií normálnou kožou (áno 0/nie 6).

Pomocné diagnostické metódy

Biopsia je potrebná predovšetkým na vylúčenie iných možných ochorení, napr. m. Crohn. V histologickom obraze primárnych lézií je prítomná folikulárna hyperkeratóza s upchatím a dilatáciou vlasových folikulov. V prípade rozvinutého HS v histologickom obraze dominuje nález sinusových traktov. Histologický obraz je podobný ďalším trom ochoreniam s folikulárnou oklúziou (HS, acne conglobata, perifolliculitis abscedens et suffodiens – novšie disekujúca celulitída vlasatej časti hlavy). Potvrďuje sa teda, že ochorenie je predovšetkým dermatofolikulárne, so zmenami folikulov a apokrinné žľazy sú postihnuté minoritne.

Čo sa týka laboratórneho skríningu, zvýšené zápalové parametre, anémia, imunodeficit, hypergamaglobulinémia, hypoalbuminémia sú predovšetkým na vrub bakteriálnej kolonizácie a chronického zápalu.

Zobrazovacími technikami, napríklad vyšetrením vysokofrekvenčnou USG kože, je možné monitorovať liečebný efekt alebo vizualizovať nález pred plánovanou chirurgickou intervenciou.

Kolonoskopické vyšetrenie indikujeme hlavne pre asociáciu HS s m. Crohn.

Literatúra

1. Van der Zee, H.H., Laman, J.D., Boer, J., Prens, E.P.: Hidradenitis suppurativa: viewpoint on clinical phenotyping, pathogenesis and novel treatments. *Experimental Dermatology* 2012; 21: 735 – 739.
2. Kurzen, H., Kurokawa, I., Jemec, G.B., Emtestam, L., Sellheyer, K., Giamarellos-Bourboulis, E.J.: What causes hidradenitis suppurativa? *Exp Dermatol* 2008; 17: 455 – 472.
3. Von Laffert, M., Helmbold, P., Wohlrab, J.: Hidradenitis suppurativa (acne inversa): early inflammatory events at terminal follicles and interfollicular epidermis. *Exp Dermatol* 2010; 19: 533 – 537.
4. Matusiak, L., Bieniek, A., Szepietowski, J.C.: Bacteriology of hidradenitis suppurativa – which antibiotic are the treatment of choice? *Acta Derm Venereol* 2014; 94: 699-702.
5. Wolk, K., Warszawska, K., Hoeflich, C., Witte, E., Schneider-Burrus, S., Witte, K.: Deficiency of IL-22 contributes to a chronic inflammatory disease: pathogenic mechanisms in acne inversa. *J Immunol* 2011; 186: 1228 – 1239.
6. Alikhan, A., Lynch, P.J., Eisen, D.B.: Hidradenitis suppurativa: a comprehensive review. *J Am Acad Dermatol* 2009; 60: 539 – 561.
7. Jemec, G.B., Faber, M., Gutschik, E., Wendelboe, P.: The bacteriology of hidradenitis suppurativa. *Dermatology* 1996; 193: 203 – 206.
8. Lapins, J., Jarstrand, C., Emtestam, L.: Coagulase-negative staphylococci are the most common bacteria found in cultures from the deep portions of hidradenitis suppurativa lesions, as obtained by carbon dioxide laser surgery. *Br J Dermatol* 1999; 140: 90 – 95.
9. Revuz, J.E.: Hidradenitis suppurativa. *J Eur Acad Dermatol* 2009; 23: 985 – 998.
10. Hurley, H.J.: Axillary hyperhidrosis, apocrine bromhidrosis, hidradenitis suppurativa, and familial benign pemphigus: surgical approach, In: Roenigh RK, Roenigh HH (eds). *Dermatologic surgery*. Marcel Dekker, New York; 1989; 729 – 739.
11. Sartorius, K., Lapins, J., Emtestam, L., Jemec, G.B.: Suggestions for uniform outcome variables when reporting treatment effects in hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol* 2003; 149: 211 – 213.
12. Jemec, G.B.E., Revuz, J., Leyden, J.J.: *Hidradenitis suppurativa*. Berlin-Heidelberg-New York; Springer-Verlag, 2006; 204.