

HARANGI
FERENC DR.,
KARAGITY
ELIZA DR.*,
FATHI KHALED DR.,
KEREKES
KAMILLA DR.,
VÁRNAI BIANKA DR.

TOLNA MEGYEI BALASSA
JÁNOS KÓRHÁZ
GYERMEKGYÓGYÁSZATI
OSZTÁLY, SZEKSZÁRD
*TOLNA MEGYEI BALASSA
JÁNOS KÓRHÁZ
BŐRGYÓGYÁSZATI OSZTÁLY,
SZEKSZÁRD

HIDRADENITIS SUPPURATIVA GYERMEKEKBEN

A HIDRADENITIS SUPPURATIVA GYERMEKKORBAN RITKÁN, ELSŐSORBAN PUBERTÁS UTÁN LÉVŐ LÁNYOKBAN FORDUL ELŐ, DE KIVÉTELESEN 10 ÉVEN ALULIAKAT IS ÉRINTHET. A BETEGSÉG MEGJELENÉSÉBEN AZ ELHÍZÁS, A POZITÍV CSALÁDI ANAMNÉZIS RIZIKÓFAKTORNAK SZÁMÍT. JELLEMZŐ, HOGY AZ INTERTRIGINÓZUS RÉGIÓKBAN FÁJDALMAS, GYULLADÁSOS CSOMÓK, ABSZCESSUSOK ALAKULNAK KI, BŰZÖS VÁLADÉKOZÁSSAL, HEGESÉDÉSSEL. KEZELÉSE KOMOLY KIHÍVÁST JELENT. A BETEGSÉG SÚLYOSSÁGÁTÓL FÜGGŐEN TÖBB GYÓGYSZER KÖZÜL IS VÁLASZTHATUNK.

A hidradenitis suppurativa (HS) egy krónikus gyulladásos megbetegedés, amely primeren az intertriginózus régiókban a szőrtüszőket és az apokrin mirigyeket érinti, epizodikus fájdalom, purulens váladékozás, abscessusok, sipolyok kialakulása, következményes hegesedés jellemzi. Általában a pubertás után kezdődik, elsősorban a lányokban, de nagyon ritkán 10 éves életkor előtt is megjelenhet, ilyen esetben valamivel gyakrabban a fiúkban (1). A HS etiológiája nem tisztázott, genetikai tényezők, hormonális hatások, elhízás bizonyosan szerepet játszanak kialakulásában (1, 2), de a szoros öltözet, a verejtékezés, a dohányzás is provokáló hatású lehet. A HS krónikus lefolyása, a különböző kórokozókval történő felülfertőződés, az odorózus váladékképződés a betegek életminőségét nagymértékben befolyásolja, nemegyszer izolálódást, depressziót eredményez (3). A HS kezelése minden esetben nagy kihívást jelent, a hagyományos lokális sebkezelések, különböző szisztémásan alkalmazott gyógyszerek (antibiotikumok, finasteride, acitretin) adása, újabban biológiai készítmények (adalimumab, infliximab), lézer, sebészi excízió alkalmazása hozhat a beteg számára javulást, tünetmentesedést, kivételesen gyógyulást (4).

családi anamnézise negatív. 15 éves korától kezdve a mellek alatt, a lágyékhajlatban és a farpofák között visszatérően fájdalmas szubkután csomók, abscessusok alakultak ki, amelyek miatt ismételt lokális sebészi kezelésben és orális antibiotikumterápiában részesült. A sebváladékból baktériumleoltással először kórokozót nem sikerült azonosítani, később *Staphylococcus aureus* tenyésztett ki. A hasi UH- és a vérvizsgálatok negatív eredményt adtak. Mivel lokális és szisztémás clindamycin alkalmazása sem hozott tartós javulást, orális acitrecinkezelést kezdtünk 0,25 mg/kg/nap dózisban (Neotigason®), valamint lokálisan dezinficiáló lemosást és antibiotikumkenőcsöt kapott (Betadine®, Bactroban®). Állapota fokozatosan javult, a csomó- és az abscessusképződések megszűntek, a váladékozó sebek minden régióban hegesen gyógyultak (1. ábra). Három hónap eltelte után fenntartó kezelésre tettünk át: hetente kétszer alkalommal orálisan acitretint, lokálisan naponta 1 × Bactroban kenőcsöt vagy testápolót használ.

1. ÁBRA: MELLEK ALATT KIALAKULT FURUNCULUSOK, ABSZCESSUSOK HEGES GYÓGYULÁSA.



Esetismertetések

1. beteg

18 éves obes (BMI: 31,5) lánybeteg születése óta rendszeres ellenőrzésünk és kezelésünk alatt állt Down-kór, congenitalis vitium, hypothyreosis és cöliákia miatt. Első menzesze 13 éves korában volt,

2. beteg

14 éves, mérsékelten túlsúlyos (BMI: 27,7) lánybeteg mindkét hónaljában fájdalmas szubkután csomók jelentkeztek, amelyek spontán megnyíltak, és purulens váladékozás alakult ki. Dezinficiáló ecsetelés (Betadine®), lokális és orális antibiotikumkezelés (Fucidin®, Augmentin®) nem hozott javulást, ezért sebészeti ambulanciánkon jelentkezett. A hónaljokban az egymással közlekedő sipolyjáratokból odorózus, purulens váladékkürülést észleltünk, kezdődő hegesedéssel, felszíni macerációval (2. ábra).

Arcán közepesen súlyos aknéra jellemző tüneteket, comedókat, papulákat, papulopustulákat észleltünk. Belső szervi kórjele nem volt, a menzese rendben. Családi anamnézise negatív. Bakteriológiai vizsgálattal kórokozót nem sikerült azonosítanunk, a hasi UH negatív eredményt adott, a vérvizsgálatok során a mérsékelten emelkedett vvt.-süllyedésen (40 mm/óra) kívül kórosat nem találtunk (CRP, lipidek, inzulin-, immunglobulin-értékek, hormonszintek normálisak voltak, autoantitesteket nem tudtunk kimutatni). A lokális sebészi kezelések (dezinficiáló lemosás, öblítés) mellett orális acitretin- (Neotigason®-) terápiát kezdtünk 0,25-0,50 mg/kg/nap dózisban. A kezelés második hónapjában a fájdalmas szubkután csomók regrediáltak, a váladékozás mérséklődött, a sipolyjárat mélysége csökkent, azonban mellékhatásként az ajkak kifejezett szárazságát, hámlását, valamint mindkét hónaljban széles striák kialakulását észleltük (3. ábra). Ezt követően, a nem várt kellemetlen bőrtünetek fokozódásának elkerülése céljából, az acitretinkezelést elhagytuk, majd clindamycin orális adását kezdtük el. Amennyiben a következő hónapokban a bőrfolyamat stagnálását vagy újbóli rosszabbodását tapasztaljuk, akkor vagy biológiai szer (adalimumab, infliximab), vagy hormonkészítmény (finasteride) adása mérlegelendő.

2. ÁBRA: HÓNALJBAN KIALAKULT ABSCESSUS, SIPOLYNYÍLÁS, VÁLADÉK OKOZTA KÖRNYÉKI DERMATITIS.



Megbeszélés

A HS gyermekkorban szerencsére csak ritkán, általában a pubertás után, legtöbbször lányokban fordul elő, ami arra utal, hogy a betegség patogenezisében az ovariumhormonok bizonyosan szerepet játszanak (5). A betegek jelentős részében menstruációasszociált fellángolás figyelhető meg. Jelenleg még vitatott, hogy a HS kezdetének van-e jelentősége a betegség súlyossága szempontjából, néhány tanulmány szerint a korai kezdet pozitív családi anamnézissel van összefüggésben, és rosszabb prognózist valószínűsít (1). Mindkét betegünkben a HS a pubertás után kezdődött, a családi anamnézisének negatív volt, menstruációval összefüggő fellángolást nem tapasztaltunk. Számos tanulmány igazolta, hogy az elhízás rizikófaktornak számít a betegség megjelenésében. Legutóbb Balgobind és munkatársai (2) számoltak be arról, hogy a HS-ben szenvedő gyermekek és adolescentek obesitasgyakorisága 68,7%, szemben a HS nélküli populáció 29,8%-os obesitasfrekvenciájával. Mindkét betegünk túlsúlyos volt, valószínűsíthető, hogy az obesitást kísérő metabolizmuseltérések hozzájárulhattak a HS kialakulásához.

A jellegzetes klinikai tünetek rendszerint a hónaljban, az inguinálisan, perianálisan és perineálisan, infra- és intermammálisan, esetleg gluteálisan észlelhetők. A tünetek súlyossága a Hurley-féle besorolás alapján három stádiummal jellemezhető: enyhe, közepesen súlyos és súlyos stádiummal (1. táblázat) (6).

A diagnózis felállításában minden esetben az anamnézis (krónikus lefolyás, pubertás utáni kezdet) és a klinikai tünetek (szimmetrikus elrendeződésben multiplex gyulladással léziók az intertriginózus régiókban) helyes értékelése alapvetően fontos. A betegeknek nincsen lázuk, a laboratóriumi eredmények normálisak, beleértve a baktérium- és gombaleltásokat is.

1. TÁBLÁZAT. A HIDRADENITIS SUPPURATIVA STÁDIUMAI – HURLEY SZERINTI BEOSZTÁS (6).

Súlyosság foka	Jellegzetes tünetek
I. stádium	Abscessusképződés (szoliter vagy multiplex) – sinusjáratok és hegesedés nélkül.
II. stádium	Rekurráló abscessusok, sinusjáratok, hegesedés; szoliter vagy multiplex kiterjedésű léziók.
III. stádium	Diffúz vagy közel diffúz érintettség; egymással kapcsolatban lévő sinusjáratok, abscessusok a teljes régióban.

3. ÁBRA: HEGES GYÓGYULÁS, ZÁRÓDÓBAN LÉVŐ SIPOLYNYÍLÁS, ACITRETINKEZELÉS KAPCSÁN KIALAKULT STRIÁK.



Differenciáldiagnosztikai szempontból a hasonló morfológiai megjelenésű kórképeket kell számba vennünk: nodularis acne, epidermoid, dermoid, pilonidális és Bartholini-ciszta; különböző fertőző betegségeket: furunculosis, carbunculus, abscessus, actinomycosis, macskakarmolási betegség, granuloma inuinale, tuberkulózis, szifilisz – ezek kizárása céljából bakteriológiai és mikológiai vizsgálatok végzése szükséges (7). Gyulladásos bélbetegség, elsősorban a Crohn-betegség, után manifesztációjának lehetőségét is mérlegelnünk kell (8), különösen, ha a HS-betegnek recidiváló hasi fájdalma, krónikus hasmenése, véres széklete és súlycsökkenése is van.

A HS terápiája nagy kihívás a beteg és az orvos számára egyaránt. Nagyon fontos a beteggel (szülővel) megérteni a betegség természetét, krónikus, rekuráló jellegét, hogy elfogadja a javasolt eljárásokat, és együttműködő legyen azok végrehajtásában. A kezelést mindig a stádiumnak megfelelően és

egyénre szabottan kell folytatni (4, 9, 10). Lokalizált, enyhe esetben (Hurley I. stádium) fertőtlenítő lemosás és helyi clindamycinoldatos ecsetelés, orális doxycyclin- vagy clindamycinkezelés, valamint a mechanikai irritációval szembeni védelem javasolt. Közepesen súlyos esetben (Hurley II. stádium) clindamycin orális adása, esetleg dapson, finasteride (lányokban) és acitretin jöhet szóba (9, 10, 11). Az acitretinre jól reagáló esetekben tartós remissziót figyeltek meg, egy évnél is hosszabb recidívamentes állapotot sikerült elérni (9). Az első betegünk jól reagált az acitretinterápiára, hetenként kétfő alkalommal adott fenntartó kezelés mellett jelenleg panaszmentes. Egyelőre még nagy kérdés, hogy az acitretin elhagyása után jelentkeznek-e exacerbációk. Második betegünk állapota is biztatóan alakult az acitretinkezelés mellett, de a kellemetlen, nem várt mellékhatások miatt a retinoidkezelését megszakítottuk. A szakirodalomban az acitretin mellékhatásai között a szájszárazságot, a cheilitist gyakran, míg a bőr repedezettségét, a striák kialakulását nem gyakran (1000 betegből 1-10) tüntetik fel (12), markáns megjelenésük esetén a kezelés nem folytatható. Az ilyen betegekben és a súlyos csoportba sorolhatóknak (Hurley III. stádium) biológiai szerrel (adalimumab, infliximab), hormonkészítménnyel (finasteride) vagy más immunoszuppresszív készítménnyel (methotrexate, cyclosporin, dapson, kortikoszteroid) történő kezelés jöhet szóba (4, 7, 10). A terápia rezisztens betegek esetében a parciális vagy a komplett sebészi excízió és a frakcionált CO₂-lézerkezelés mérlegelendő (10). Természetesen a HS minden stádiumában van lehetőség a lokális és szisztémás gyógyszeres terápia sebészi kezeléssel történő kiegészítésére. A stigmatizáció és a jelentős lelki teher miatt a terápia fontos része a pszichés vezetés, valamint a hatásos fájdalomcsillapítás.

Irodalom

- Braunberger TL, Nicholson CL, Gold L, et al. Hidradenitis suppurativa in children: The Henry Ford experience. *Pediatr Dermatol* 2018; 35: 370–373.
- Balgobind A, Finelt N, Strunk A, et al. Association between obesity and hidradenitis suppurativa among children and adolescents: A population-based analysis in the United States. *J Am Acad Dermatol* 2020; 82: 502–503.
- Dufour DN, Emtestam L, Jemec GB. Hidradenitis suppurativa: a common and burdensome, yet under-recognised, inflammatory skin disease. *Postgrad Med J* 2014; 90: 216–221.
- Liy-Wong C, Pope E, Larra-Corrales I. Hidradenitis suppurativa in the pediatric population. *J Am Acad Dermatol* 2015; 73: S36–41.
- Kiss N, Plázár D, Lőrincz K, et al. A hidradenitis suppurativa nőgyógyászati vonatkozásai. *Orv Hetil* 2019; 160: 291–299.
- Hurley HJ. Axillary hyperhidrosis, apocrine bromhidrosis, hidradenitis suppurativa and familial benign pemphigus: surgical approach. In: Roenigk RK, Roenigk HH Jr, editors. *Dermatologic surgery: principles and practice*. 2nd ed. New York: Marcel Dekker; 1996. 623–645.
- Woodruff CM, Charlie AM, Leslie KS. Hidradenitis suppurativa: A guide for the practicing physician. *Mayo Clin Proc*. 2015; 90: 1679–1693.
- Chen W-T, Chi C-C. Association of hidradenitis suppurativa with inflammatory bowel disease. A systematic review and meta-analysis. *JAMA Dermatol* 2019; 155: 1022–1027.
- Matusiak L, Bieniek A, Szepletowski JC. Acitretin treatment for hidradenitis suppurativa: a prospective series of 17 patients. *Br J Dermatol* 2014; 171: 170–174.
- Kinyó Á, Gyulai R. A hidradenitis suppurativa ellátása – európai ajánlás és gyakorlati útmutatás. *Bőrgyógy Venerol Szml*. 2016; 92: 221–227.

A teljes irodalomjegyzék megtalálható a szerkesztőségben és a gyermekorvostovabbkepzes.hu oldalon.