

Veileder for behandling av hidradenitis suppurativa i Norge

På mandat for de norske hudavdelinger og Norsk forening for dermatovenerologi (NFDV).



Komitemedlemmer:

Kjersti Danielsen, Spesialist i Dermatologi/Venerologi, PhD, HISREG, UNN og Volvat Nordnorsk Hudlegesenter (leder og sekretær i gruppen)

Thrasivoulos Tzellos, Spesialist i Dermatologi/Venerologi, MSc, PhD, UNN

Olaf H Antonsen, Spesialist i Dermatologi/Venerologi og Indremedisin, Rikshospitalet

Ellen Pritzler, Spesialist i Dermatologi/Venerologi, Stavanger Universitetssykehus

Versjon 3: 04.05.2019

Presenteres for diskusjon ved Generalforsamling for NFDV, Gøteborg, 8.mai 2019.

Innholdsfortegnelse

1. Utvalgets sammensetning og mandat
2. Innledning/ Bakgrunn
3. Diagnostikk av hidradenitis suppurativa
4. Staging av hidradenitis suppurativa
5. Monitorering av sykdomsforløp/ behandling
6. Behandling av hidradenitis suppurativa
7. Kirurgiske og fysiske behandlinger
8. Adjuvant behandling
9. Referanser
10. Tabeller
11. Figurer
12. Appendix

1. Utvalgets mandat

Styret i NFDV vedtok på sitt møte 11.2.2019 å etablere et utvalg bestående av Kjersti Danielsen (HISREG/ UNN, Tromsø), Olaf H Antonsen (Rikshospitalet), Thrasivoulos Tzellos (UNN, Harstad) og Ellen Pritzler (Stavanger US) med følgende mandat:

«Utvalget skal utarbeide forslag til veiledende anbefalinger for bruk av biologiske legemidler ved hidradenitis suppurativa i Norge. Utvalget kan gjerne ta utgangspunkt i retningslinjer fra fagmiljøer i andre land. Forslaget skal være kortfattet, konkret og praktisk anvendelig. Forslaget bør foreligge i god tid før NFDVs styremøte primo mai d.å.»

2. Innledning

Hidradenitis suppurativa (HS) er en kronisk inflammatorisk hudsykdom kjennetegnet av residiverende utbrudd med ømme pussfylte byller, inflamerte knuter, fistler, kommedoner og arrvevdannelse. Forandringene har sitt utgangspunkt fra den follikulo-pilosebaccøse enhet og er i hovedsak lokalisert i aksiller, lysker, perianalt, på nates, under mammae og/ eller i magefold. De eksakte bakenforliggende årsakene til sykdommen er enda ikke klarlagt, men både arvelige og miljømessige faktorer virker å spille en rolle. Forståelsesmodellen av patogenesen er per i dag at (1-3); Plugging og okklusjon av hårfollikler fører til dannelse av keratinrike cyster som etter hvert rumperer og initierer en antatt steril inflammasjon med massiv neutrofil inflammasjon og aktivasjon av både dendritiske celler, makrofager, lymfocytter og plasmaceller med påfølgende abscedering. Epitel fra rumperte follikler prolifererer så og danner epitelialiserte fistler både dermalt og subdermalt. I dag er den rådende forståelsen at hidrosadenitt kanskje er forårsaket av en dysregulering i det medfødte immunsystemet (4), men på den annen side er både lokal og systemisk antibiotisk behandling mot hidrosadenitt ofte effektiv (5, 6). Genetisk predisposisjon er trolig en viktig risikofaktor, ettersom 40% kjenner til et familiemedlem med tilsvarende plager (7), noe som trolig er et underestimat på grunn av sykdommens sjenerende karakter (2).

Prevalensen er lite undersøkt, men anslåes å være ca 1% i Europa (8). Debuten kommer ofte allerede i tenårene. Tilstanden har et svingende forløp og utgjør en stor belastning for pasientenes daglige liv og livskvalitet. Pasientene lider av sårhet, smerter og illeluktende puss sekresjon fra de affiserte områder. Byller og arr hemmer ofte pasienten i sosiale sammenhenger og kan ødelegge seksuallivet. Studier antyder høyere reduksjon av livskvalitet med henblikk på både smerte, selvbilde og daglig funksjon sammenlignet med pasienter med uttalt eksem eller psoriasis (9, 10). Variasjonen i både histologiske og kliniske funn er stor, og avhenger også av kjønn og alder (11, 12). Kvinner rapporterer sykdommen oftere enn menn og røyking og overvekt er dokumenterte risikofaktorer for sykdomsbildet (8, 13, 14). Hvorvidt røykeslutt og/eller vekt reduksjon gir redusert sykdomsaktivitet er imidlertid ikke godt dokumentert. Det er rapportert assosiasjon med en rekke komorbiditeter som depresjon, metabolsk syndrom, inflammatorisk tarmsykdom (Crohn) og spondylartropati (15, 16).

3. Diagnostikk av hidradenitis suppurativa

Diagnosen stilles ved hjelp av at følgende tre kriterier er oppfylt:

Modifiserte Dessau kriterier (17)

- 1) Typiske lesjoner i form av dyptliggende smertefulle noduli, abscesser, arr, sinusganger, dobbelte/pseudo kommedoner.
- 2) Typisk lokalisasjon: aksille, lysker, perianalt og/ eller på nates.
- 3) Kronisk og residiverende forløp med minst to inflammatoriske elementer/ lesjoner innenfor 6 mnd.

4. Staging av hidradenitis suppurativa

Alvorlighetsgrad av hidradenitis suppurativa stilles ved hjelp av to ulike staging system. Det er per i dag ønskelig å bruke begge.

Den tradisjonelle Hurley score (Tabell 1) inndeler sykdommen i stadium I-III (mild til alvorlig) avhengig av utbredelse og type lesjoner per lokalisasjon. Ulemper med Hurley er at verktøyet ikke er validert, kun baserer seg på alvorlighetsgraden innenfor en anatomisk region samt at den ikke kan evaluere inflammatorisk aktivitet av sykdommen.

Det nyere validert stageingverktøyet iHS4 (18) gir ved hjelp av telling av antall noduli, abscesser og drenerende sinus med en gitt vektning en inndeling i henholdsvis mild, moderat og alvorlig sykdom og beskrives nærmere i Tabell 2 og 3 samt Figurer 1-3. Ved beregning av IHS4-score blir antall noduli (multiplisert med 1) pluss antall abscesser (multiplisert med 2) pluss antall drenerende fistler (multiplisert med 4) summert. En total score på 3 eller mindre betyr mild, 4-10 betyr moderat og 11 eller høyere betyr alvorlig HS sykdom (Tabel 2). IHS4 er funnet å være betydelig korrelert med i Hurley, modifisert Sartorius, HS Physician Global Assessment, Visual Analog Poengsum for smerter og Dermatology Life Quality Index.

5. Monitorering av sykdomsforløp/ behandling

Ulike monitoreringsverktøy har vært brukt for å følge behandlingsresponsen ved HS. Kirurgiske og systemiske intervensjoner krever også mulighet for ulike og tilpassede monitoreringsverktøy.

Forfatterne foreslår at behandlingsrespons vurderes utfra endring i staging (Hurley/ iHS4), samt forbedring i objektive klinisk parametre ved bruk av Sartorius score og/ eller Hidradenitis Suppurativa Clinical Response Score (HiSCR). I tillegg må pasientrapporterte parametere som selvrapportert smerte målt ved hjelp av Visuell Analog Skala (VAS-skala) fra 0-10 og Dermatology Life Quality Index (DLQI) inkluderes.

Hidradenitis Suppurativa Clinical Response (HiSCR) er et nyere validert måleverktøy som ble utviklet for monitorering av biologisk behandling og skal brukes hos alle pasienter som mottar denne behandlingen. HiSCR krever telling av antall inflammatoriske noduli, abscesser og drenerende fistler ved baseline og etter intervensjonen. Oppnåelse av god effekt av anti-inflammatorisk behandling er er per i dag identifisert ved 1) minst 50% reduksjon i antallet av abscesser og inflammatoriske nodi, 2) ingen økning i antall abscesser (nye abscesser) og 3) ingen økning i antallet drenerende fistler sammenlignet med utgangspunktet. HiSCR er anbefalt å brukes for å vurdere anti-inflammatorisk behandlings effekt. (Tabell 4) (19).

Alle pasienter med hidradenitis suppurativa som behandles i spesialisthelsetjenesten, enten med medisinsk eller kirurgisk behandling, skal registreres i det nasjonale kvalitetsregisteret for HS - HISREG. Det er et absolutt krav at alle som skal ha biologisk behandling må registreres i databasen, også av privatpraktiserende dermatologer, for å kunne følge med effekt og bivirkningsprofil av denne kostbare behandlingen, samt identifisere trender i forhold til valg av behandling i de ulike helseregioner. Databasen instruerer i scoring av alle de aktuelle måleparametere, som diskutert ovenfor, og gir automatisk utregning av scorings sum.

6. Behandling av hidradenitis suppurativa

Mild hidradenitis suppurativa skal i hovedsak behandles topikalt eller kirurgisk, mens mere utbredt sykdom ofte vil kreve systemisk eller sammensatt behandling.

Topikal behandling:

Det eneste lokale medikamentet som har tilstrekkelig dokumentert effekt er clindamycin 1% (20). Ved Hurley stadium I eller mild stadium II, er lokal klindamycin liniment en evidens basert behandling (dobbel blind, randomisert, placebokontrollert studie) (21). Klindamycin liniment bør brukes 2 ganger daglig i 12 uker. Langvarig bruk av topikale antibiotika kan medføre antibiotikaresistens og bør derfor ikke anvendes. Intralesjonær triamcinolon 10mg/ml (0.1- 0.5 ml per lesjon) er brukt med hell ved akutt inflammerte noduli og abscesser og kan gi rask symptomlindning (21), dog foreligger det studier som viser divergerende resultat. (22) Begge behandlinger kan kombineres med biologisk eller systemisk behandling.

Systemisk behandling:

Grad av evidens for de fleste tradisjonelle systemiske behandlinger er fremdeles lav pga få og til dels dårlig designede studier. Systemiske kortikosteroider, ciklosporin, diverse andre antiinflammatoriske medikamenter, acitretin, biologisk behandling (TNF- hemmere og nyere biologiske medikamenter under utprøving) samt diverse antibiotika er forsøkt. Tetracykliner samt adalimumab (TNF-hemmer) er de medikamenter med best evidens når det gjelder effekt (21). I 2015 godkjente EU-kommisjonen adalimumab til behandling av voksne med moderat til alvorlig grad av hidradenitis suppurativa som ikke har respondert på konvensjonelle systemiske legemidler (23). Medikamentet er fra primo 2019 godkjent til bruk i Norge med samme indikasjon. Adalimumab er den første og eneste godkjente behandling ved hidradenitis suppurativa.

Førstelinje anbefaling

Tetracyclin tabletter, 500mg x 2 daglig i 3-4 måneder, anbefales ved mer utbredt Hurley stadium I eller mild Hurley stadium II (evidens fra dobbel blind, randomisert, kontrollert studie) (21). Man kan også vurdere å bruke andre antibiotika fra tetracyclin gruppe som lymecyclin 300mg x 2 daglig eller doxycyclin.

Ved uttalte kroniske forandringer med mye arrdannelse vil det ofte være nødvendig å kombinere medisinsk behandling med kirurgiske inngrep slik som Co2-laser, minor- eller major kirurgi for å få adekvat kontroll på sykdommen.

Andrelinje anbefaling- biologisk behandling

Adalimumab behandling kan vurderes og brukes til pasienter som ikke har respondert på klindamycin liniment og tetracyclin peroralt og har tilstrekkelig sykdomsaktivitet. De følgende kriterier skal være oppfylt før behandlingen vurderes:

Indikasjon for biologisk behandling:

- 1) Hurley stadium II/III med inflammatorisk aktivitet vurdert etter verste område, eller moderat til alvorlig HS ifølge iHS4.
- 2) Utilstrekkelig effekt og/ eller bivirkninger ved bruk av Tetracyclin peroralt evt kombinert med lokalbehandling.
- 3) Ingen kontraindikasjoner mot aktuell biologisk behandling (e.g. adalimumab).

Administrering av adalimumab behandling:

Adalimumab gis subkutan og kan administreres av pasienten selv etter grundig opplæring og under oppfølging fra helsepersonell.

Voksne: 160 mg ved uke 0 og 80 mg ved uke 2. Etter ytterligere 2 uker, fortsettes det med 40 mg hver uke eller 80 mg hver 2. uke etter ønske.

Ungdom: ≥ 12 år og ≥ 30 kg: 80 mg ved uke 0, etterfulgt av 40 mg hver 2. uke fra uke 1. Ved utilstrekkelig respons kan en økning i dosering til 40 mg hver uke eller 80 mg hver 2. uke vurderes.

Adalimumab bruk reduserer behov for kirurgi (incisjon og drenasje og intralesjonell steroid bruk). (24, 25)

Se Appendix for Screening og vaksinerer før oppstart av adalimumab behandling.

Det anbefales å bruke antiseptisk vask daglig på berørte områder.(23) Antibiotikabehandling kan fortsette om nødvendig. Kirurgisk behandling bør alltid vurderes som tillegg til medisinsk behandling. Det er mulighet for å gi kirurgisk intervensjon fortløpende sammen med den medisinske behandlingen. Medisinsk behandling vil ofte være ønskelig for å redusere grad av inflammasjon i forkant av kirurgi.

Vurdering av behandlingseffekt:

Behandlingseffekt monitoreres med verktøy som beskrevet i pkt 5.

Adekvat behandlingsrespons som forsvarer fortsatt bruk av biologisk behandling etter 12 uker er et fall i DLQI score ≥ 4 og oppnåelse av HiSCR. Sistnevnte vil si en minst 50% reduksjon i inflammatoriske lesjoner (noduli/ abscesser) samt at det ikke tilkommer nye abscesser eller væskende fistler i perioden.

Dersom effekten (antall abscesser og antall noduli) etter 12 ukers er redusert med 25- 49% (partial responders), bør man fortsette med behandlingen i ytterligere 12 uker til, da evidens tilsier at disse pasientene fortsatt kan oppnå fullgod effekt. (25) Hvis effekten av adalimumab etter 12 uker viser en mindre enn 25% reduksjon i abscesser og antall noduli, bør adalimumab behandling ikke fortsettes og man bør vurdere 3. linje behandling. (23-25)

Langvarig behandling med adalimumab:

Hvis pasienter responderer på adalimumab, bør de kunne fortsette med behandlingen over år. Langvarig data tilsier fortsatt god effekt og god sikkerhetsprofil opptil 3 år etter oppstart. (26) Det er anbefalt at pasienter fortsetter med adalimumab behandling i minst ett år, før en vurderer å avslutte behandlingen. Til pasienter som er antatt kirurgisk kurativt behandlet seponeres adalimumab 3-6 måneder postoperativt dersom det ikke er tegn til residiv. Dersom behandlingen avsluttes kan adalimumab behandling gjenopptas på et senere tidspunkt (23,24).

Tredjelinje

Hvis effekten av adalimumab ikke er tilfredsstillende, kan tredje-linje behandling, som infliximab, rifampicin/ clindamycin, acitretin og cyclosporine vurderes.

Infliximab kan brukes mot moderat til alvorlig hidradenitis suppurativa intravenøs, 5mg/kg gitt i uke 0, 2 og 6 og deretter hver 8 uker. (27)

I de europeiske retningslinjer anbefales det at man skal forsøker rifampicin (300mg x 2 dgl) og clindamycin (300mg x 2 dgl) i tre mnd som andrelinjebehandling. Forfatterne mener derimot at det er tilstrekkelig dokumentert at denne behandlingen ikke er superior til tetracyklinbehandling (28) og samtidig medfører en stor risiko for antibiotikaresistens problematikk, slik at vi mener dette heller hører hjemme som et tredjelinje alternativ i Norge.

Evidensen for bruk av acitretin, isotretinoin, dapson, ciklosporin, metformin, prednisolon, methotrexate, colchicin og hormonell terapi er lav, slik at disse behandlingene bør forbeholdes spesielle tilfeller.

Det foregår også studier på bruk av botox samt ulike former for hårfollikkel destruksjon ved HS, men per i dag er det ikke nok evidens til å kunne anbefale disse typene behandling.

7. Kirurgiske og fysiske behandling

Kirurgisk behandling med kniv eller Co2-laser vil kunne være aktuelt i alle stadier av HS. Kirurgisk metode som velges vil være avhengig av sykdomsaktivitet, lokalisasjon, størrelse på det affiserte området, pasientens ønske og operatørens erfaring. Kirurgisk behandling bør vurderes og benyttes til de fleste pasienter med Hurley 2 og 3. (29)

Incisjon og drenering frarådes, da residivfrekvensen er høy (30). Teknikker som derroofing, hvor taket av lesjonen fjernes og bunnen etterlates til sekundær tilheling, kan gi rask smertelindring og mer varig effekt. (30) En blokk reseksjon med lappeplastikk eller hudtransplantasjon har også gitt gode resultater i noen sentra, men er svært operatør avhengig og til dels inngripende. (31) Kirurgiske prosedyrer kan gi en rekke komplikasjoner som blødning, infeksjon, nerveskade og strikturdannelse.

CO2-laser er en type kirurgisk laser som kan anvendes i alle stadier av HS. Laserstrålen brukes til å skjære bort og/ eller evaporere vevet som så etterlates til sekundær tilheling. Det er en del rapporter om god effekt av denne behandlingen (28), og økende erfaring også nasjonalt. Bivirkninger som nevnt ovenfor forekommer også her.

8. Adjuvant behandling

Alle pasienter med hidradenitis suppurativa bør få generell støtte i forhold til å takle sykdommen. Det er viktig å gi nyansert informasjon rundt tilstanden inkludert råd rundt bandasjemateriell og adekvat smertelindring. Behandlende leger kan søke refusjon fra HELFO for dekning av kostnader til bandasjematerial ved behov.

Ved tegn til komorbiditet som metabolsk syndrom, hjertekarsykdom, inflammatorisk tarmsykdom, spondylarthropati eller depresjon bør pasienten henvises til videre oppfølging ved rett instans. Vektreduksjon og røykeslutt kan mulig redusere sykdomsbyrden.

Det er viktig med en holistisk tilnærming til pasienten.

9. Referanser

1. William Danby F, Jemec GB, Marsch WC, von Laffert M. Preliminary findings suggest hidradenitis suppurativa may be due to defective follicular support. *Br J Dermatol* 2013; 168(5): 1034-9
2. Zee HH, Laman JD, Boer J, Prens EP. Hidradenitis suppurativa: viewpoint on clinical phenotyping, pathogenesis and novel treatments. *Experimental dermatology* 2012; 21(10): 735-9
3. Kamp S, Fiehn A, Stenderup K, Rosada C, Pakkenberg B, Kemp K, et al. Hidradenitis suppurativa: a disease of the absent sebaceous gland? Sebaceous gland number and volume are significantly reduced in uninvolved hair follicles from patients with hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol* 2011; 164(5): 1017-22
4. Hsiao JL, Antaya RJ, Berger T, Maurer T, Shinkai K, Leslie KS. Hidradenitis suppurativa and concomitant pyoderma gangrenosum: a case series and literature review. *Archives of dermatology* 2010; 146(11): 1265
5. Blok JL, van Hattem S, Jonkman MF, Horvath B. Systemic therapy with immunosuppressive agents and retinoids in hidradenitis suppurativa: a systematic review. *The British journal of dermatology* 2013; 168(2): 243-52
6. van der Zee HH, Boer J, Prens EP, Jemec GB. The effect of combined treatment with oral clindamycin and oral rifampicin in patients with hidradenitis suppurativa. *Dermatology* 2009; 219(2): 143-7
7. Von Der Werth J, Williams H, Raeburn J. The clinical genetics of hidradenitis suppurativa revisited. *British Journal of Dermatology*. 2000; 142(5): 947-53
8. Revuz JE, Canoui-Poitrine F, Wolkenstein P, Viallette C, Gabison G, Pouget F, et al. Prevalence and factors associated with hidradenitis suppurativa: results from two case-control studies. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2008; 59(4): 596-601
9. Wolkenstein P, Loundou A, Barrau K, Auquier P, Revuz J. Quality of life impairment in hidradenitis suppurativa: a study of 61 cases. *Journal of the American Academy of Dermatology* 2007; 56(4): 621-3
10. Matusiak L, Bieniek A, Szepietowski JC. Psychophysical aspects of hidradenitis suppurativa. *Acta dermato-venereologica* 2010; 90(3): 264-8
11. Fismen S, Ingvarsson G, Moseng D, Nathalie Dufour D, Jorgensen L. A clinical-pathological review of hidradenitis suppurativa: using immunohistochemistry one disease becomes two. *APMIS : acta pathologica, microbiologica, et immunologica Scandinavica* 2012; 120(6): 433-40
12. Canoui-Poitrine F, Le Thuaut A, Revuz JE, Viallette C, Gabison G, Poli F, et al. Identification of three hidradenitis suppurativa phenotypes: latent class analysis of a cross-sectional study. *The Journal of investigative dermatology* 2013; 133(6): 1506-11
13. Sartorius K, Emtestam L, Jemec G, Lapins J. Objective scoring of hidradenitis suppurativa reflecting the role of tobacco smoking and obesity. *British Journal of Dermatology* 2009; 161(4): 831-9
14. Canoui-Poitrine F, Revuz JE, Wolkenstein P, Viallette C, Gabison G, Pouget F, et al. Clinical characteristics of a series of 302 French patients with hidradenitis suppurativa, with an analysis of factors associated with disease severity. *Journal of the American Academy of Dermatology* 2009; 61(1): 51-7
15. Tzellos T, Yang H, Mu F, Calimlim B, Signorovitch J. Impact of hidradenitis suppurativa on work loss, indirect costs and income. *Br J Dermatol*. 2018 doi: 10.1111/bjd.17101

16. Tzellos T, Zouboulis CC, Gulliver W, Cohen AD, Wolkenstein P, Jemec GB. Cardiovascular disease risk factors in patients with hidradenitis suppurativa: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Br J Dermatol* 2015; 173(5): 1142-55.
17. Zouboulis CC, Del Marmol V, Mrowietz U, Prens EP, Tzellos T, Jemec GB. Hidradenitis Suppurativa/Acne Inversa: Criteria for Diagnosis, Severity Assessment, Classification and Disease Evaluation. *Dermatology* 2015; 231(2): 184-90.
18. Zouboulis CC, Tzellos T, Kyrgidis A, et al. European Hidradenitis Suppurativa Foundation Investigator Group. *Br J Dermatol* 2017; 177(5): 1401-1409
19. Kimball AB, Jemec GB, Yang M, Kageleiry A, Signorovitch JE, Okun MM, Gu Y, Wang K, Mulani P, Sundaram M. Assessing the validity, responsiveness and meaningfulness of the Hidradenitis Suppurativa Clinical Response (HiSCR) as the clinical endpoint for hidradenitis suppurativa treatment. *Br J Dermatol* 2014; 171(6): 1434-1442.
20. Clemmensen OJ. Topical treatment of hidradenitis suppurativa with clindamycin. *Int J Dermatol* 1983; 22(5): 325-328
21. Gulliver W, Tzellos T, Zouboulis CC, Jemec GBE, Prens E. Evidence-based approach to the treatment of hidradenitis suppurativa/acne inversa, based on the European Guidelines for Hidradenitis Suppurativa. *Rev Endocr Metab Disord* 2016; 17(3): 343-351
22. Frew JW, et al. Topical, systemic and biologic therapies in hidradenitis suppurativa: pathogenic insights by examining therapeutic mechanisms. *Ther Adv Chronic Dis.* 2019;10:2040622319830646. doi: 10.1177/2040622319830646
23. EMA Press release. 26.06.2015. First medicine recommended for approval for hidradenitis suppurativa. www.europa.eu
24. Kimball AB, Kerdel F, Adams D, et al. Adalimumab for the treatment of moderate to severe Hidradenitis suppurativa: a parallel randomized trial. *Ann Intern Med* 2012; 157(12): 846-55.
25. Kimball AB, Okun MM, Williams DA, et al. Two Phase 3 Trials of Adalimumab for Hidradenitis Suppurativa. *N Engl J Med* 2016; 375(5): 422-34.
26. Zouboulis C. Adalimumab efficacy in hidradenitis suppurativa patients is sustained at least three years with weekly dosing: Results from a phase 3 open-label extension study (PIONEER). *Journal of the American Academy of Dermatology* 2017; 76(6): AB33.
27. Grant A, Gonzalez T, Montgomery MO, Cardenas V, Kerdel FA. Infliximab therapy for patients with moderate to severe hidradenitis suppurativa: a randomized, double-blind, placebo-controlled crossover trial. *J Am Acad Dermatol* 2010 Feb;62(2):205-217
28. Grimstad Ø, Tzellos T, Dufour DN, Bremnes Ø, Skoie IM, Snekvik I, Jarnaess E, Kyrgidis A, Ingvarsson G. Evaluation of medical and surgical treatments for hidradenitis suppurativa using real-life data from the Scandinavian registry (HISREG). *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2018 Nov 19.
29. Lixia ZE. Hidradenitis suppurativa: surgical and other management techniques. *Dermatol Surg.* 2012;38:517–536.
30. Harrison BJ, Mudge M, Hughes LE. Recurrence after surgical treatment of hidradenitis suppurativa. *Br Med J (Clin Res Ed).* 1987 Feb 21; 294(6570):487-9.
31. Rompel R, Petres J. Long-term results of wide surgical excision in 106 patients with hidradenitis suppurativa. *Dermatol Surg.* 2000 Jul; 26(7):638-43.

10.Tabeller

Tabell 1. Hurley staging

Hurley stadium 1	Ømme og dype 0,5–2 cm store noduler som ofte utvikler seg til abscesser. Ingen fistler eller arrdanning
Hurley stadium 2	Residiverende noduler og abscesser, fistler som drenerer serøs væske eller puss, arrdanning
Hurley stadium 3	Omfattende inflammasjon i subcutis, konglomerat av dype abscesser og fistler med markert hypertrofisk arrdanning

Tabell 2. Vurdering av alvorlighetsgrad basert på IHS4

IHS4 (points) = Antall av noduli x 1 + antall av abscesser x 2 + antall av drenerende fistler x 4	
Mild	≤ 3 points
Moderat	4-10 points
Alvorlig	≥11 points

Tabell 3. Beskrivelse av IHS4 skåringsvariabler

Type	Beskrivelse
Inflammatoriske noduler	solide, erytematøse, smertefulle, faste, runde lesjoner mindre enn 2 cm, lokaliserte i hud eller underhud (Figure 1)
Abscesser	varierende, erytematøse, smertefulle, myke, runde lesjoner mer enn 2 cm (Figure 2)
Drenerende fistler	erytematøse, smertefulle eller ikke smertefulle, suppurating, faste, lineær mer enn 2 cm lesjoner, som ligger i hud eller underhud med en eller flere åpninger på hudoverflaten (Figure 3)

Tabell 4. HiSCR definisjon

HiSCR (hidradenitis suppurativa clinical response)
<ul style="list-style-type: none">➤ ≥ 50 % reduksjon i antall inflammatoriske noduler og abscesser (AN)➤ ingen økning i antall abscesser og/eller➤ ingen økning i antall drenerende fistler.

11.Figurer

Figure 1. Inflammatoriske noduler



Figure 2. Abscess



Figure 3. Drenerende fistler



12. Appendix

Screening og vaksinerings før oppstart

Blodprøver:

- Hemoglobin, leukocytter med diff.telling, trombocytter, ALAT, ALP, GGT, kreatinin, CRP
- HIV, hepatitt B- og C-serologi
- IGRA-test (QuantiFERON)

Urinprøve: Urin stiks

Billedundersøkelse:

- Lungerøntgen med særlig spørsmål om tuberkulosesuspekterte forandringer

Anamnese:

- Solitær kreft siste 5 år er kontraindikasjon
- Henvis til infeksjonsmedisiner eller lungelege ved:
 - o Tuberkulosesuspekterte symptomer (nattesvette, utilsiktet vekttap, uforklarlig feber, kronisk hoste, hemoptyse, dyspnø, glandelsvulst)
 - o Tidligere kjent eksponering for tuberkulose
 - o Tidligere behandling for tuberkulose
 - o Positiv IGRA-test
 - o Unormalt rtg.thorax
- Graviditet eller ønske om graviditet?
 - o Om ja, vurdere annen behandling
- Hjertesvikt NYHA III-IV
 - o Kontraindikasjon for TNF- α -hemmere
- Demyeliniserende sykdom (multipel sklerose, Guillain-Barré, progressiv multifokal leukencefalopati/PML)
 - o Kontraindikasjon for TNF- α -hemmere

Vaksiner:

- Gis senest 4 uker før oppstart med biologisk behandling
- Årlig influensavaksine anbefales alle under biologisk behandling
- Pneumokokkvaksine (Pneumovax) anbefales alle under biologisk behandling
 - o Revaksinasjon ca. hvert 10. år
- Øvrige punkter:
 - o Alle ikke-levende vaksiner kan gis under biologisk behandling.
 - o Alle levende/svekkede vaksiner kan gis senest 4 uker før oppstart og tidligst 3 måneder etter avsluttet behandling.

Biokjemisk oppfølging under behandling: Blodprøver én måned etter oppstart, deretter hver 2.-3. måneder: Hemoglobin, hvite blodlegemer med diff.telling, trombocytter, ALAT, ALP, GGT, kreatinin, CRP, Urinprøve på indikasjon

Kilder:

- Rasjonale for ALP og GGT i tillegg til ALAT ved oppfølging av anti-TNF- α -behandling inkl. Livertox.nih.gov og artikkelen French JB, Bonacini M, Ghabril M, Foureau D, Bonkovsky HL. Hepatotoxicity Associated with the Use of Anti-TNF- α Agents. *Drug Saf.* 2016;39(3):199-208.
- Felleskatalogen
- Norsk revmatologisk forening: Nasjonal prosedyre for diagnostikk, behandling og oppfølging av revmatoid artritt i Norge fra