

Acne inversa

Helmut Breuninger¹, Volker Wienert²

Zusammenfassung

Die Acne inversa ist eine Entzündung der Talgdrüsen und Terminalhaarfollikel vorzugsweise in intertriginösen Arealen. Zunächst entstehen Komedonen, die superinfiziert werden. Der verschlossene Follikelkanal rupturiert. Anschließend entwickelt sich im Bindegewebe eine granulomatös entzündliche Reaktion mit subkutanen Knoten und Fisteln und einer konsekutiven Fibrose. Apokrine und ekkrine Drüsen sind nicht primär, sondern sekundär betroffen. Die weltweit verbreitete Krankheit betrifft beide Geschlechter. Bei Männern tritt sie häufiger perianal auf. Die Erstmanifestation kann von der Pubertät an bis ins hohe Alter erfolgen. Im Frühstadium sind Riesenkomedonen zu erkennen und derbe, indolente, erbsengroße Knoten subkutan zu tasten. Diese können in der Tiefe zu wulstigen Abszessen konfluieren oder akut eitern. In ihrer vollen Ausprägung ist die Acne inversa charakterisiert durch großflächige, dunkel verfärbte und indurierte Areale, die von Knoten, Abszessen und

epithelisierten Fistelgängen durchzogen sind (Spätstadium). Spontanheilungen sind sehr selten. Konservative Behandlungsmaßnahmen, Inzisionen, Abszess- oder Fistelspaltungen bringen keinen dauerhaften Erfolg. Methode der Wahl ist die komplette Exzision der pathologisch veränderten Haut weit im Gesunden, notfalls bis zur Faszie. Lange Leidenszeiten sollten der Vergangenheit angehören.

Schlüsselwörter: Akne, Dermatose, Intertrigo, Abszess, Fistel

Summary

Acne inversa

Acne inversa is an inflammation of sebaceous glands and terminal hair follicles, chiefly in intertriginous areas. After superinfection of comedones the closed follicle channel ruptures. This is followed by a granular, inflammatory reaction of connective tissue where subcutaneous nodes, fistulas and subsequent fibrosis emerge. Apocrine glands are affected secondar-

ily rather than primarily. The disorder is found worldwide and among both sexes. In men the perianal region is affected more often. The first manifestation can occur at any time from puberty to advanced age. At early stage giant blackheads can be recognized and hard, indolent, subcutaneous nodes of the size of a pea be felt. These nodes may coalesce into bulging abscesses at a deep level or suppurate acutely. In its fully developed form (at late stage) acne inversa is characterized by dark, broadly infiltrated and indurated areas which are shot through with nodes, abscesses, and fistulas lined with epithelium. There is no spontaneous recovery. Conservative treatment, incision, or surgical removal of the abscesses and fistulas are not successful in the long run. The method of choice is complete surgical excision of affected skin extending far into healthy regions, even to the fascia. There is no vindication for long-lasting periods of affliction any more.

Key words: acne, dermatosis, intertrigo, abscess, fistula

Die Acne inversa ist eine Entzündung der Talgdrüsen und Terminalhaarfollikel, die sich vorzugsweise in den intertriginösen Arealen, also perianal, inguinal und/oder axillär manifestiert (Grafik 1). Der Befall des Nackens, der submammären oder periumbilikalen Region ist seltener.

1839 wurde das Krankheitsbild erstmals von Velpeau beschrieben (53). Rund 70 Jahre später vermutete man eine Abhängigkeit von der Akne (11, 31). Es entstanden mehrere Synonyme, wie Hidradenitis suppurativa, apokrine Aknetriade, Aknetriade und Pyoderma fistulans sinifica (30). Die Deutung als schwere Akne (17) führte schließlich zum Begriff der Acne inversa (42, 43), der aufgrund der inzwischen bekannten pathogenetischen Vorgänge die korrekte Bezeichnung ist. Die vor al-

lem im anglo-amerikanischen Sprachraum verwendete Bezeichnung Hidradenitis suppurativa ist unzutreffend, da es sich nur sekundär um eine Erkrankung der ekkrinen und apokrinen Schweißdrüsen handelt.

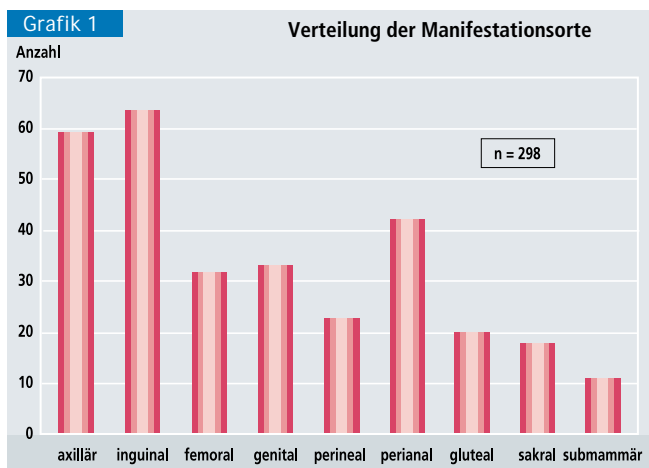
Epidemiologie

Die Ein-Jahres-Prävalenz beträgt 1,0 Prozent (28). Die Krankheit ist weltweit verbreitet und betrifft beide Geschlech-

ter. Der Anteil von Männern und Frauen wird in der Literatur sehr unterschiedlich angegeben, meist überwiegen die Männer (10, 32, 50, 51, 54). Dennoch kann nicht von einer Androtropie gesprochen werden (8, 28); bei den Männern tritt die Acne inversa allerdings häufiger im perianalen Bereich auf (4). Darüber hinaus ist die Acne inversa in 49 Prozent mit einer Acne vulgaris (anamnestisch oder floride) und in 23 Prozent mit einem Pilonidalsinus kombiniert (50). Die Erstmanifestation kann von der Pubertät an bis ins hohe Alter erfolgen (8, 50, 54) (Grafik 2).

Ätiopathogenese

Zunächst bildet sich aufgrund einer Hyperkeratose der Follikelöffnung ein Komedo, der nach Superinfektion eine Ruptur des verschlossenen Follikelkanals verursacht. Weitere Folge ist eine granulomatös entzündliche Reak-



¹ Universitäts-Hautklinik (Direktor: Prof. Dr. med. Gernot Rassner), Tübingen

² Dermatologische Phlebologie (Direktor: Prof. Dr. med. Volker Wienert) der Universitäts-Hautklinik, Aachen

tion des Bindegewebes mit der Ausbildung von subkutanen Knoten und Fisteln und konsekutiver Fibrose. Die apokrinen und ekkrinen Drüsen sind nicht primär, sondern sekundär betroffen (4, 7, 42, 43, 55). Welche Rolle Streptokokken, zum Beispiel auch der äußerst seltene Keim *Streptococcus milleri* (23), und Staphylokokken bei der Infektion spielen, ist letztlich noch nicht geklärt. Es existiert offensichtlich auch eine genetisch bedingte Form der Acne inversa (16, 27, 29). Eine nicht geringe pathogenetische Bedeutung scheint Nikotinabusus zu haben (8, 54).

Auch ein möglicher Einfluss der Androgene auf die Genese der Krankheit wird diskutiert. Bei Frauen wird ein erhöhter Testosteronspiegel oder ein erhöhtes Östrogen-Gestagen-Verhältnis im Serum als prädisponierend angesehen, obwohl die Patientinnen in der Regel keine erhöhten Serumspiegel aufweisen. Kontrovers wird dagegen der Einfluss des Immunsystems beurteilt. Einige Autoren beobachteten keine immunologischen Abnormitäten (15), andere dagegen einen Anstieg der Suppressor-T-Lymphozyten-Aktivität (35) oder eine Änderung im Verhältnis von T-Helfer- zu T-Suppressor-Lymphozyten (39).

Klinischer Befund

Im Frühstadium erkennt man Riesenkomedonen und tastet derbe, subkutan gelegene, indolente, erbsengroße Knoten. Diese können in der Tiefe zu

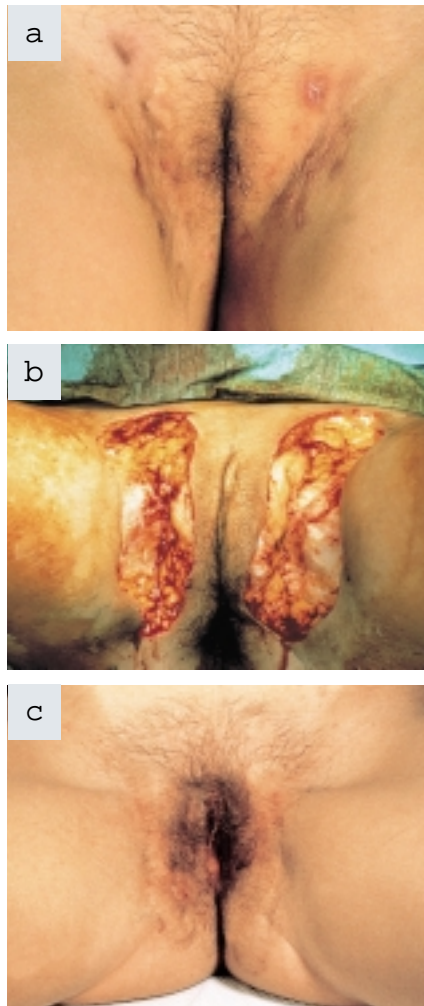


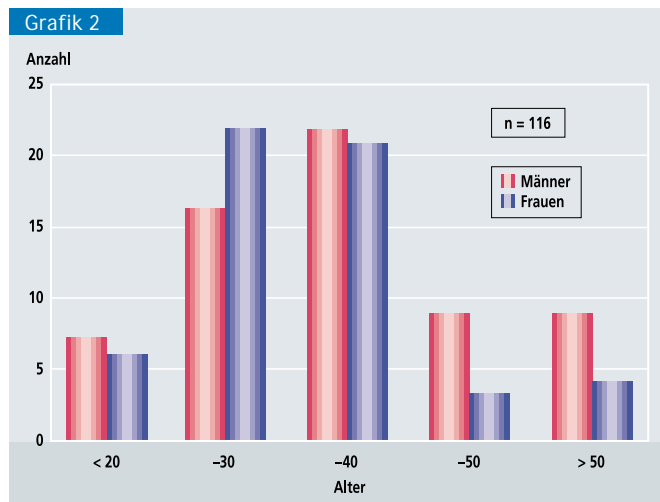
Abbildung 1: Acne inversa inguinal. (a) Klinisches Bild. (b) Exzision in subkutaner Infusionslokalanästhesie. (c) Zustand nach Sekundärheilung

wulstartigen Abszessen konfluieren oder akut eitrig aufbrechen. In ihrer vollen Ausprägung (Spätstadium) ist

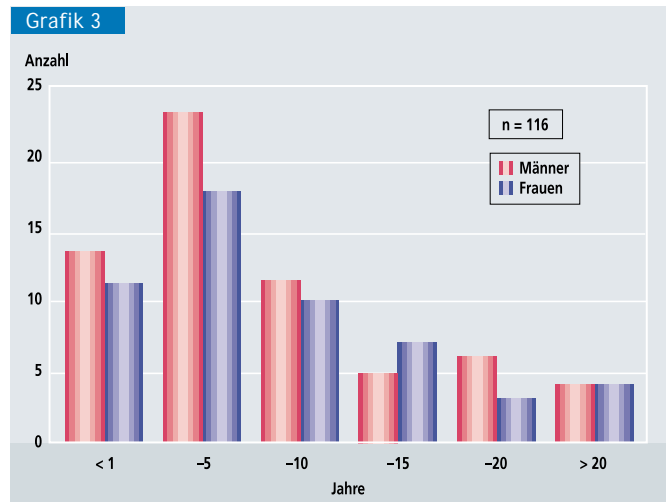
die Acne inversa charakterisiert durch großflächige, dunkelverfärbte und indurierte, infiltrierte Areale, die von Knoten und Abszessen und mit Epithel ausgekleideten Fistelgängen durchzogen sind (Abbildung 1a, 2a). Besonders auf Druck – der als schmerzhaft empfunden wird – entleert sich aus den Fistelöffnungen trüb seröses, übel riechendes, blutig-eitriges, talgiges Sekret. In der Umgebung zeigen sich Narben als Folge ausgebrannter Entzündungsherde. In 38 bis 45 Prozent der Fälle ist nur eine Prädilektionsstelle betroffen, vornehmlich in der Inguinal- und Perianalregion (18, 24, 28, 42, 49, 50). Im letzteren Fall klagt der Patient über Schmerzen, besonders beim Sitzen. Fieber ist selten. Die Kranken fühlen sich stark eingeschränkt, in schweren Fällen wegen Geruchsbelästigung nicht gesellschaftsfähig.

Komplikationen

Die Acne inversa kann nach längerem Verlauf entarten. So berichten einige Autoren über die Entstehung von Plattenepithelkarzinomen (1–4, 6, 13, 14, 19, 25, 26, 33, 36, 41, 47, 48, 51, 57). Auch wird eine Assoziation mit dem Morbus Crohn beschrieben (5, 12, 20, 40, 44, 52). Bei zwei von 41 Patienten mit Acne inversa wurden zusätzlich tiefe perianale Fisteln gesehen (46) (Abbildung 3a). In der Literatur sind zwei Todesfälle infolge einer Sepsis beschrieben (22, 38).



Alters- und Geschlechtsverteilung



Dauer der prätherapeutischen Phase

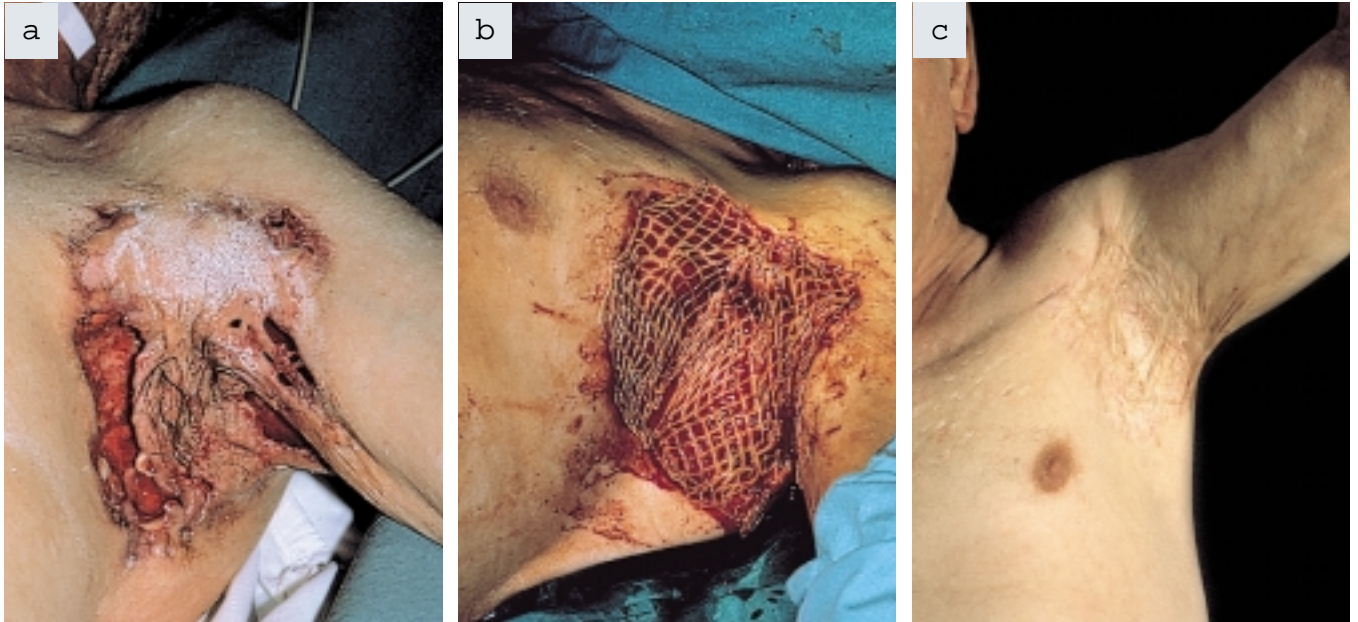


Abbildung 2: Fistulierende Acne inversa axillär. (a) Klinisches Bild. (b) Zustand nach Exzision und Meshgraft nach Granulation. (c) Ausheilung

Diagnostik

Die Diagnose wird anhand der Anamnese und des klinischen Befundes mittels Inspektion, Palpation und Sondierung der Fistelgänge gestellt. Laboruntersuchungen (Entzündungsparameter, Blutbild et cetera) sind nur bei ausgedehnten, chronisch konsumierenden Fällen notwendig. Bei Verdacht auf Malignität muss unbedingt eine histologische Untersuchung erfolgen.

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch kommen im Frühstadium Furunkel und Karbunkel infrage, im Spätstadium mit Fistelbildung einhergehende granulomatöse Prozesse, wie zum Beispiel Tuberculosis cutis colliquativa, tiefe Trichophyten, Analfisteln und Crohnfisteln.

Verlauf und Prognose

Die Krankheit hat ein weites Spektrum hinsichtlich ihrer Verlaufsmöglichkeiten. Bestenfalls kommt es zu nur einer solitären Knotenbildung, die sich unter Umständen spontan zurückbildet. Im schlimmsten Falle wird die Acne inversa chronisch progredient, das heißt, die Entzündung dehnt sich auch auf andere Regionen aus, sodass unbedingt eine

Therapie erfolgen muss. Auch heute noch können aus Unkenntnis bis zu einer suffizienten Behandlung viele Jahre vergehen, im Extremfall bis zu 44 Jahre (28, 50) (Grafik 3). Dies bedeutet in vielen Fällen einen schweren und aus heutiger Sicht unnötigen Leidensweg.

Behandlung

Konservative Maßnahmen, wie die Anwendung von Antibiotika, Corticosteroiden, Metronidazol, Ciclosporin, Retinoiden, sowohl lokal als auch systemisch, ebenso wie die Röntgentherapie, haben sich monotherapeutisch als nicht kurativ erwiesen. Auch Inzisionen oder

Fistelspaltungen bringen keinen dauerhaften Erfolg.

Methode der Wahl ist die komplette Exzision, möglichst im Frühstadium. Um die Hautveränderungen komplett zu erfassen, werden diese zunächst palpirt und mit Fettstift markiert. Auch eine präoperative Injektion von Methylblau in die Fistelgänge kann hilfreich sein. Die pathologisch veränderte Haut und das subkutane Gewebe werden weit im Gesunden, notfalls bis zur Faszie, exzidiert (Abbildung 1b, 2b, 3a) (42). Die Eingriffe erfolgen bei ausgedehnten Flächen in Allgemein- oder Regionalanästhesie. In mittelgradigen und leichteren Fällen hat sich die Tumeszenz- oder subkutane Infusions-

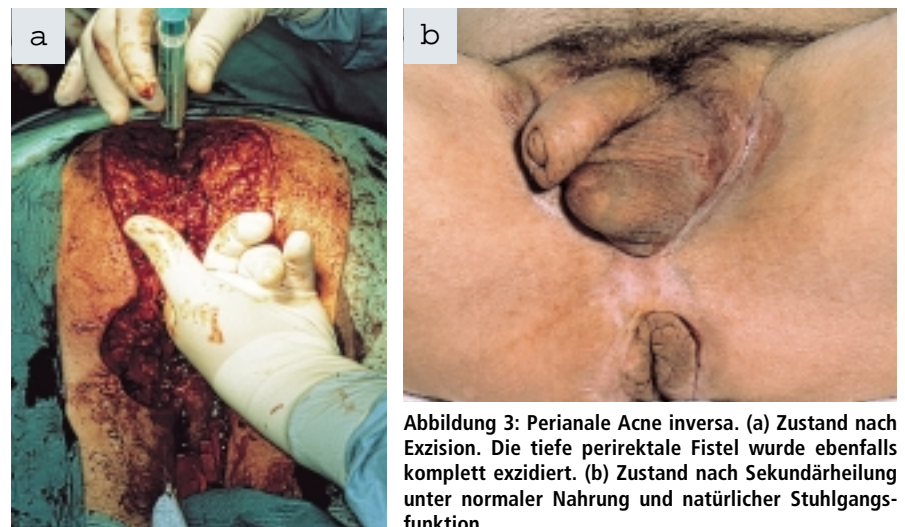


Abbildung 3: Perianale Acne inversa. (a) Zustand nach Exzision. Die tiefe perirektale Fistel wurde ebenfalls komplett exzidiert. (b) Zustand nach Sekundärheilung unter normaler Nahrung und natürlicher Stuhlgangsfunktion.

anästhesie, eine Form der Lokalanästhesie mittels verdünnter adrenalinhaltiger Lösungen unterschiedlicher Lokalanästhetika, bewährt (9, 45). Ihre Vorteile bestehen in einem blutarmen übersichtlichen Operationssitus und langer postoperativer Schmerzfreiheit (Abbildung 1b).

Der Defektverschluss kann durch Sekundärheilung (Abbildung 1c, 3b), Meshgraft-Transplantate (Abbildung 2c) oder mittels Dehnungs- oder Lappenplastiken erfolgen. Leider liegen keine kontrollierten Studien zur Frage vor, ob im perianalen Bereich eine Deckung des Defekts erfolgreicher ist als die Sekundärheilung. In einer Vergleichsstudie mit zehn Patienten mit beidseitiger axillärer Acne inversa wurde nach Exzision eine Seite mit Spalthaut gedeckt, die andere Seite der Sekundärheilung überlassen. In beiden Fällen trat kein Rezidiv auf, das kosmetische Ergebnis war gut. Die Mehrheit der Patienten favorisierte jedoch die sekundäre Wundheilung, da sie postoperativ in ihrer Beweglichkeit des betroffenen Armes nicht eingeschränkt war (37). Auch andere Autoren empfehlen die sekundäre Wundheilung mit Duschen und Wundauflagen (34, 51, 54). Granulation und Epithelisation dauern je nach Befund bis zu acht Wochen, in Extremfällen länger, und sind, besonders auch bei perianaler Lokalisation bei normalen Stuhlgewohnheiten, nahezu problemlos (Grafik 1, 4) (Abbildung 3b). In aller Regel sind die kosme-

Textkasten

Acne inversa

- Definition: Entzündung der Talgdrüsen und Terminalhaarfollikel, vorzugsweise in intertriginösen Arealen.
Synonyme: Hidradenitis suppurativa (unzutreffend), apokrine Aknetriade, Aknetetrate, Pyoderma fistulans sinifica.
- Pathogenese: Komedo, Superinfektion, Ruptur des verschlossenen Follikelkanals, Knoten und Fistelbildung.
Unklare Rolle: Streptokokken (Streptococcus milleri), Genetik, Nikotinabusus.
- Behandlung: Exzision im Gesunden, Defektverschluss: Sekundärheilung, Dehnungsplastik, Meshgraft.
Ineffektiv: Antibiotika, Corticosteroide, Retinoide, Inzisionen, Fistelspaltungen.

tischen und funktionellen Ergebnisse gut (50). Gegebenenfalls kann man eventuell auftretende Narbenzüge sekundär korrigieren. Von einigen Autoren wird die Defektdeckung mit Lappenplastiken favorisiert. Dieses Verfahren birgt jedoch das Risiko der konsekutiven Infektion infolge einer postoperativen Kontamination. Insbesondere im analen Bereich kommt die Möglichkeit der fäkalen Kontamination hinzu.

Rezidive nach radikaler Operation ohne oder mit sekundärer Wundheilung sind nicht selten (bis zu 50 Prozent) (21, 50). In manchen Fällen ist jedoch nicht feststellbar, ob es sich um ein echtes Rezidiv handelt oder um ein

Pseudorezidiv, das heißt eine erneue Manifestation der Acne inversa im nichtbehandelten haartragenden Randbereich des Operationsfeldes. Auf diese Möglichkeit müssen die Patienten hingewiesen werden. Die Rezidive sind immer weniger ausgeprägt als die Primärläsion. Eine erneut auftretende Acne inversa bedarf wiederum der adäquaten chirurgischen Therapie.

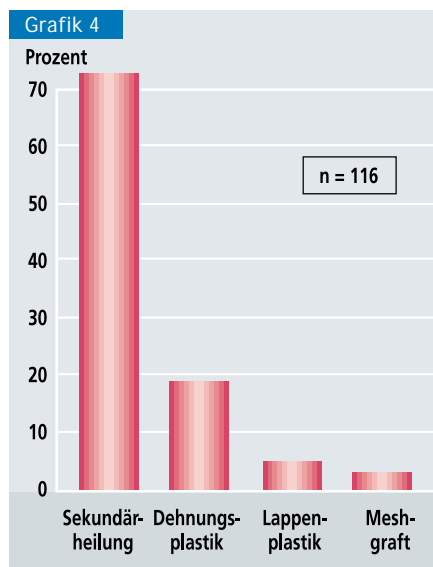
Schlussfolgerung

Die Acne inversa ist ein relativ einfach zu diagnostizierendes Krankheitsbild, deren einzig mögliche Therapie in der kompletten lokalen Exzision besteht. Die heute noch üblichen, teilweise extrem langen Leidenszeiten aufgrund insuffizienter konservativer Behandlungsansätze sollten der Vergangenheit angehören.

Zitierweise dieses Beitrags:
Dt Arztebl 2001; 98: A 2889–2892 [Heft 44]

Die Zahlen in Klammern beziehen sich auf das Literaturverzeichnis, das über den Sonderdruck beim Verfasser und über das Internet (www.aerzteblatt.de) erhältlich ist.

Anschrift für die Verfasser:
Prof. Dr. med. Helmut Breuninger
Universitäts-Hautklinik
Liebermeisterstraße 25
72076 Tübingen
E-Mail: helmut.breuninger@med.uni-tuebingen.de



Verschlussverfahren nach Exzision

Referiert

Cyclooxygenase-2-Expression beim Barrett-Ösophagus

Eine erhöhte Expression von Cyclooxygenase-2 (COX-2) findet sich beim Adenokarzinom der Speiseröhre und des Dickdarms. Aspirin und nichtsteroidale Antirheumatika (COX-2-Hemmer) können wahrscheinlich das Auftreten dieser Tumore verhindern beziehungsweise ihre Inzidenz reduzieren. Die Autoren untersuchten immunhistochemisch die COX-2-Expression bei Patienten mit Barrett-Ösophagus, einer Low-grade-Dysplasie, einer High-grade-Dysplasie und bei Patienten mit invasivem Adenokarzinom. Eine COX-2-Expression ließ sich bei 75 Prozent der Barrett-Fälle, 83 Prozent der Low-grade-

Dysplasien und 100 Prozent der Patienten mit High-grade-Dysplasie oder Adenokarzinom nachweisen. Bei einer semiquantitativen Analyse des Färbeverhaltens war die COX-2-Expression bei den Patienten mit High-grade-Dysplasie und Adenokarzinom signifikant höher ausgeprägt als bei Low-grade-Dysplasie und Patienten mit Barrett-Schleimhaut. **w**

Morris CD, Armstrong GR, Attwood SEA et al.: Cyclooxygenase-2-Expression in the Barrett's metaplasia-dysplasia-adenocarcinoma Sequence. *Am J Gastroenterol* 2001; 96: 990–996.

Dr. S. E. A. Attwood, Department of Upper GI Surgery, Hope Hospital, Stott Lane, Salford M6 8HD, Großbritannien