

Pemfigoïd patiënteninformatie over auto-immuunblaarziekten

- **Bulleus pemfigoïd**
- **Lineaire IgA dermatose**
- **Slijmvliespemfigoïd**
- **Epidermolysis bullosa acquisita**

Een auto-immuunziekte

Het immuunsysteem van het lichaam beschermt, als het goed is, het lichaam tegen bedreigende indringers (zoals bacteriën en virussen, vergif, kanker en weefsels van andere personen). Deze indringers worden door het lichaam herkend als een lichaamsvreemde stof en worden vernietigd. De lichaamsvreemde stof is een eiwit en wordt antigeen genoemd. Om dit antigeen te vernietigen ontwikkelt het lichaam specifieke antistoffen, die op het antigeen van de indringer reageren. De antistof bindt zich aan de indringer en zorgt ervoor, dat het immuunsysteem de indringer herkent en vernietigt.

Wanneer het immuunsysteem de eigen weefsels en eiwitten aanvalt en vernietigt, is er sprake van een auto-immuunziekte.

Pemfigoïd

Pemfigoïd wordt per jaar bij ongeveer 1 op honderdduizend mensen vastgesteld. Het is een zeldzame ziekte, die gepaard kan gaan met heel veel jeuk. Pemfigoïd is een auto-immuunziekte die ontstaat doordat het immuunsysteem antistoffen maakt tegen eiwitten in de basale membraan, die de opperhuid van de lederhuid scheidt.

Er zijn verschillende vormen van pemfigoïd, maar in deze folder worden alleen bulleus pemfigoïd, slijmvliespemfigoïd, lineaire IgA dermatose en epidermolysis bullosa acquisita besproken.

Bulleus pemfigoïd (BP)

Patiënten met BP hebben vaak gespannen blaren, die niet snel breken. Soms is BP alleen op een bepaald gedeelte van het lichaam aanwezig, b.v. op de armen en benen, maar ook een groter gedeelte van het lichaam of zelfs het hele lichaam kan aangedaan zijn. Voorkeursplaats is onder andere rond de navel. Blaren op de slijmvliesen (in de mond of de neus) kunnen ook voorkomen.

Een enkele keer hebben patiënten met BP alleen rode jeukbulten, die nooit in blaren overgaan.

Lineaire IgA dermatose (LAD)

Mensen met LAD hebben veelal jeukende roodheid met op de rand kleine blaren. Net als bij BP kunnen ook de slijmvliezen zijn aangedaan.

Ook kan er sprake zijn van alleen rode vlekken en jeukbulten, die geen blaren worden.

Slijmvliespemfigoïd (MMP)

De afkorting volgt de Engelse benaming 'Mucous Membrane Pemphigoid'. Het werd vroeger cicatricieel pemfigoïd genoemd. MMP geeft afwijkingen, die kunnen voorkomen op alle slijmvliezen, zoals mond, neus, oogleden, keel, slokdarm en geslachtsorganen.

Veelvuldige blaarvorming kan littekenvorming geven. In de slokdarm kan dit vernauwing of zelfs verstopping van de slokdarm veroorzaken en wanneer de slijmvliezen van de ogen zijn aangedaan kan dit leiden tot blindheid. Soms komen ook huidafwijkingen voor in de vorm van kleine blaren, vaak op het hoofd of in de nek, die soms kapot gaan en meestal snel verdwijnen.

Epidermolysis bullosa acquisita (EBA)

EBA komt in de eerste plaats op de huid voor, maar kan ook de slijmvliezen aantasten. In de klassieke vorm kunnen door wrijving blaren ontstaan. Deze vorm gaat gepaard met nagelafwijkingen en er ontstaan veel gerstekorrels (milia) op de huid.

Er is ook een vorm van EBA, bij ongeveer de helft, waarbij patiënten huidafwijkingen hebben, die lijken op BP of LAD. Deze patiënten reageren beter op therapie.

Wie krijgt pemfigoïd

Pemfigoïd is niet besmettelijk en niet erfelijk. Het komt even vaak voor bij mannen als bij vrouwen en het komt voor bij alle volkeren, rassen en culturen. BP komt veel vaker voor bij ouderen. MMP komt meer voor bij jonge mensen en mensen van middelbare leeftijd. LAD komt zowel bij kinderen als bij volwassenen voor. EBA begint meestal op jong volwassen leeftijd.

De diagnose

Omdat pemfigoïd relatief weinig voorkomt, is het vaak niet de eerste ziekte waar aan gedacht wordt wanneer iemand een huidaandoening heeft.

Als de verschijnselen op het lichaam doen denken aan pemfigoïd, wordt aanvullend onderzoek gedaan van huid en bloed. Men kan een stukje huid onder de microscoop bekijken en gebruiken voor een immunofluorescentie-onderzoek. Ook wordt meestal bloedonderzoek gedaan.

Met deze onderzoeken kunnen antistoffen tegen de huideiwitten van de basaalmembraan aangetoond worden. Ook kan de hoeveelheid antistof, die meestal de ernst van de ziekte aangeeft, bepaald worden.

De behandeling

De behandeling van pemfigoïd is gericht op de behandeling van de aangedane huid én op de onderdrukking van de activiteit van de antistoffen tegen de bindingseiwitten in de basale membraan.

Soms is er sprake van ziekenhuisopname, bijvoorbeeld omdat iemand zo veel en zo ernstig aangedane plaatsen op de huid heeft, dat verpleging nodig is. Anderen worden opgenomen voor het onder controle houden van de bijwerkingen van de medicatie.

Bij mondafwijkingen wordt vaak begonnen met tetracycline mondspoelingen.

Het is mogelijk om BP met corticosteroïdenzalf (clobetasol) te behandelen om de aanmaak van de blaren veroorzakende antistoffen te verminderen of te stoppen. Als dit niet lukt moet prednisolon worden geslikt, wat meer bijwerkingen geeft.

Prednisolon wordt bij voorkeur gebruikt in combinatie met immunosuppressiva, zoals azathioprine en mycofenolzuur. Immunosuppressiva zijn prednisolonsparend, zodat de dosis hiervan eerder verlaagd kan worden.

Voor MMP zijn corticosteroïden niet altijd effectief, zodat overgegaan wordt op andere immuunsuppressieve medicijnen. Dit kunnen zijn Dapson, cyclofosfamide en antibiotica zoals doxycycline, tetracycline of minocycline met niacinamide (vit. B3). Deze medicijnen kunnen al dan niet in combinatie met corticosteroïden worden voorgeschreven.

Bij LAD is Dapson het middel van de eerste keus.

Zo nodig worden ook medicijnen voorgeschreven om de bijwerkingen van prednisolon en eventueel andere medicijnen te verminderen.

Bij patiënten met mondaandoeningen kunnen eetproblemen voorkomen.

Het is niet wetenschappelijk aangetoond dat alternatieve, homeopathische of andere niet-traditionele methoden van behandeling succesvol zijn bij pemfigoïd. Wel kunnen ze soms bijdragen aan het verminderen van de bijwerkingen en de stress bij het leren omgaan met een chronische ziekte.

Pijn

Pijn ten gevolge van de erosieve plekken kan worden behandeld door maximaal 6x daags 500 mg paracetamol in te nemen. Op die manier komt er voldoende van het pijnmedicament in het bloed en dit geeft betere verlichting van de pijn dan 'zo nodig' paracetamol in te nemen. Pijnbehandeling kan het beste worden overlegd met de behandelend arts.

Verzorging van blaren en open plekken

Wonden moeten goed verzorgd worden. Ze genezen dan sneller en de kans op infectie, bloedvergiftiging en pijn vermindert.

Het gebruik van speciaal verbandmateriaal is nodig, zoals vetgazen of siliconengazen of -schuimverband, want te sterk klevend verband kan de kwetsbare huid van een pemfigoïd-patiënt lostrekken.

Blaren kunnen in beginsel met rust gelaten worden. Alleen op plaatsen waar ze kapot zullen gaan, kunnen ze met een steriele naald worden doorgeprikt en leeggedrukt. De arts kan behandeling met een antibiotische zalf voorschrijven.

Open plekken moeten worden behandeld volgens voorschrift van de arts, b.v. met zinkolie of antibiotische zalf. Ze kunnen het beste worden afgedekt met siliconen schuimverband of vetgazen om de kans op infectie en pijn te verkleinen. Het verband moet op z'n plaats worden gehouden met windsel, buisverband of aansluitende (niet knellende) kleding.

Korsten kunnen worden ingesmeerd met een vetzalf. Het nemen van een bad met badolie kan de korsten losweken.

De prognose

De prognose voor mensen met BP, MMP en LAD is vaak goed, maar het kan lang duren voordat de juiste combinatie en hoeveelheid medicijnen gevonden is om de ziekte onder controle te krijgen.

Van oudere mensen met BP overlijdt in het eerste jaar, nadat de diagnose gesteld is, 10 tot 40%.

Ook na complete genezing kan de ziekte weer opvlammen. Het is belangrijk dan direct de arts te waarschuwen, want een snelle behandeling bevordert het beperkt houden van de gevolgen.

Voor mensen met EBA is het moeilijk een prognose te geven. De ziekte kan chronisch maar wel beperkt zijn. Blaarvorming kan op den duur bij de klassieke vorm invaliderend werken.

Wanneer contact met huisarts of dermatoloog

Elke onverklaarbare, spontaan ontstane blaar zou bij niet genezen of verergering door de huisarts of dermatoloog gezien moeten worden.

Door onderdrukking van het immuunsysteem is de vatbaarheid voor infecties sterk toegenomen. Het is dan ook belangrijk de huisarts te waarschuwen bij koorts, ziek voelen en infecties.

Het verdient aanbeveling ieder jaar een grieprik te halen.

De huisarts kan een rol spelen in de behandeling van de bijwerkingen van de medicijnen. Daarom moet de huisarts op de hoogte zijn van de ziekte, de behandeling en het genezingsproces.

Pemfigoïd en levenspatroon

Meestal kan pemfigoïd onder controle gehouden worden met medicijnen en de meeste mensen kunnen op een bepaald moment hun gewone levenspatroon weer oppakken.

Soms zijn de bijwerkingen van medicijnen, met name corticosteroiden, een beperkende factor. Ook de angst voor het opvlammen van de ziekte kan een rol spelen.

Vertellen over de huidziekte aan familie, vrienden en collega's kan soms heel moeilijk zijn.

Veel mensen begrijpen niet wat pemfigoïd is en dit kan tot ongemakkelijke situaties leiden.

Mensen in de omgeving tonen soms weinig begrip voor verminderde inzet thuis en op het werk door de ziekte of behandeling. Inzicht in wat de patiënt doormaakt kan veel leed voorkomen.

Adressen

Centrum voor Blaarziekten
Universitair Medisch Centrum Groningen, afd. Dermatologie
Hanzeplein 1
Postbus 30.001
9700 RB Groningen
tel. 050 3618025
fax 050 3612624
www.umcg.nl
e-mail: polikliniek@derm.umcg.nl

In het Centrum voor Blaarziekten worden patiënten met blaarziekten gediagnosticeerd en behandeld. In het laboratorium van het Centrum worden bloed- en huidmonsters van blaarpatiënten onderzocht, ook voor artsen uit andere ziekenhuizen.
Het Centrum bestaat sinds 1997 en staat onder leiding van prof.dr M.F. Jonkman.

Netwerk Nederland voor Pemphigus en Pemfigoïd
tel. 0512 537812
www.pemphigus.nl
e-mail: info@pemphigus.nl

Bij het Netwerk Nederland voor Pemphigus en Pemfigoïd kunnen patiënten en hun partners/ verzorgers terecht voor praktische informatie, advies en contact met medepatiënten. Er is een e-mailgroep van patiënten en er worden contactbijeenkomsten gehouden.

International Pemphigus & Pemphigoid Foundation
www.pemphigus.org

De International Pemphigus and Pemphigoid Foundation (IPPF, engelstalig) heeft als doel om Pemphigus en Pemfigoïd onder de aandacht te brengen bij het publiek en de medische wereld. Ook geeft men informatie en bevordert men onderzoek naar betere behandeling en genezing.

<p>Deze folder is opgesteld in samenwerking met het Netwerk Nederland voor Pemphigus en Pemfigoïd. De informatie komt uit verschillende bronnen en is bedoeld voor patiënten. De schrijvers van deze folder aanvaarden geen enkele aansprakelijkheid voor fouten in en voortvloeiend uit de inhoud van deze folder.</p>
