

Ziet u links géén menu, klik dan [hier](#).



## Handout bij presentatie behandeling van pemphigus en pemfigoïd drs Annemarie van Houten

---

### Behandeling per groep van blaarziekten:

---

#### **Pemphigus (PV,PF, drug-induced pemphigus, PNP, IgA-pemphigus)**

- Systemische lokale therapie (steroïden, mondspoeling)
- Doxycycline/minocycline + Nicotinamide
- Prednison (profylaxe maag + botontkalking)
- Prednison + immuunsuppressiva:
  - Azathioprine
  - Methotrexaat
  - Cyclophosphamide
  - Mycophenolaat mofetil/ Mycophenolzuur
  - Plaquenil (adjuvans PF)
  - (NB. Ciclosporine helpt niet!)
- Dapsone (IgA-P)
- Rituximab
- (Dexamethason puls)
- HIVIG (evt. thuis)
- Plasmaferese
- Indien relevant: Onderliggende oorzaak behandelen

### **Pemphigoïd (BP, CP, LPP, drug-induced pemfigoïd, EBA, LAD)**

- Systemische lokale therapie (steroiden, mondspoeling, intra-lesionaal Kenacort)
- Doxycycline + Nicotinamide
- Prednison
- Prednison + immuunsuppressivum
- Dapson (LAD, EBA)
- HIVIG (evt. thuis)
- Indien relevant: Onderliggende oorzaak behandelen

### **Overige behandelingen**

- Wondverzorging
- Ondersteunend (kunsttranen/-speeksel)
- Aanvullend (vocht, eiwit, voedingssuppletie)

### **Systemische lokale therapie**

---

#### **Clobetasol** (crème, zalf, hydrogel, intralesionale injectie)

Werking: Onderdrukt de auto-immuunreactie lokaal in de huid, bij veelvuldig aanbrengen ook systemisch effect.

Dosering: In het UMCG wordt een schema gebruikt om aan te geven hoeveel er in welke fase aangebracht moet worden. Schema is vernieuwd, duurt 4 maanden, minder vaak aanbrengen.

Bijwerkingen: Worden later besproken bij systemische corticosteroiden.

#### **Tetracycline 5% mondspoeling**

Werking: Voorkomen van bacteriële infecties op erosies.

Dosering: 4 x daags spoelen met 5 ml gedurende 5 minuten.

Bijwerkingen: (Voorbijgaande) verkleuring huid en tanden.

## **Systemische behandelingen**

---

### **Doxycycline**

Werking: Voorkomen van bacteriële infecties op erosies en immuunmodulatie.

Dosering: 2 x daags 100 mg

Bijwerkingen: maagdarmklachten, verhoogde zonlichtgevoeligheid

### **Nicotinamide**

Werking: Ontstekingsremmend

Dosering: 3 x daags 500 mg

Bijwerkingen: maagdarmklachten, hoofdpijn, leverfunctiestoornissen, verhoogde bloedsuikerwaarden

### **Prednison**

Werking: Remt auto-immuunreactie van binnen uit.

Dosering: In het UMCG wordt een schema gebruikt waarin gestart wordt met 80 mg in de actieve fase van de ziekte, bij goed effect wordt dit afgebouwd, bij onvoldoende effect wordt de dosering verhoogd. Bij een opvlamming wordt teruggedaan in het schema naar een hogere dosering. Bij een goede respons is de patiënt na 5 maanden steroïdvrij, tot een eventuele volgende opvlamming van de ziekte.

Bijwerkingen: talrijk, o.a. hoofdpijn, bloeddrukverhoging, bloedsuikerverhoging, verhoogde infectiegevoeligheid, spierzwakte, gewichtstoename, dunnere broze huid, vertraging wondgenezing, aseptische botnecrose, botontkalking en maagzweren.

Voor deze laatste 2 bijwerkingen kunnen, bij patiënten met een verhoogde gevoeligheid voor die bijwerkingen, maagbeschermende en botbeschermende (of kalkaanvullende) medicijnen gegeven worden.

In verband met de vele bijwerkingen van prednison wordt dit vaak in combinatie gebruikt met andere immuunsysteem-onderdrukkende medicijnen.

Deze medicijnen remmen de auto-immuunreactie op verschillende manieren. Het doel van de combinatie is om prednison na verloop van tijd te kunnen afbouwen en daardoor minder kans te hebben op de bijwerkingen ervan bij langdurig gebruik.

## Adjuvans

### **Azathioprine (Imuran®)**

Werking: Onderdrukt immuunreactie

Dosering: 1<sup>e</sup> week 50 mg/dag, ophogen tot 3 mg/kg/dag (bij ouderen max. 2 mg/kg/dag)

Bijwerkingen: maagdarmklachten, onderdrukking beenmerg, leverfunctiestoornissen

Voorzorgsmaatregelen: bloedcontroles

### **Methotrexaat**

Werking: Beïnvloedt immuunreactie

Dosering: 5-25 mg/week

Bijwerkingen: maagdarmklachten, onderdrukking beenmerg, moeheid, koorts, foliumzuurtekort

Voorzorgsmaatregelen: Foliumzuurtablet 1 x/week, bloedcontroles

### **Cyclophosphamide (Endoxan®)**

Werking: Onderdrukt immuunreactie

Dosering: 1<sup>e</sup> week 50 mg/dag, ophogen tot 2 mg/kg/dag

Bijwerkingen: schadelijk voor ongeboren vrucht, maagdarmklachten, onderdrukking beenmerg, bloedsuikerverhoging

Voorzorgsmaatregelen: zo nodig: anticonceptie, bloedcontroles

### **Mycophenolaat Mofetil (Cellcept®)**

Werking: Onderdrukt immuunreactie

Dosering: begin dosis 250-500 mg/dag, ophogen tot 3 x daags 1 gram

Bijwerkingen: maagdarmklachten, onderdrukking beenmerg, infecties, tumoren op lange termijn

Voorzorgsmaatregelen: bloedcontroles

**NB.** Van dit medicijn bestaat ook een variant waar een film omheen zit die niet oplosbaar is in het maagsap. Hierdoor valt de tablet later uiteen en veroorzaakt minder maagklachten: **Mycofenolzuur (Myfortic®)**

### **Hydroxychloroquine (Plaquenil®)**

Werking: Antimalaria-medicijn, exacte werking onbekend, kan bij PF gebruikt worden i.c.m. prednison

Dosering: 400 mg/dag gedurende 6 weken, daarna afbouwen

Bijwerkingen: maagdarmklachten, huidreacties, zenuwproblemen, hoofdpijn, leverfunctiestoornissen

Voorzorgsmaatregelen: bloedcontroles, bij dosering van 6,5 mg/dag controle oogheelkunde

### **Diafenylsulfon (Dapson®)**

Werking: Onderdrukt immuunreactie bij IgA-pemphigus en LAD

Dosering: 50-150 mg/dag

Bijwerkingen: maagdarmlachten, slapeloosheid, zenuwklachten, nierfunctiestoornissen, verhoogde bloedafbraak, verhoogd methemoglobine (blauwgrijze huid, hoofdpijn, buikpijn, vermoeidheid, kortademigheid)

Voorzorgsmaatregelen: bloedcontroles

## **Behandelingen bij zeer therapieresistente blaarziekten**

---

### **Rituximab (Mabthera®)**

Werking: Beïnvloedt immuunreactie

Dosering: 375 mg/m<sup>2</sup> per week gedurende 4 weken, per infuus

Bijwerkingen: maagdarmlachten, angio-oedeem, rillingen, koorts, verhoogde infectiegevoeligheid, bloeddrukverlaging

Voorzorgsmaatregelen: bloedcontroles, zo nodig: anticonceptie

### **Dexamethason puls kuren**

Werking: Remt auto-immuunreactie

Dosering: Iedere 4 weken 3 opeenvolgende dagen 300 mg/dag

Bijwerkingen: slaapstoornissen, stemmingsveranderingen, maagdarmlachten, flushing, ritmestoornissen (overige zie prednison)

Voorzorgsmaatregelen: bloedcontroles, zo nodig: maag- en botbescherming

### **(H)IVIG (Humaan) intraveneuze immuunglobuline**

Werking: Precieze werking onbekend. Toediening van antistoffen die geen auto-immuunreactie veroorzaken, waardoor de hoeveelheid antistoffen die kunnen reageren minder wordt en daarmee tijdelijk de ziekte-activiteit afneemt. Deze behandeling gaat met behulp van een infuus, kan eventueel thuis plaatsvinden.

Dosering: Hoge dosis 2 g/kg/maand, lage dosis 0,2 g/kg/maand. Dit gebeurt in 2 giften, 1x/2 weken

Bijwerkingen: hoofdpijn, flushing, koorts, uitslag, maagdarmlachten, allergische reactie na infuus

Voorzorgsmaatregelen: patiënt wordt vooraf geselecteerd; krijgt eerste toedieningen in ziekenhuis, bloedcontrole, recept antihistaminicum mee voor evt. allergische reactie

## **Plasmaferese**

Werking: Bloed wordt gefilterd, zodat antistoffen die blaarvorming kunnen veroorzaken uit het bloed gehaald worden en vervangen worden door donor plasma of infusievloeistof.

**Ziet u links géén menu, klik dan [hier](#).**