

Pemphigus en bulleus pemfigoïd

Wat zijn pemphigus en bulleus pemfigoïd?

Pemphigus en bulleus pemfigoïd zijn ziekten waarbij blaren op de huid en slijmvliezen ontstaan. Het zijn heel zeldzame auto-immuunziekten die plotseling kunnen ontstaan zonder duidelijke aanleiding. Bij auto-immuunziekten valt het afweersysteem onderdelen van het eigen lichaam aan. In het geval van pemphigus en bulleus pemfigoïd worden door het lichaam antistoffen gevormd, die gericht zijn tegen bepaalde bestanddelen van de huid, waardoor blaren ontstaan.

Bij pemphigus ontstaan blaren in de opperhuid en bij bulleus pemfigoïd onder de opperhuid. In het algemeen verloopt pemphigus ernstiger. Zonder behandeling kan deze ziekte levensbedreigend zijn; enerzijds door verlies van vocht als de blaren over een groot huidoppervlak ontstaan, anderzijds door bijkomende infecties.

Pemphigus en bulleus pemfigoïd ontstaan meestal op oudere leeftijd en af en toe ook bij kinderen. Beide aandoeningen zijn goed te behandelen, maar meestal duurt de behandeling vele jaren. Soms stopt het ziekteproces uiteindelijk weer vanzelf. Deze ziekten zijn niet besmettelijk, niet erfelijk en ook niet kwaadaardig.

Hoe ontstaan pemphigus en bulleus pemfigoïd?

Het precieze mechanisme waardoor deze ziektes ontstaan is niet bekend. Het is mogelijk dat bepaalde medicijnen zoals antibiotica, bloeddrukverlagende middelen en antipsychotica de blaarvorming uitlokken. Bij een bepaalde vorm van pemphigus, die alleen in Zuid-Amerika voorkomt, is een infectie de vermoedelijke oorzaak. Heel zelden kunnen ook kwaadaardige tumoren een bepaalde vorm van pemphigus (paraneoplastische pemphigus) uitlokken.

Wat zijn de verschijnselen?

Van **pemphigus** bestaan meerdere vormen. De meest voorkomende vormen zijn pemphigus vulgaris en pemphigus foliaceus. Bij pemphigus vulgaris ontstaan er meestal eerst blaren of oppervlakkige wondjes (erosies) in de mond en later ook blaren op het lichaam. Bij pemphigus foliaceus worden de blaren of erosies en korsten alleen op de huid gezien, met name op de borst en rug en in het gezicht.

Bij **bulleus pemfigoïd** ontstaan blaren verspreid over het gehele lichaam, gewoonlijk op een rode ondergrond. Vaak bestaat hevige jeuk. Erosies of blaren van het mondslijmvlies staan meestal niet op de voorgrond.

Er bestaat ook een vorm van pemfigoïd met voornamelijk verschijnselen op de slijmvliezen van de ogen, de mond en de geslachtsdelen (slijmvlies pemfigoïd of cicatricieel pemfigoïd). Deze vorm is moeilijker te behandelen en laat soms littekens na (cicatricieel = littekenvormend). De littekens kunnen leiden tot blindheid als de ogen zijn aangedaan en tot vernauwingen van de slokdarm of van de geslachtsdelen als deze organen zijn aangetast.

Hoe wordt de diagnose gesteld?

De diagnose kan worden bevestigd door microscopisch onderzoek van een stukje huid dat wordt weggenomen (biopsie). Dikwijls worden twee stukjes huid tegelijkertijd weggenomen voor verschillende soorten microscopisch onderzoek. Daarnaast kan er ook bloedonderzoek worden gedaan, maar de ziekte kan hiermee niet in alle gevallen worden aangetoond.

Wat is de behandeling?

De behandeling is gericht op het onderdrukken van de huid- en slijmvliesafwijkingen. Deze ziekten kunnen door de behandeling niet worden genezen. In het algemeen worden medicijnen gebruikt die het afweersysteem onderdrukken en daardoor de aanmaak van de antistoffen en het optreden van ontstekingsreacties afremmen. Vaak moeten deze medicijnen vele jaren worden toegepast en i.v.m. mogelijke bijwerkingen moeten er regelmatige bloedcontroles worden uitgevoerd.

Als de ziekte slechts weinig verschijnselen veroorzaakt, kan worden geprobeerd om alleen met sterk werkende corticosteroïd crèmes te behandelen. Bij langdurig gebruik kan dit leiden tot verdunning van de huid (zie ook de folder Corticosteroïden voor de huid).

Bij een uitgebreide blaarziekte worden corticosteroïden in de vorm van tabletten gebruikt.

Omdat corticosteroïden in tabletvorm ernstige bijwerkingen kunnen veroorzaken (o.a.

suikerziekte, hoge bloeddruk, infecties en botontkalking), worden meestal daarnaast nog

andere medicijnen in tabletvorm gegeven, waardoor de dosis van het corticosteroïd mogelijk

verlaagd kan worden. Het gaat daarbij om medicijnen die het afweersysteem onderdrukken,

zoals azathioprine, mycophenolaat mofetil, methotrexaat en ciclofosfamide. In verband met de mogelijke bijwerkingen van deze medicijnen is regelmatige (bloed)controle nodig.

Bepaalde antibiotica, zoals als tetracyclines en erytromycine zijn soms effectief bij de

behandeling van bulleus pemfigoïd. Dit geldt ook voor dapson. Tetracyclines worden vaak

gecombineerd toegepast met nicotinamide. Antibiotica hebben meestal weinig bijwerkingen.

Bij gebruik van dapson moet het bloed regelmatig gecontroleerd worden, want er kunnen

ernstige bijwerkingen ontstaan.

Wat zijn de vooruitzichten?

Pemphigus en bulleus pemfigoïd zijn chronische ziekten. Dit betekent dat het beloop

langdurig kan zijn, vaak jarenlang, maar de ziekten kunnen uiteindelijk overgaan. Indien een

medicijn de blaarziekte heeft uitgelokt, kan al snel na het stoppen van dit medicijn genezing

optreden. In het algemeen moet men er rekening mee houden dat de pemphigus jaren,

misschien zelfs levenslang, doorgaat. Voor bulleus pemfigoïd duurt het gemiddeld ongeveer

vijf jaar voordat herstel optreedt. De slijmvliesvariant is meestal moeilijker te behandelen en

duurt meestal langer. Als de ziekte op kinderleeftijd ontstaat, blijken de vooruitzichten iets

gunstiger te zijn. Bij de meeste kinderen ontstaan er na enkele jaren geen nieuwe blaren

meer.

Wat kunt u zelf nog doen?

Als er blaren ontstaan kunt u deze het beste zo lang mogelijk intact laten, tenzij de blaren erg

groot zijn. Grote blaren kunnen aan de zijkant worden doorgeprikt om het blaarvocht te laten

weglopen. Verwijder het blaardak niet, want dat vormt een goede bescherming. Als wonden

zijn ontstaan kunt u deze bedekken met vette gaasjes. Gebruik geen gaasjes die aan de wond

gaan vastzitten. Bij voorkeur verband gebruiken in plaats van pleisters om de huid niet te

beschadigen. Wees bedacht op het ontstaan van infecties. Dit kunt u merken aan het

ontstaan van roodheid, pijn en etterige afscheiding. Infectieverschijnselen moeten worden

behandeld met een antibioticum in een zalf of als tabletten.

Het is mogelijk normaal te douchen, maar wees voorzichtig met de beschadigde

huidgedeelten, vooral bij het afdrogen.

Deze folder is een uitgave van de

Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie

Bij het samenstellen van deze informatie is grote zorgvuldigheid betracht. De Nederlandse Vereniging

voor Dermatologie en Venereologie wijst desondanks iedere aansprakelijkheid af voor eventuele

onjuistheden of andere tekortkomingen in de aangeboden informatie en voor de mogelijke gevolgen

daarvan.