

Pemphigus patiënteninformatie over auto-immuunblaarziekten

- Pemphigus vulgaris
- Pemphigus foliaceus
- Paraneoplastische pemphigus

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.

Pemphigus

Pemphigus is een auto-immuunziekte met blaarvorming in de bovenste laag (epidermis) van de huid en de slijmvliezen. De blaarvorming ontstaat doordat het immuunsysteem antistoffen maakt tegen specifieke celbindings-eiwitten in de huid, met name desmogleïnen. De huidcellen binden minder goed aan elkaar, het contact tussen de cellen gaat verloren en hierdoor ontstaan blaren.

De precieze oorzaak is tot nu toe onbekend. Ook is niet bekend waarom pemphigus bij bepaalde mensen wel en bij de meeste mensen niet voorkomt.

Het is een zeldzame ziekte, die in Nederland per jaar bij 0,4 op de honderdduizend mensen wordt geconstateerd. De gemiddelde leeftijd bij het ontstaan ligt tussen 40 en 60 jaar, maar de ziekte kan ook bij jongere mensen en zelfs bij kinderen voorkomen.

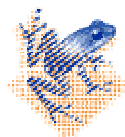
Er zijn drie hoofdgroepen van pemphigus: pemphigus vulgaris (PV), pemphigus foliaceus (PF) en paraneoplastische pemphigus (PNP).

Pemphigus vulgaris (PV)

Pemphigus vulgaris is de meest voorkomende vorm van pemphigus. "Vulgaris" betekent "gewoon". Hij beperkt zich tot de huid en de slijmvliezen. Bij PV valt het immuunsysteem de eiwitten desmogleïne-3 en soms ook desmogleïne-1 aan.

In de helft van de gevallen zal PV beginnen in de mond en bij een klein aantal mensen ontstaan blaren in de slokdarm of op de stembanden in de keel. Daarnaast kunnen de ogen en geslachtsorganen aangedaan zijn. Op de huid begint PV vaak op het behaarde hoofd, de neus of op de slapen en het kan uitspreiden over de borst en schouders.

Vervolgens kunnen in huidplooiën (oksels, liezen) en onder de borst blaren ontstaan. Uiteindelijk kan de hele huid aangetast worden.



De blaren zijn pijnlijk, kwetsbaar en ze gaan snel kapot. Ze lijken op blaren zoals die gezien worden bij tweedegraads brandwonden. Zonder behandeling zullen aangedane plaatsen moeilijk genezen en vanuit de rand van de blaas wordt de aangedane plek groter; erosie noemt men dit.

Beschadigde delen van de huid kunnen geïnfecteerd raken, omdat ze de bescherming van de opperhuid missen.

Na genezing kan de huid rood-bruin verkleuren. Er blijven geen littekens achter, behalve na een ernstige infectie.

Toen er nog geen effectieve behandeling bestond, overleed 90% van de patiënten met PV aan de complicaties. Tegenwoordig overlijdt ongeveer 6% van de patiënten, want de complicaties van de ziekte hebben plaats gemaakt voor de (minder nare) bijwerkingen van de behandeling.

Pemphigus foliaceus (PF)

Bij pemphigus foliaceus komen blaren of korsten alleen op de huid voor en niet in de mond. Bij PF wordt desmogleïne-1 aangevallen.

De blaasvorming is oppervlakkig in de huid, waardoor er bladerdeegachtige schilfering ontstaat met korsten, vaak zonder zichtbare blaren. PF begint meestal in het gezicht en op het behaarde hoofd en later worden ook vaak de rug en borst aangedaan. De blaren kunnen pijnlijk zijn. Het overlijdensrisico is klein. Soms kunnen PV en PF in elkaar over gaan. Dit heet ziekteovergang.

Paraneoplastische pemphigus (PNP)

Paraneoplastische pemphigus is de ernstigste, en aparte, vorm van pemphigus en komt heel weinig voor. Hij kan optreden bij sommige vormen van kanker. Het immuunsysteem valt meerdere huideiwitten aan en met name de zogenaamde plakines.

PNP geeft altijd pijnlijke erosies aan de lippen en in de mond. Op de huid kunnen afwijkingen zich op verschillende manieren voordoen. Het maagdakanaal kan aangedaan zijn. Geschat wordt dat 20% van de mensen met PNP ernstige en moeilijk te behandelen klachten aan de luchtwegen krijgen (bronchiolitis obliterans).

Blaren in de mond reageren heel slecht op de bestaande behandelmethoden.

Van de patiënten overlijdt 90% eraan, ondanks therapie voor pemphigus en voor kanker.

Wie krijgt pemphigus

Pemphigus is niet besmettelijk en niet erfelijk. Tot nu toe is er geen oorzaak aan te wijzen, die een sterk verhoogde kans op het krijgen van pemphigus geeft.

Wel is bekend dat pemphigus veel meer voorkomt bij bepaalde etnische groeperingen, zoals mensen van joodse afkomst, of bij mensen uit sommige landen rond de Middellandse Zee, Iran en India.

Het gebruik van bepaalde medicijnen, b.v. ACE-remmers (zoals enalapril), wordt soms in verband gebracht met het krijgen van pemphigus.

Mensen met pemphigus hebben soms ook een andere auto-immuunziekte.

De diagnose

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

Toch zal de dermatoloog snel op het spoor kunnen komen door het teken van Nikolsky: de huid is afschuifbaar onder stevige vingerdruk.

Als de verschijnselen op het lichaam doen denken aan pemphigus, wordt aanvullend onderzoek gedaan van huid en bloed.

Men kan een stukje huid onder de microscoop bekijken en het gebruiken voor immunofluorescentie-onderzoek. Ook wordt meestal bloedonderzoek gedaan.

Met deze onderzoeken kunnen antistoffen tegen de huideiwitten aangetoond worden door middel van een anti-desmogleïne ELISA-test. Tevens kan de hoeveelheid antistof, die meestal de ernst van de ziekte aangeeft, hiermee bepaald worden.

De behandeling

De behandeling van pemphigus is gericht op herstel van de aangedane huid én op de onderdrukking van de activiteit van de antistoffen tegen de bindingseiwitten in de opperhuid. Soms is er sprake van ziekenhuisopname, bijvoorbeeld omdat iemand zo veel en zo ernstig aangedane plaatsen op de huid heeft, dat verpleging nodig is. Andere patiënten worden opgenomen voor het onder controle houden van de bijwerkingen van de medicatie.

De behandeling is erop gericht om de aanmaak van de blaren veroorzakende antistoffen te verminderen of te stoppen. De activiteit van deze antistoffen en daarmee het immuunsysteem wordt met medicijnen onderdrukt.

De meest gebruikte medicijnen zijn corticosteroiden (zoals prednisolon) en immunosuppressiva, zoals azathioprine en mycofenolzuur. Immunosuppressiva zijn prednisolon-sparend, zodat de dosis hiervan eerder geleidelijk verlaagd kan worden. Daarnaast worden meestal ook medicijnen voorgeschreven om de bijwerkingen van prednisolon en eventueel andere medicijnen te verminderen. Corticosteroiden werken ook direct op de huid. Een nieuw medicijn, dat als laatste wordt gebruikt, is rituximab (antistof tegen bloedcellen die antistoffen maken). Ook infuus met immuuglobulinen is een behandeling. Deze behandeling kan ook thuis worden gegeven.

Wanneer er een groot oppervlak huid ontbreekt, kunnen door verlies van vocht, eiwitten en andere stoffen uit het lichaam verloren gaan. Soms is het nodig deze door middel van een infuus aan te vullen.

Bij patiënten met mondaandoeningen kunnen eetproblemen voorkomen. Kauwen en slikken kunnen zo pijnlijk en moeilijk zijn, dat men is aangewezen op vloeibaar of per infuus toegediend voedsel.

Een goede pijnstilling is soms noodzakelijk.

Het is niet wetenschappelijk aangetoond dat alternatieve, homeopathische of andere niet-traditionele methoden van behandeling succesvol zijn bij pemphigus. 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 paracetamol 500 mg 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 pemphiguspatiënt 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. 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

Pemphigus vulgaris is zonder behandeling meestal fataal, door schommelingen in de vocht- en elektrolytenhuishouding, uitdroging of infectie van de wonden. Behandelde PV is vaak, maar niet altijd chronisch. Bijwerkingen van de medicijnen kunnen ernstig zijn.

PF heeft een betere prognose dan PV, het is ook chronisch, maar milder.

Sommige patiënten genezen volledig, d.w.z. ze gebruiken geen medicijnen meer en zijn vrij van ziekteverschijnselen (complete remissie). Anderen zijn vrij van ziekte met lage dosis medicijn (remissie).

Voor anderen kan het nodig zijn een lage dosering medicijnen, die van persoon tot persoon kan verschillen, te blijven gebruiken.

Ook na volledige remissie kan de ziekte weer opvlammen. Het is belangrijk dan direct de arts te waarschuwen. Een snelle behandeling bevordert het beperkt houden van de gevolgen.

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 griep prik 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.

Pemphigus en levenspatroon

Meestal kan pemphigus 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 pemphigus 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.

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.