

---

## BLAARZIEKTEN (BULLEUS PEMPHIGOÏD EN PEMPHIGUS)

---

### WAT ZIJN BLAARZIEKTEN ?

Er bestaan huidziekten waarbij er zomaar opeens blaren kunnen ontstaan. Deze ziekten zijn zeldzaam. Het is niet bekend waarom ze ontstaan. De twee meest bekende vormen van blaarziekten zijn **bulleus pemphigoïd** (ook wel parapemphigus genoemd) en **pemphigus**. In het Nederlands wordt het ook wel met een f geschreven (pemfigoid en pemfigus).

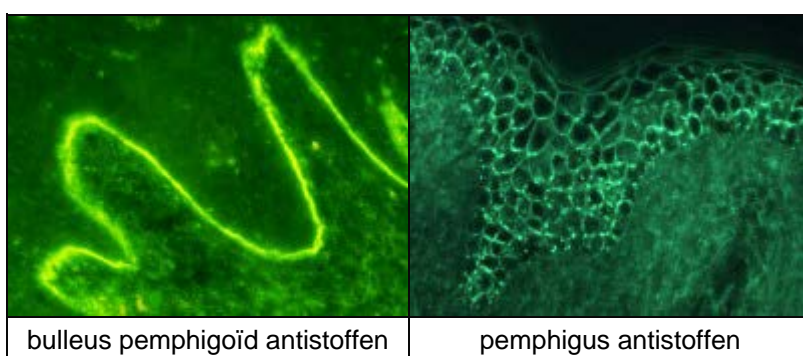
Beide blaarziekten komen vooral op oudere leeftijd voor. Pemphigus wordt soms ook op jongere leeftijd gezien, bulleus pemphigoïd zelden. Bij bulleus pemphigoïd zijn de blaren stevig en blijven lang heel. Bij pemphigus zijn de blaren slap en gaan snel kapot. Pemphigus is moeilijker te behandelen dan bulleus pemphigoïd, er zijn hogere doses medicijnen voor nodig.



### WAT IS DE OORZAAK VAN DE BLAARVORMING BIJ BULLEUS PEMPHIGOÏD EN PEMPHIGUS ?

Bij deze twee blaarziekten worden er **antistoffen** gevormd tegen onderdelen van de huid. Dat is niet normaal. Antistoffen worden normaal gesproken alleen gevormd tegen zaken die niet in ons lichaam thuishoren, zoals bacteriën of geneesmiddelen. Als er antistoffen worden gevormd tegen onderdelen van het eigen lichaam, dan wordt dat een **auto-immuunziekte** genoemd. Bij **bulleus pemphigoïd** worden de antistoffen gevormd tegen de eiwitten waarmee de bovenste huid laag (de opperhuid) vast zit aan de onderste huidlaag (de lederhuid). De antistoffen veroorzaken een ontsteking, en door de ontsteking gaat de huid los zitten. De hele opperhuid laat in zijn geheel los, er ontstaat een stevig blaardak. Bij **pemphigus** worden de antistoffen gevormd tegen onderdelen van de opperhuid zelf. Het niveau van blaarvorming ligt hoger in de huid, dus ontstaan er dunnere blaardaken.

De antistoffen kunnen met een speciale kleuring (immunofluorescentie genaamd) zichtbaar worden gemaakt in de huid. Ze zijn te zien als groene lijntjes.



Bij bulleus pemphigoïd wordt de blaarvorming soms veroorzaakt door een geneesmiddel. Dat kan een geneesmiddel zijn dat net gestart is, maar ook een die al langer loopt. Door verdachte geneesmiddelen te stoppen kan de ziekte snel overgaan. Bij pemphigus kunnen de antistoffen soms ontstaan ten gevolge van een bloedziekte (een lymfoom). Dit is gelukkig heel erg zeldzaam.

### **ZIJN BLAARZIEKTEN GEVAARLIJK ?**

Ja, dit zijn serieuze ziekten. Als de huid er over een groot gedeelte afgaat door de blaarvorming, dan ontstaat dezelfde situatie als bij een brandwondenpatiënt: de beschadigde huid lekt vocht en eiwit, en bacteriën kunnen gemakkelijk binnen dringen en een bloedvergiftiging veroorzaken. De behandeling bestaat meestal uit krachtige ontstekingsremmers zoals prednison, en het kan heel lang duren voordat de ziekte uitgeraasd is (maanden tot jaren). Ook de bijwerkingen van dit soort geneesmiddelen kunnen problemen veroorzaken. Blaarziekten zijn niet besmettelijk, niet erfelijk, en ook niet kwaadaardig.

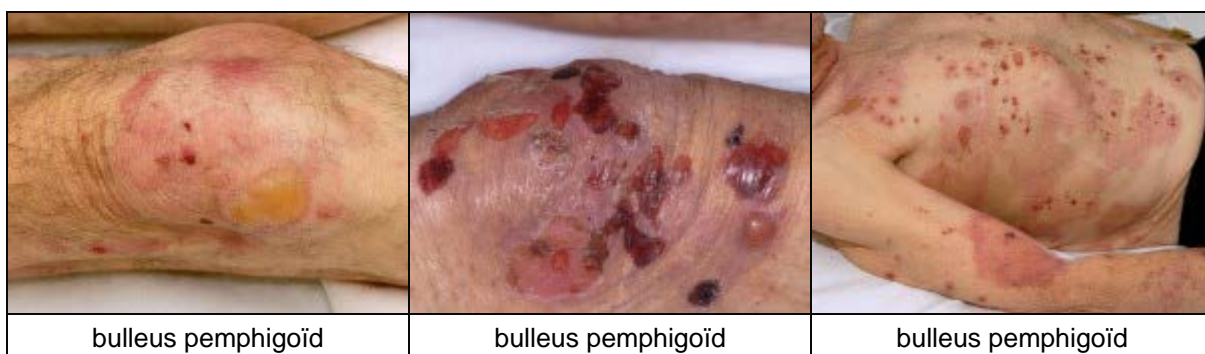
### **HOE WORDT DE DIAGNOSE GESTELD ?**

Een blaarziekte is gemakkelijk te herkennen als er opeens overal blaren ontstaan. Maar dat is niet altijd het geval, in het begin kunnen er ook alleen maar rode jeukende schilferende plekken ontstaan en dan ziet het er uit als een eczeem of een geneesmiddelenreactie. Bij pemphigus blijven de blaren niet lang heel en zijn soms niet te zien. Als eenmaal gedacht wordt aan een blaarziekte, dan moeten er ook biopten worden afgenomen. Onder de microscoop is te zien welk type blaarziekte het is. Er moeten twee biopten worden afgenomen, een voor het gewone microscopie onderzoek en een voor het zichtbaar maken van de antistoffen. Soms wordt er ook bloed afgenomen om dit te onderzoeken op antistoffen gericht tegen de huid.

### **WAT ZIJN DE VERSCHIJNSELEN ?**

#### **BULLEUS PEMPHIGOÏD**

Bij bulleus pemphigoïd ontstaan er eerst rode jeukende plekken, later komen hier blaren op. Het zijn meestal stevige blaren. Ze komen over het hele lichaam voor. Er bestaat ook een variant van bulleus pemphigoïd waarbij de slijmvliezen aangedaan zijn. Deze vorm wordt mucosaal pemphigoïd of cicatricieel pemphigoïd genoemd. Deze vorm kan beschadiging met littekenvorming veroorzaken van de ogen, het mondslijmvlies (lippen, wang), de slokdarm en de geslachtsdelen.



## PEMPHIGUS

Bij pemphigus ontstaan ook rode plekken, met daarop oppervlakkige ontvellingen en slappe blaren. De huid lijkt hier en daar niet goed vast te zitten, bij wrijven kunnen er blaren ontstaan. Soms zijn er helemaal geen blaren te zien maar alleen ontvellingen, oppervlakkige wondjes. Deze wondjes kunnen ook voorkomen op de lippen en in de mondholte. Bij de gewone vorm van pemphigus (*pemphigus vulgaris*) begint het vaak eerst in de mond en pas later op het lichaam. Er zijn ook andere varianten van de blaarziekte, zoals *pemphigus foliaceus* waarbij alleen oppervlakkige ontvellingen of blaren op het lichaam voorkomen, vaak op de borst en op de rug, soms in het gezicht. Een andere variant is *pemphigus vegetans*, waarbij dikke korsten ontstaan op de blaarbodems.



### HOE WORDT HET BEHANDELD ?

De blaarziekten worden behandeld met ontstekingsremmende middelen zoals **prednison**. Deze middelen dempen de ontsteking en beperken de schade die aan de huid en slijmvliezen wordt aangericht. Ze moeten vaak langere tijd worden gegeven, maanden tot jarenlang. De antistoffen die de ziekte veroorzaken verdwijnen niet zomaar, die blijven door het lichaam aangemaakt worden.

#### Lokale corticosteroïden

Bij milde vormen van de blaarziekten kan ook met sterk werkende corticosteroïd crèmes behandeld worden. Dit wordt op de blaar of op de rode plekken gesmeerd. Met vocht gevulde blaren moeten daarbij eerst leeggeprik worden, anders bereikt de crème de bodem van de blaar niet.

#### Prednison in tabletvorm

Bij een uitgebreide blaarziekte worden corticosteroïden in de vorm van tabletten (prednison, prednisolon) gebruikt. Prednison kan ernstige bijwerkingen veroorzaken zoals gewichtstoename, suikerziekte, hoge bloeddruk, infecties en botontkalking. Toch valt er vaak niet aan te ontkomen om dit middel te gebruiken. Als het niet gebruikt wordt ontstaan ontvellingen op een groot oppervlak, en dat is gevaarlijker dan de bijwerkingen van prednison.

#### Andere middelen die de afweer onderdrukken

Naast prednison zijn er nog een paar geneesmiddelen die het afweersysteem onderdrukken, zoals azathioprine, mycophenolaat mofetil, methotrexaat en cyclofosfamide. Vanwege de mogelijke bijwerkingen van deze medicijnen is regelmatige (bloed)controle nodig.

#### Middelen die de antistofvorming onderdrukken

Er zijn nieuwe, dure geneesmiddelen die de vorming van antistoffen onderdrukken. Een voorbeeld van zo'n middel is rituximab. Dit wordt soms toegepast bij pemphigus, als het niet reageert op prednison.

#### Antibiotica

Er zijn antibiotica zoals de tetracyclines (tetracycline, doxycycline, minocycline) en de macroliden (erytromycine, clarithromycine, azithromycine) die een ontstekingsremmend effect hebben. Dus los van hun werking tegen bacteriën, beïnvloeden ze ook het afweersysteem. Bij bulleus pemphigoid lukt het bij sommige patiënten om de ziekte onder controle te krijgen met de combinatie van een antibioticum (tetracycline) en een vitaminepreparaat (nicotinamide).

## **WAT ZIJN DE VOORUITZICHTEN ?**

Pemphigus en bulleus pemphigoïd zijn chronische ziekten. Als een geneesmiddel de blaarziekte heeft uitgelokt, kan al snel na het stoppen van dit geneesmiddel genezing optreden. Maar als dat niet het geval is, kan het jarenlang duren voordat de ziekten uiteindelijk overgaat. Vooral bij pemphigus moet men er rekening mee houden dat de blaarziekte jaren lang, misschien zelfs levenslang doorgaat. Voor bulleus pemphigoïd 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, zijn de vooruitzichten iets gunstiger, bij de meeste kinderen ontstaan er na enkele jaren geen nieuwe blaren meer.

## **WAT KUNT U ZELF NOG DOEN ?**

Wees voorzichtig met de huid, door wrijven, stoten, stevig afdrogen en andere beschadigingen kunnen blaren en wonden ontstaan. Douchen mag, maar wees voorzichtig met de beschadigde huidgedeelten, vooral bij het afdrogen.

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 er pus onder een blaar zit is dat wel een reden om het blaardak te verwijderen.

Als er wonden zijn ontstaan kunt u deze bedekken met een gaas dat niet aan de wond plakt. Dat kan zijn een vetgaas (katoenen gaas gedrenkt in vet, voorbeeld: Jelonet) of een siliconenverband (voorbeeld: Mepitel). Gebruik geen gaasjes die aan de wond gaan vastzitten. Doe op het nietplakkende vetgaas een gewoon gaaskompres en zet het vast met een windsel (liever geen pleisters plakken op de huid, want bij het lostrekken kunnen nieuwe blaren ontstaan).

Wees bedacht op het ontstaan van infecties. Dit kunt u merken aan het ontstaan van roodheid, pijn en etterige afscheiding. Infectieverschijnselen kunnen worden behandeld met een antibioticum in een zalf of als tabletten.