

Help, ik zie blaren! De huidverzorging van bulleus pemphigoid

M.A.M. Kerkhof*

Een blaar is een met vocht gevulde holte in of onder de huid en/of slijmvliesen. Er bestaan huidziekten waarbij er zomaar opeens blaren kunnen ontstaan. Omdat dit zeldzaam is bestaat er vaak een terughoudendheid en/of onzekerheid bij de verzorging van blaren.

Bulleus pemphigoid

Een van de meest bekende blaarziekten is het bulleus pemphigoid (parapemphigus). Bulleus pemphigoid komt met name voor bij ouderen en soms ook bij kinderen. De prevalentie in Europa wordt geschat op één op de vierduizend. De incidentie lijkt alleen maar te stijgen ten gevolge van de steeds ouder wordende populatie en blootstelling aan geneesmiddelen die de ziekte kunnen triggeren (1). Bij bulleus pemphigoid ontstaan er blaren onder de epidermis. Het lichaam vormt antistoffen tegen bepaalde componenten in de huid die belangrijk zijn voor de binding tussen de epidermis en de dermis (2). Bulleus pemphigoid is een auto-immuunziekte en de aanleiding is niet altijd duidelijk. Soms kunnen bepaalde geneesmiddelen, zoals antibiotica, diuretica, anti-aritmica, neuroleptica en immunotherapie, de blaarvorming uitlokken (3). Zeldzaam kan het een paraneoplastisch verschijnsel zijn (4). De blaren die ontstaan bij bulleus pemphigoid kunnen over het hele lichaam voorkomen, vaak met een symmetrische distributie. Ze zijn veelal pral gespannen en gaan niet makkelijk kapot bij stoten of krabben (foto 1).

Soms zijn ook de slijmvliesen van ogen, mond en geslachtsdelen aangedaan. In het begin kunnen er ook alleen krabeffecten of rode en/of schilferende plekken ontstaan en kan de blaarziekte lastig te herkennen zijn (2,5, 6). Het kan dan ook lijken op eczeem of urticaria (foto 2,3).

Kenmerkend voor bulleus pemphigoid zijn de hevige jeukklachten die patiënten ervaren. De behandeling is erop gericht om de huidafwijkingen te onderdrukken, jeuk te verminderen en infectie te voorkomen; de infectiekans bestaat doordat bij een erosieve huid de barrièrefunctie van de epidermis ontbreekt. Daarbij kan ten gevolge van uitgebreide blaarvorming ook vocht-, elektrolyten- en eiwitverlies optreden waar ook aandacht aan moet worden besteed. De ziekte kan niet worden genezen, maar kan wel onder controle gehouden worden met medicijnen (7).

De keuze voor behandeling is gebaseerd op de ziekteactiviteit en de uitgebreidheid van de huidafwijkingen. Bij milde ziekte is de eerste keus van behandeling transcutaan systemisch clobetasol applicatie op de huid (7,8). Bij uitgebreide blaarziekte worden systemische corticosteroiden gebruikt, al dan niet in combinatie met corticosteroidsparende behandelingen zoals antibiotica of adjuvante immunosuppressiva, zoals methotrexaat, azathioprine en mycofenolaat mofetil (9,10).

Topicale behandeling

Clobetasol propionaat 0,05% crème (of zalf) dient in twee doses over de dag te worden aangebracht over het gehele lichaam, totaal 30 - 40 gram per dag. Hierbij wordt zowel



Foto 1. Pral gespannen blaar op een onderbeen.



Foto 2. Urticariële huidafwijkingen in het kader van bulleus pemphigoid.



Foto 3. Urticariële huidafwijkingen in het kader van bulleus pemphigoid.

de gezonde huid ingesmeerd als de blaren en erosies, maar wordt het gelaat uitgespaard (10). In principe dient er gedurende de eerste maand van de behandeling dagelijks te worden behandeld (10-12). Als de blaarziekte rustiger wordt, dat wil zeggen afname van jeuk en nieuwe laesies en het helen van de oude blaren, kan na circa veertien dagen worden afgebouwd naar smeren om de dag in de tweede maand van behandeling. In de derde maand wordt nog tweemaal per week gesmeerd en de vierde maand eenmaal per week (tabel 1). Wanneer patiënten geen ziektereductie ervaren binnen één tot drie weken na start van de behandeling dient de dosering van topicale corticosteroiden te worden opgehoogd tot 40 gram per dag. Als onderhoudsbehandeling wordt geadviseerd om gedurende acht maanden 10 gram per week aan te brengen, bij voorkeur op de eerder meest aangedane gebieden en de omliggende huid. Een andere optie zou zijn om na vier maanden behandeling te stoppen met het smeren van de potente corticosteroiden, echter bestaat er dan een iets grotere kans op terugval en opvlamming van de blaarziekte (10).

Opvlamming wordt gedefinieerd als het opnieuw hebben van blaren, eczematuze afwijkingen of urticariële plaques

of uitbreiding van reeds bestaande laesies dan wel dagelijkse jeuk bij een patiënt die al ziektereductie had bereikt (13). De behandeling bij een terugval bestaat bij gelokaliseerde ziekte uit 10 gram clobetasol crème/zalf per dag op de aangedane huid. Bij milde ziekteactiviteit kan 20 gram per dag worden aangebracht en bij uitgebreide terugval weer 30 gram per dag (10).

Huidverzorging

Het advies is om kleine en middelgrootte blaren zoveel mogelijk intact te laten, omdat het van nature goede wondbedekkers zijn. Op plaatsen waar een blaar zit waar hij toch kapot zal gaan of als er sprake is van een geïnfecteerde blaar, kan de blaar met een steriele naald aan de zijkant worden doorgeprikt om het blaarvocht weg te laten lopen. Het blaardak dient hierbij dan te blijven zitten. Kapotte en opgerolde blaardaken kunnen wel worden verwijderd. Op de erosieve huid kan dan een niet verklevende laag van vetgazen of siliconen verbandmateriaal worden aangebracht. Als er sprake is van een infectie kan er eventueel ook nog een lokaal antibioticum/antisepticum worden toegevoegd (7).

Tabel 1. Transcutaan systemisch clobetasol 0,05% applicatie bij gegeneraliseerd bulleus pemphigoid: 30 - 40 gram per dag verspreid over twee doses over het gehele lichaam, met uitzondering van het gelaat

Eerste maand	Tweede maand	Derde maand	Vierde maand	Onderhoudsbehandeling na vier maanden
Dagelijks	Om de dag	Tweemaal per week	Eenmaal per week	10 gram per week op voorheen aangedane gebieden gedurende acht maanden óf staken (meer risico recidief)

Complicaties behandeling

Bij bulleus pemphigoid kunnen complicaties gerelateerd aan de ziekte zelf optreden, maar ook ten gevolge van de behandelingen (6). Bij langdurig gebruik van topicaal potente corticosteroiden in de behandeling van bulleus pemphigoid bestaat het risico dat er atrofie van de huid, purpura en striae kunnen optreden. Echter, bij systemisch gebruik van corticosteroiden kunnen hiernaast ook diabetes mellitus, cardiovasculaire en neurovasculaire stoornissen en infecties optreden. Indien mogelijk heeft behandeling met topicale corticosteroiden dan ook de voorkeur, omdat dit minder bijwerkingen geeft en een gereduceerde mortaliteit en minder levensbedreigende bijwerkingen laat zien dan systemisch gebruik van corticosteroiden (11).

Literatuur

1. Persson MSM, Begum N, Grainge MJ, et al. **The global incidence of bullous pemphigoid: a systematic review and meta-analysis.** Br J Dermatol, 2022; Mar;186(3):414-5.
2. Miyamoto D, Santi CG, Aoki V, et al. **Bullous pemphigoid.** An Bras Dermatol, 2019;94(2):133-46.
3. Liu SD, Chen WT, Chi CC. **Association Between Medication Use and Bullous Pemphigoid: A Systematic Review and Meta-analysis.** JAMA Dermatol, 2020; 156(8):891-900.
4. Atzmony L, Mimouni I, Reiter O, et al. **Association of bullous pemphigoid with malignancy: A systematic review and meta-analysis.** J Am Acad Dermatol, 2017;77(4):691-9.
5. Schmidt E, Della Torre R, Borradori L. **Clinical features and practical diagnosis of bullous pemphigoid.** Dermatol Clin, 2011;29(3):427-38.
6. Di Zenzo G, Della Torre R, Zambruno G, et al. **Bullous pemphigoid: from the clinic to the bench.** Clin Dermatol, 2012;30(1):3-16.
7. Venning VA, Taghipour K, Mohd Mustapa MF, et al. **British Association of Dermatologists' guidelines for the management of bullous pemphigoid 2012.** Br J Dermatol, 2012;167(6):1200-14.
8. Santi CG, Gripp AC, Roselino AM, et al. **Consensus on the treatment of autoimmune bullous dermatoses: bullous pemphigoid, mucous membrane pemphigoid and epidermolysis bullosa acquisita - Brazilian Society of Dermatology.** An Bras Dermatol, 2019;94:33-47.
9. Patel PM, Jones VA, Murray TN, et al. **A Review Comparing International Guidelines for the Management of Bullous Pemphigoid, Pemphigoid Gestationis, Mucous Membrane Pemphigoid, and Epidermolysis Bullosa Acquisita.** Am J Clin Dermatol, 2020 Aug;21(4):557-65.
10. Feliciani C, Joly P, Jonkman MF, et al. **Management of bullous pemphigoid: the European Dermatology Forum consensus in collaboration with the European Academy of Dermatology and Venereology.** Br J Dermatol, 2015;172(4):867-77.
11. Joly P, Roujeau JC, Benichou J, et al. **Bullous Diseases French Study Group. A comparison of oral and topical corticosteroids in patients with bullous pemphigoid.** N Engl J Med, 2002;346(5):321-7.
12. Joly P, Roujeau JC, Benichou J, et al. **A comparison of two regimens of topical corticosteroids in the treatment of patients with bullous pemphigoid: a multicenter randomized study.** J Invest Dermatol, 2009;129(7):1681-7.
13. Murrell DF, Daniel BS, Joly P, et al. **Definitions and outcome measures for bullous pemphigoid: recommendations by an international panel of experts.** J Am Acad Dermatol, 2012;66(3):479-85.

* M.A.M. Kerkhof, dermatoloog, Gelre Ziekenhuizen, Apeldoorn