

Pyoderma gangrenosum

■ Wat is Pyoderma gangrenosum

Pyoderma gangrenosum (PG) is een ernstige, zeldzame aandoening van de huid waarbij er meestal spontaan diepe en soms pijnlijke wonden ontstaan. Deze wonden kunnen over het gehele lichaam ontstaan, maar komen het vaakste voor op de onderbenen. Het komt voornamelijk voor bij volwassenen tussen de 30 en 60 jaar en iets vaker bij vrouwen dan bij mannen. De naam PG is afgeleid van het uiterlijk: 'pyoderma' betekent 'pussend' en 'gangrenosum' betekent 'dood weefsel'. Het is geen besmettelijke huidaandoening aangezien de wonden niet veroorzaakt worden door bacteriën, schimmels of virussen.

■ Hoe ontstaat pyoderma gangrenosum?

De oorzaak is onbekend. Er wordt gedacht dat het een auto-immunreactie van het lichaam is. Normaal gesproken zorgt ons immuunsysteem voor afweer tegen ziekteverwekker zoals bacteriën en (verkoudheid)virussen. Bij een auto-immunreactie valt het eigen immuunsysteem de eigen lichaamscellen en weefsels aan. Bij PG valt het immuunsysteem de eigen huid lokaal aan met als gevolg wonden. Waarom deze reactie optreedt is niet bekend.

Bij deze auto-immunreactie is sprake van een uitgebreide ontstekingsreactie met witte bloedcellen (leukocyten) en andere chemische stoffen (cytokinen). Bij PG lijkt deze reactie overactief te worden door het ontbreken van een stopsignaal. Hierdoor ontstaat er een steeds grotere ontstekingsreactie, die vervolgens ook de gezonde huid kan beschadigen.

■ Geassocieerde ziekten

PG is een huidziekte. Bij bijna de helft van de patiënten wordt PG met andere problemen in het lichaam gezien. Dit gaat vaak om darmziekten (zoals colitis ulcerosa en de ziekte van Crohn), auto-immuunziekten (zoals reumatoïde artritis) en bloedziekten. Minder vaak wordt het samen gezien bij systemische lupus erythematoses (SLE), sarcoïdose, hepatitis C. In zeldzame gevallen kan het voorkomen bij een erfelijk auto-inflammatoir syndroom (PAPA syndroom). Bij een combinatie van (ernstig) acne, hidradenitis suppurativa (acne in liezen en plooiën) en/of gewrichtsontstekingen kan hieraan gedacht worden.

Patiënten met onderliggende ziekte presenteren zich met klachten waaronder buikpijn, diarree, bloed bij de ontlasting, gewrichtsklachten en/of vermoeidheid. In overleg met de behandelend arts kan bij de aanwezigheid van deze symptomen aanvullend onderzoek aangevraagd worden.

■ Wat zijn de verschijnselen?

De wonden ontstaan door beschadiging van de huid, bijvoorbeeld na huidverwondingen, insectenbeet, operatielitteken of rond een stoma. Het ontstaan van een PG wond door beschadiging van de huid wordt ook wel 'pathergie' genoemd. Ook kunnen er vrij plotseling één of meerdere puskopjes, rode bultjes of blaartjes ontstaan. De huid gaat kapot en vormt zich snel een vaak pijnlijke en diepe wond. Zonder de juiste behandeling wordt deze steeds groter en dieper. Voorkeursplaatsen zijn de onderbenen, maar ook dijbenen, buik en billen.

■ Wat is Pyoderma gangrenosum

De wonden ontstaan door beschadiging van de huid, bijvoorbeeld na huidverwondingen, insectenbeet, operatietitken of rond een stoma. Het ontstaan van een PG wond door beschadiging van de huid wordt ook wel 'pathergie' genoemd. Ook kunnen er vrij plotseling één of meerdere puskopjes, rode bultjes of blaartjes ontstaan. De huid gaat kapot en vormt zich snel een vaak pijnlijke en diepe wond. Zonder de juiste behandeling wordt deze steeds groter en dieper. Voorkeursplaatsen zijn de onderbenen, maar ook dijbenen, buik en billen.

■ Hoe wordt de diagnose gesteld?

Omdat PG een zeldzame huidziekte is, wordt vaak niet meteen aan deze diagnose gedacht. Er is bovendien geen speciale of specifieke test om de diagnose PG te stellen. Als het verhaal en de huidafwijkingen heel typisch zijn, kan uw arts de diagnose goed stellen. Als dit niet zo is moet er extra onderzoek worden verricht. Met dit onderzoek worden andere mogelijke oorzaken uitgesloten. Meestal zal uw arts weefselonderzoek doen door middel van een huidbiopt. Onder lokale verdoving wordt een stukje huid afgenomen (biopt) voor microscopisch onderzoek bij de patholoog. Verder zal er een of meerdere wondkweken worden afgenomen. Als er naast een wond ook lichamelijke klachten aanwezig zijn zal er vaak ook een bloedonderzoek gedaan worden.

■ Wat is de behandeling?

De behandeling is gericht op het remmen van de ontstekingsreactie en bevorderen van de wondgenezing. Dit kan soms met alleen lokale behandeling met een zalf. Als het snel uitbreidt is behandeling met tabletten nodig. Operaties hebben over het algemeen geen plaats in de behandeling, aangezien dit juist voor grotere wonden kan zorgen (pathergie). Behandeling van eventuele onderliggende ziekten kan ook voor genezing van de wonden zorgen.

■ Lokale behandeling

Kleine wonden kunnen soms alleen lokaal behandeld worden met een sterke corticosteroiden crème of zalf, dit werkt ontstekingsremmend (zie ook de folder 'Corticosteroiden voor de huid'). Vaak wordt ook een lokale wondbedekker aangebracht met een antibacteriële werking, gezien de wonden vaak verontreinigd zijn met bacteriën. Andere lokale behandelopties zijn calcineurine remmers, zoals Protopic (tacrolimus) zalf of Elidel (pimecrolimus) crème.

■ Tablet en infuus behandeling

Als de wonden pijnlijk zijn en snel uitbreiden zal er vaak gestart worden met ontstekingsremmende medicatie in tablet of infuus vorm. De meest gebruikte middelen zijn prednison en ciclosporine (zie ook de folder 'Ciclosporine (Neoral)', tevens vanwege de snelle werking. Als deze therapie niet effectief is of als uw arts deze medicatie minder geschikt voor u vindt, dan zijn andere opties: Dapson, tetracyclines, Azathioprine, Methotrexaat (zie ook respectievelijk de folders 'Dapson', 'Azathioprine (Imuran)', 'Methotrexaat'). Als tabletten niet werken komt u in aanmerking voor TNF-alfa blokkers (zoals infliximab en adalimumab). De behandeling is vaak langdurig en uw arts zal met u een geschikte keuze voor u maken. Daarnaast is het belangrijk dat de pijn behandeld wordt. Paracetamol is hiervoor de eerste keus, indien dit onvoldoende verbetering geeft kan in overleg met uw arts of een pijnarts sterkere pijnstilling voorgeschreven worden.

■ Wat is de behandeling? En wat zijn de vooruitzichten

Onbehandeld kunnen de wonden steeds groter worden. Als ontstekingsremmende behandeling is gestart zullen de wonden genezen. Een goede behandeling is daarom essentieel. Genezing gaat wel altijd met littekenvorming. Soms is PG zo actief dat er meerdere behandelingen naast elkaar gegeven moeten worden. Behandeling kan vaak maanden tot jaren duren. Helaas is er een kans dat de wonden weer terugkomen, bijvoorbeeld na een beschadiging aan de huid of operatie. Tijdige herkenning en herstart van behandeling kan vervolgens tot snelle genezing zorgen.

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.



www.nvdv.nl

Voor informatie over patiëntenorganisaties verwijzen wij u naar de website van HuidNederland.



www.huidnederland.nl