

# Met de mond vol blaren

# Pemphigus Vulgaris

*In mei 2020, werd een destijds 70-jarige vrouw door haar mondhygiënist naar ons verwezen met een vermoeden van Pemphigus Vulgaris. In de verwijzing werd melding gemaakt van een aangetaste gingiva en omslagplooi, voornamelijk in het derde kwadrant. Aanvullend onderzoek, diagnostiek en behandelplanning werd gevraagd.*

*Tim Thomassen en Fridus van der Weijden*

**B**ij het intake consult zien we een patiënt met een zeer stressvol leven, in het heden en verleden, met veel life-events in de familiale en relationele sfeer. Mevrouw gebruikt een bloeddrukverlager, cholesterolverlager, ontstekingsremmer en antidepressiva. Ze geeft aan erg veel pijn in haar mond te hebben, en heeft daardoor ook veel moeite met het tandenpoetsen en het gebruik van interdentale hulpmiddelen. Daarnaast klaagt ze over een beperkte mondopening. Intra oraal (afbeelding 1-4) zien we een vuurrode, erosieve gingiva, vooral buccaal en approximaal. De slijmvliezen van beide wangen zijn ruim voorzien van grote ulceraties die doorlopen tot in de omslagplooi. *“Dit is een casus die al pijn doet als je naar de foto’s kijkt”*, was de eerste zin van ons verslag van het consult en dekt de lading aardig.

### **Doorbreken vicieuze cirkel**

Hoewel het maken van de parodontium status voor mevrouw een zeer pijnlijke aangelegenheid was, en de metingen van de pocketdieptes vermoedelijk een onderschatting zijn van de werkelijke sondeerdieptes, kunnen we in combinatie met enkele röntgenopnamen (afbeelding 5) vaststellen dat er tevens sprake is van gevorderde matig progressieve parodonti-

tis. Dit maakt het geheel gecompliceerder. Mevrouw zit als het ware vast in een ‘Catch-22’ situatie: Er is sub- en supragingivaal plaque en tandsteen aanwezig, maar de pijnlijke mond maakt het onmogelijk om een optimale mondhygiëne na te streven. Dit zorgt op de lange termijn voor progressie van haar parodontale problemen en mogelijk toename van klachten of het verlies van gebitselementen. Ook professionele gebitsreiniging heeft de laatste jaren hierdoor beperkt bij kunnen dragen aan het beteugelen van haar parodontale ontsteking. Het korte termijn doel is het doorbreken van deze vicieuze cirkel en ‘de mond rustiger krijgen’.

### **Diagnose, behandeling en zelfzorg**

Als werkdiagnose dachten we aan Pemphigus vulgaris met als differentiaal diagnose erythema multiforme, slijmvliespemfigoid, geneesmiddelenreactie, erosieve lichen planus en lineaire IgA-ziekte. We verwezen de patiënt naar een Mond-, Kaak en Aangezichtschirurg voor nader onderzoek middels een biopt (i.e. histopathologisch onderzoek) ter bevestiging van een juiste diagnose. Inderdaad was de conclusie: Pemphigus vulgaris. Er werd een verwijzing gemaakt naar de afdeling dermatologie van het Meander Medisch Centrum en



vervolgens naar het UMCG Groningen voor verdere behandelingsplanning. Daar werd gestart met medicatie; een combinatie van Doxycycline Teva (antibioticum), Fluticason neusspray (corticosteroid) en Nicotinamide (vitamine B3). Tegelijkertijd probeerden wij de zelfzorg door de patiënt te stimuleren, en adviseerden haar een zeer milde tandpasta zoals 'Zendium Classic', en een mondspoeling 'Curaprox Implant', op basis van chloorhexidine met hyaluronzuur. Dit gaf kortdurend verlichting.

### Pemphigus

Pemphigus is een ernstige blaarvormende auto-immuunziekte waarbij het immuunsysteem lichaamseigen cellen aanvalt en potentieel levensbedreigend is. De blaren ontstaan in de bovenste laag van de huid en slijmvliezen en lijken op de blaren die je krijgt bij tweedegraads brandwonden. Meestal is het mondslijmvlies/ oropharynx als eerste aangedaan.

De precieze oorzaak is tot nu toe onbekend. Het is een relatief zeldzame ziekte waarbij elk jaar wereldwijd 0,1 tot 0,5 gevallen per 100.000 inwoners worden gemeld, met een gemiddelde leeftijd bij het ontstaan tussen 50-60 jaar. Er zijn ook zeldzame gevallen beschreven bij kinderen en ouderen. Pemphigus kent de varianten pemphigus vulgaris, pemphigus foliaceus, en paraneoplastische pemphigus. Ten overvloede is pemphigus vegetans dan weer een variant van pemphigus vulgaris en pemphigus erythematosus is een variant van pemphigus foliaceus.

Pemphigus vulgaris is de meest voorko-

mende vorm, en is goed voor 80% van de gevallen. In 50 tot 70% van de gevallen worden orale laesies als eerste manifestaties van de aandoening gevonden. Het intra-orale beeld toont multipole erosieve ulcera die worden voorafgegaan door kort bestaande blaren die snel openbarsten door de geringe dikte van het blaaroppervlak. Wat resteert zijn zeer pijnlijke, rode, ulceratieve laesies die bedekt kunnen zijn met een grijs beslag. De laesies worden het meest waargenomen op het palatum, buccale mucosa en de tong. Ook andere slijmvliezen dan het mondslijmvlies kunnen betrokken zijn, zoals het keel- en neusslijmvlies, en minder vaak voorkomend, de genitale, oculaire, larynx- en slokdarmslijmvlies. Door de laesies die ontstaan kunnen bacteriën binnendringen en infecties veroorzaken.

De diagnose wordt vaak gesteld op basis van klinische symptomen, histopathologisch en bloedonderzoek. De behandelingen zijn 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. Daarnaast worden meestal ook medicijnen voorgeschreven om de bijwerkingen van prednisolon en eventueel andere medicijnen te verminderen. Ernstige pemphigus vulgaris is zonder behandeling meestal fataal, door schommelingen in de vocht- en



elektrolytenhuishouding, uitdroging of infectie van de wonden.

## Vervoltraject

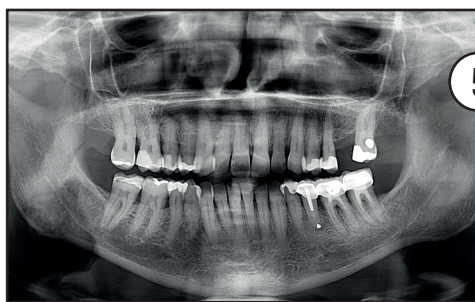
Met betrekking tot onze patiënt, het vervolg. In eerste instantie hielpen de voorgestelde behandelingen weinig om de klachten te verminderen. Pas na verandering van medicatie merkt mevrouw verbetering; ter vervanging van eerder genoemde medicatie werd betamethason creme (corticosteroid), clobetasol (corticosteroid), nystatine (antimycotisch antibioticum), methotrexaat (MTX, immunosuppressiva) en foliumzuur (vitamine B-groep) voorgeschreven. De klachten van de beperkte mondopening bleven. Bij nadere inspectie zagen we een verharde streng/ pees die de mondopening beperkt (afbeelding 6). We consulteerden de MKA-chirurg opnieuw, maar een duidelijke differentiaaldiagnose kon niet worden gesteld. Zij besloten de pees door te klieven om de mondopening weer te herstellen.

We hopen samen met de patiënt dat het herstel en remissie van haar pemphigus vulgaris doorzet. Dit zou een eerste aanzet kunnen zijn tot het doorbreken van de vicieuze cirkel waar we in verkeren, en daarmee zicht op verbetering van de parodontale conditie om zo (onnodig) verlies van kiezen te voorkomen. We adviseerden haar om elke drie maanden het gebit professioneel te laten reinigen bij haar mondhygiënist, waar nodig ondersteund met lokale anesthesie of lidocaïne verdovingszalf. Deze casus laat duidelijk zien dat parodontale problematiek multifactorieel is en zeer complex kan zijn wat vraagt om een multidisciplinaire aanpak.

## Tot slot

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. [www.netwerkblaarziekten.nl](http://www.netwerkblaarziekten.nl).

Daarnaast is er de International Pemphigus and Pemphigoid Foundation (IPPF, Engelstalig), deze 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. [www.pemphigus.org](http://www.pemphigus.org)



## Referenties

1. Batistella EÁ, Sabino da Silva R, Rivero ERC, Silva CAB. Prevalence of oral mucosal lesions in patients with pemphigus vulgaris: A systematic review and meta-analysis. *J Oral Pathol Med.* 2021;50(8):750-757. doi:10.1111/jop.13167
2. Bystryn JC, Rudolph JL. Pemphigus. *Lancet.* 2005;366(9479):61-73. doi:10.1016/S0140-6736(05)66829-8
3. Greenberg MS, Glick M, Ship JA: *Burket's Oral Medicine.* BC Decker Inc, Ontario; 2008.
4. Jaspers GW, Jonkman MF, Vissink A. Pemphigus oris. *Ned Tijdschr Tandheelkd.* 2006;113(5):206-208.
5. Joly P, Horvath B, Patsatsi, et al. Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the european academy of dermatology and venereology (EADV). *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2020;34(9):1900-1913. doi:10.1111/jdv.16752
6. Meijer, JM. Mucosale afwijkingen bij auto-immunblaarziekten. *Nederlands Tijdschrift voor Dermatologie en Venereologie* 2021; 31(3): 35-37
7. Pemphigus patiënteninformatie over auto-immunblaarziekten. Deze folder is opgesteld door het UMCG Groningen in samenwerking met het Netwerk Nederland voor Pemphigus en Pemfigoïd. <https://netwerkblaarziekten.nl/wp-content/uploads/2015/06/Pemphigus-informatiefolder-UMCG.pdf>
8. Saccucci M, Di Carlo G, Bossù M, Giovarruscio F, Salucci A, Polimeni A. Autoimmune Diseases and Their Manifestations on Oral Cavity: Diagnosis and Clinical Management. *J Immunol Res.* 2018;2018:6061825. Published 2018 May 27. doi:10.1155/2018/6061825
9. Waal, van der I. *Mond- en kaakziekten, een atlas voor de dagelijkse praktijk.* Bohn Stafleu van Loghum Houten; 2015

Uit de Paro Praktijk Utrecht,  
Tim Thomassen,  
Fridus van der Weijden