
LINEAIRE IgA DERMATOSE

WAT IS LINEAIRE IgA DERMATOSE ?

Lineaire IgA dermatose is een zeldzame blaarziekte van de huid en slijmvliezen. Er ontstaan zomaar opeens blaasjes en blaren op de huid. Het kan ontstaan zonder enige oorzaak, maar ook worden veroorzaakt door geneesmiddelen.

HOE ZIET HET ER UIT ?

Er ontstaan kleine en grote blaasjes en blaren. De blaren kunnen een heldere, gelige of bloederige inhoud hebben. Ze kunnen op het hele lichaam zitten, bij kinderen zitten ze wel vaker op de onderbuik. De huid waar ze op verschijnen kan er normaal uitzien, soms is de huid rond de blaren rood of verheven. Jeuk en een branderig gevoel kan er bij horen. Soms ontstaat er rond een plek een ring van allemaal nieuwe kleine blaasjes. Als de blaren kapot gaan ontstaan er oppervlakkige wonden en korstjes op de huid.



Behalve de huid kunnen ook de slijmvliezen aangedaan zijn (ogen, mondholte, keelholte, slokdarm, anus). Bij de helft van de patiënten is dat het geval. De ogen kunnen beschadigd raken, zowel de binnenkant van de oogleden als het hoornvlies. De klachten zijn droge geïrriteerde ogen, het gevoel alsof er een zandkorreltje in zit, lichtschuwheid. In de mond en in de keel kunnen blaren en zweertjes ontstaan, er kan heesheid ontstaan, keelpijn, en tandvleesontsteking. Ook het slijmvlies aan de binnenkant van de neus kan meedoen, met als gevolg bloedneuzen.

WIE KUNNEN LINEAIRE IGA DERMATOSE KRIJGEN ?

In principe kan iedereen een lineaire IgA dermatose krijgen, maar het is wel erg zeldzaam. Het wordt vooral gezien bij kleine kinderen (onder de 5 jaar) en bij ouderen (boven de 50 jaar). De vorm die door geneesmiddelen wordt veroorzaakt komt vooral voor bij ouderen. Lineaire IgA dermatosis bij kinderen wordt ook wel in het Engels **chronic bullous disease of childhood** genoemd.

WAT IS DE OORZAAK ?

Lineaire IgA dermatose is een zogenaamde auto-immuunziekte. Door onbekende oorzaak worden er antistoffen gevormd tegen de huid. Die antistoffen worden ook wel immunoglobulinen genoemd, type A (afgekort: IgA). De antistoffen zijn gericht tegen de laag eiwitten waarmee de huid vast zit aan de onderlaag. Waarom dat gebeurt is niet bekend. De antistoffen veroorzaken een ontstekingsreactie. Witte bloedcellen komen daar op af om de boel op te ruimen, maar hierbij raakt ook het laagje beschadigd waarmee de huid vast zit, en vervolgens ontstaan daardoor blaren.

Er zijn gevallen bekend waarbij deze blaarziekte werd uitgelokt door een andere onderliggende ziekte. Maar dat is wel heel erg zeldzaam. Het is o.a. beschreven bij lymfomen (Hodgkin en non-Hodgkin lymfoom), bloedziekten, infecties, auto-immuunziekten (SLE, reuma, dermatomyositis, polymyalgia rheumatica), en darmziekten. Omdat het zo zeldzaam is, is het niet nodig om onderzoek te doen naar onderliggende ziekten als iemand geen klachten heeft die ergens op wijzen.

WELKE GENEESMIDDELEN KUNNEN HET VEROORZAKEN ?

Er is een hele lijst van geneesmiddelen die lineaire IgA dermatose kunnen uitlokken. De beruchtste is het antibioticum vancomycine. Andere geneesmiddelen die worden genoemd zijn amiodaron, Augmentin (amoxicilline / clavulaanzuur), captopril, cefamandol, ciclosporine, co-trimoxazol, diclofenac, fenytoïne, glibencamide, jodiumhoudende contrastmiddelen, lithium, moxifloxacin, natriumhypochloriet, penicilline, somatostatine, en sulfamethoxazol / trimethoprim.

Als de ziekte werd veroorzaakt door een geneesmiddel moet u een geneesmiddelenpaspoort dragen waarin staat dat dit geneesmiddel nooit meer aan u mag worden voorgeschreven. Ook uw huisarts en uw apotheek moeten het weten en registreren in uw dossier.

IS LINEAIRE IGA DERMATOSE EEN GEVAARLIJKE ZIEKTE ?

Dat valt mee, de blaren die ontstaan zijn oppervlakkig en genezen zonder littekenvorming. Als de slijmvliezen betrokken zijn en er ontstaan littekens kan het wel problemen veroorzaken. Maar er is een behandeling voor (meestal met dapson tabletten) die kan voorkomen dat er schade ontstaat.

HOE WORDT DE DIAGNOSE GESTELD ?

De diagnose wordt gesteld op het klinisch beeld, op hoe het er uitziet. Maar meestal is er aanvullend onderzoek nodig in de vorm van een huidbiopt. Het kan namelijk erg op andere huidziekten lijken, zoals een krentenbaard (impetigo) of andere blaarziekten.

HOE WORDT LINEAIRE IGA DERMATOSE BEHANDELD ?

Tabletten

De meeste volwassen patiënten met lineaire IgA dermatosis reageren goed op het geneesmiddel dapson in een dosis tussen 50 en 100 mg per dag. Dapson kan wel bijwerkingen hebben waardoor het niet vol te houden is. Voor jonge kinderen wordt geprobeerd om een lagere dosis te geven, of een ander middel zoals het antibioticum erytromycine. Lineaire IgA dermatose wordt niet door bacteriën veroorzaakt; hoe komt het dan dat een antibioticum werkt? Erytromycine is niet alleen een antibioticum, het heeft ook een ontstekingsremmend effect dat los staat van de werking tegen bacteriën. Andere middelen die met wisselend succes worden toegepast bij lineaire IgA dermatose zijn prednisolon, ciclosporine, sulfasalazine, colchicine, mycofenolaat mofetil, tetracycline, nicotinamide, en intraveneuze immunoglobulinen. Vaak is een langdurige behandeling nodig om de blaarvorming te onderdrukken.

Zalven en verbandmiddelen

Kleine blaren worden soms ingesmeerd met een corticosteroïd crème. Kapotte blaren en schaafwondjes kunnen worden verbonden met diverse wondbedekkers, het simpelste is vaak een vetgaas met daarop een droog gaas, losjes vastgezet met papieren pleisters. Bij infectie kunnen ook betadine jodium zalfgazen worden gebruikt of een zalf tegen bacteriën. Er zijn ook speciale wondpleisters met een siliconen laag die gebruikt kunnen worden, deze zijn mild voor de huid.

WAT ZIJN DE VOORUITZICHTEN ?

Bij de meeste patiënten gaat het na een paar jaar vanzelf helemaal over. Bij kinderen duurt het gemiddeld 4 jaar (2 tot 8 jaar) en bij volwassenen duurt het gemiddeld 6 jaar (1-15 jaar). Als het door geneesmiddelen werd veroorzaakt, en het verantwoordelijke geneesmiddel wordt gestopt dan gaat het sneller over. Er is ook een vorm van lineaire IgA dermatose die in de zwangerschap ontstaat: die is niet gevaarlijk voor de baby en gaat vaak vanzelf over in het derde trimester.

