
PYODERMA GANGRENOSUM

WAT IS PYODERMA GANGRENOSUM ?

Pyoderma gangrenosum is een zeer zeldzame huidziekte waarbij spontaan of na beschadiging van de huid zweren ontstaan, die langzaam groter worden. Het is een ernstige huidziekte, die grote schade kan veroorzaken indien het niet tijdig herkend en goed behandeld wordt. De naam is verwarrend want *pyoderma* betekent (pussende) huidinfectie, maar deze huidziekte wordt niet veroorzaakt door bacteriën. *Gangrenosum* betekent dat er dood weefsel ontstaat, dat klopt wel.

Het grote probleem bij pyoderma gangrenosum is dat het zo zeldzaam is dat veel artsen er nog nooit van gehoord hebben, en ook niet weten hoe ze het moeten herkennen en hoe ze het moeten behandelen. Vanwege de zeldzaamheid zal de gemiddelde chirurg, internist of huisarts nooit een patiënt zien met pyoderma gangrenosum. In het beginstadium lijkt het op een uit de hand gelopen infectie. Het klassieke verhaal bij pyoderma gangrenosum is dan ook dat de patiënten het ene na het andere antibioticum krijgen, steeds zwaardere middelen, die echter geen enkel effect hebben. De wonden worden alleen maar groter en groter. Totdat er uiteindelijk een dermatoloog om advies wordt gevraagd die het beeld herkent, puur op grond van hoe het er uit ziet.

HOE IS PYODERMA GANGRENOSUM TE HERKENNEN ?

Bij pyoderma gangrenosum ontstaan zweren (diepe wonden) die geleidelijk steeds groter worden. De randen zijn vaak een beetje paars, het ziet er ontstoken uit. Ter plaatse van die paarse randen gaat de huid kapot en gaat loszitten van de onderlaag. Hierdoor wordt de wond groter. De wonden kunnen als klein plekje ontstaan, soms vanuit een puistje, en dan naar alle kanten steeds groter worden. Ook kunnen ze 'wandelen', bijvoorbeeld vanuit de voet naar het onderbeen. Soms is het centrum van de wond al weer genezen en zijn de randen nog actief.

Uiteraard is pyoderma gangrenosum zeer pijnlijk, omdat er diepe wonden ontstaan. De wonden kunnen ook ontstaan door beschadiging van de huid, bijvoorbeeld in een litteken van een operatie of rond een stoma. In dat geval is het moeilijk te onderscheiden van een wondinfectie.

Patiënten met pyoderma gangrenosum kunnen ook nog last hebben van koorts, een algeheel ziektegevoel, en gewrichtsklachten. In het bloed wordt vaak gevonden een verhoogde bezinking, teveel witte bloedcellen (leukocyten), en bloedarmoede.



HOE WORDT DE DIAGNOSE BEVESTIGD ?

Er is helaas geen test die kan bewijzen dat het pyoderma gangrenosum is. Er kan een biopsie (stuk huid) worden afgenomen voor nader onderzoek onder de microscoop. De patholoog kan in dit materiaal zien dat er zeer veel ontsteking is en dat de huid en onderhuid aan het afsterven is, maar kan niet met zekerheid zeggen dat het een pyoderma gangrenosum is. Er kan hooguit een uitslag komen zoals 'het beeld past goed bij de verdenking pyoderma gangrenosum'. De diagnose wordt dus vooral gesteld op grond van hoe de wond er uitziet en hoe het beloop is.

Pyoderma gangrenosum kan voorkomen bij patiënten die lijden aan een interne ziekte, bijvoorbeeld een darmziekte zoals de ziekte van Crohn, of een auto-immuunziekte zoals reuma. Als er sprake is van zo'n soort 'onderliggende ziekte', dan is het wat makkelijker om de diagnose pyoderma gangrenosum te stellen.

KAN HET OOK NOG EEN ANDERE ZIEKTE ZIJN ?

Er zijn diverse andere aandoeningen waarbij ook wonden kunnen ontstaan die lijken op pyoderma gangrenosum. Infecties bijvoorbeeld, maar ook vaatontstekingen (vasculitis), stollingsafwijkingen en lymfomen. Deze andere oorzaken kunnen worden uitgesloten door middel van aanvullend onderzoek zoals wondkweken en bloedonderzoek, of een huidbiopt.

WAT IS DE OORZAAK VAN PYODERMA GANGRENOSUM ?

De oorzaak is onbekend. Het is een uit de hand gelopen ontstekingsreactie waarbij heel veel witte bloedcellen (leukocyten) naar het wondgebied worden getrokken. Het is op zich een normale reactie van het afweersysteem dat deze cellen zich begeven naar een gebied waar een probleem is. De ontstekingscellen worden aangetrokken door allerlei chemische stoffen (cytokinen genaamd) die daar ter plaatse vrijkomen. De witte bloedcellen zorgen voor een opruimreactie, ze kunnen met behulp van enzymen bacteriën en beschadigd weefsel opruimen. Bij normale reacties komt de ontsteking op een gegeven moment weer tot rust. Bij pyoderma gangrenosum ontbreekt op een of andere manier het stopsignaal en komen er steeds meer ontstekingscellen, die vervolgens ook de gezonde huid gaan aantasten.

HOE KOM IK ER ACHTER OF IK EEN ONDERLIGGENDE INTERNE ZIEKTE HEB ?

Zoals al eerder genoemd kan pyoderma gangrenosum voorkomen bij patiënten die een interne ziekte hebben. Bij ongeveer de helft van de patiënten is dat het geval. Bij de andere helft komt pyoderma gangrenosum dus spontaan voor, zonder dat er sprake is van nog een andere ziekte.

Er is een lange lijst van interne ziekten waarbij pyoderma gangrenosum kan voorkomen. De belangrijkste zijn de zogenaamde inflammatoire darmziekten (de ziekte van Crohn en colitis ulcerosa) en auto-immuunziekten met gewrichtsklachten zoals reumatoïde artritis, seronegatieve artritis, en artritis psoriatica.

Als er sprake is van een onderliggende ziekte dan veroorzaakt die meestal ook klachten zoals buikpijn, diarree, bloed bij de ontlasting, gewrichtsklachten, etcetera. Het is dus belangrijk om goed na te gaan of u een van deze klachten heeft of heeft gehad. Daarnaast kunnen onderliggende interne ziekten worden opgespoord door het doen van bloedonderzoek of ander nader onderzoek.

HOE WORDT PYODERMA GANGRENOSUM BEHANDELD ?

Prednison

Bij ernstige wonden of bij snelle uitbreiding van de wonden is het nodig om de ziekte meteen tot staan te brengen om verdere schade te voorkomen. Dit gebeurt meestal met prednison. Prednison werkt snel, binnen 2 dagen is al te zien dat het ziekteproces stopt. Soms is het nodig om een hoge dosis te geven. Als de ziekte onder controle is, wordt de hoeveelheid prednison per dag geleidelijk verlaagd tot de laagste hoeveelheid die werkzaam is.

Ciclosporine

Omdat bij langdurig gebruik van prednison bijwerkingen kunnen optreden, is het aan te raden om vervolgens over te stappen op andere middelen die ook ontstekingsremmend werken. Een voorbeeld daarvan is ciclosporine. Ciclosporine werkt niet zo snel als prednison en kan ook bijwerkingen hebben, maar als het goed verdragen wordt is het een middel dat zonodig maanden of jarenlang kan worden gebruikt zonder dat problemen ontstaan.

Sulfasalazine en mesalazine

Dit zijn oorspronkelijk antibiotica, maar ze hebben daarnaast een remmend effect op allerlei ontstekingen. Deze middelen worden ook gebruikt bij inflammatoire darmziekten en soms bij reuma. En ze blijken ook effectief bij een groot deel van de pyoderma gangrenosum patiënten. De belangrijkste bijwerkingen zijn maagdarmklachten en misselijkheid, vooral in het begin.

TNF-alfa blokkers

TNF-alfa is een chemische stof (cytokine) die een belangrijke rol heeft bij allerlei ontstekingen in het lichaam en die de witte bloedcellen aantrekt. Door TNF-alfa te remmen, kunnen ontstekingen in de kiem gesmoord worden. Voorbeelden van TNF-alfa remmende geneesmiddelen zijn Remicade en Remsima (influximab), Enbrel (etanercept) en Humira (adalimumab). Remicade wordt al jaren gebruikt bij de inflammatoire darmziekten, en blijkt ook uitstekend te werken bij pyoderma gangrenosum. Deze nieuwe middelen zijn zeer effectief en werken ook snel. Het nadeel is dat ze alleen per infuus of als injectie kunnen worden toegediend, en dat ze heel erg duur zijn.

Lokale behandeling

Bij kleine wonden die niet snel groter worden kunnen lokale ontstekingremmers worden gebruikt in de vorm van crèmes of zalven. Dit kunnen corticosteroïd crèmes zijn, eventueel afgewisseld met antibacteriële zalven, of hormoonvrije ontstekingsremmende zalven zoals Protopic (tacrolimus) zalf of Elidel (pimecrolimus) crème.

Lokale wondverzorging

Een goede wondverzorging is ook belangrijk. Er zijn veel verschillende producten op de markt om de wonden mee te verzorgen. Dat kunnen eenvoudige vochtige gazen zijn, eventueel gedrenkt in een antibacteriële oplossing, of moderne wondbedekkers die maar eenmaal daags vervangen hoeven te worden zoals hydrogels. Antibiotica zijn niet effectief bij pyoderma gangrenosum, maar soms zijn de wonden toch zo verontreinigd met bacteriën dat het wel verstandig is om ze te gebruiken. Bij wonden met dood weefsel erin is het gebruikelijk om dat chirurgisch te verwijderen. Bij pyoderma gangrenosum kan dat echter een averechts effect hebben: door snijden wordt het alleen maar erger. Er mogen geen chirurgische ingrepen worden verricht zolang de ziekte niet onder controle is gebracht met medicijnen. Dus ook geen huidtransplantaties. Behandeling met een vacuumpomp helpt bij een deel van de patiënten.

WAT ZIJN DE VOORUITZICHTEN ?

Zodra de behandeling met ontstekingsremmers is gestart, begint het herstel. Uiteindelijk zullen de wonden helemaal genezen. Het hangt van de grootte en de diepte af hoe lang dit gaat duren en hoe de littekens eruit zullen zien. Als de wonden helemaal dicht zijn, kan de behandeling geleidelijk worden afgebouwd, en uiteindelijk helemaal gestopt. Daarna is het beloop wisselend. Er zijn patiënten die dit eenmalig hebben, aansluitend aan een chirurgische ingreep of huidbeschadiging, en daarna nooit meer. Het komt ook voor dat bij iedere volgende ingreep of kleine huidbeschadiging opnieuw pyoderma gangrenosum zweren ontstaan. Maar omdat de patiënt inmiddels weet wat het is zal dat nooit zo uit de hand kunnen lopen, omdat het tijdig herkend en behandeld wordt. Bij geplande ingrepen kan zondig al preventief prednison worden gegeven. Het is belangrijk om bij geplande ingrepen door te geven aan de chirurg dat u pyoderma gangrenosum gehad hebt, en dat dit problemen kan geven bij ingrepen.

Helaas komt het ook voor dat de zweren spontaan terug blijven komen, soms jarenlang, of dat continue behandeling met prednison of andere ontstekingsremmers nodig zijn om te voorkomen dat de zweren terugkomen. Dat is echter een uitzondering.

