
ZIEKTE VAN HAILEY-HAILEY

WAT IS DE ZIEKTE VAN HAILEY-HAILEY ?

De ziekte van **Hailey en Hailey** is een zeldzame erfelijke huidaandoening waarbij blaren, scheurtjes en oppervlakkige wondjes ontstaan in de oksels en in de liezen, en in andere lichaamsplooiën. Het werd voor het eerst in 1939 beschreven door de broers Hugh Edward Hailey en William Howard Hailey. Hoewel het een genetische (erfelijke) aandoening is, wordt het vaak pas op latere leeftijd zichtbaar (meestal tussen de 20 en 40 jaar). De ziekte van Hailey-Hailey wordt ook wel **pemphigus benignus familiaris chronicus** genoemd.



HOE ZIET DE ZIEKTE VAN HAILEY HAILEY ER UIT ?

Er ontstaan rode of paarse schilferende plekken, met blaasjes, blaartjes, scheurtjes, wondjes en soms puskopjes. Het zit vooral op plaatsen met veel wrijving en/of (overmatig) transpireren, zoals de hals, oksels, onder de borsten, elleboogsplooiën, liezen, schaamstreek, en rondom de anus. De huid gaat makkelijk kapot op deze plekken omdat de huidcellen niet stevig aan elkaar vast zitten door de erfelijke afwijking. Er kunnen pijnlijke kloven in ontstaan die bewegen moeilijk maken. Het gebied kan continu vochtig zijn (nattend) door lekkage van vocht uit de kapotte huid. De plekken breiden aan de randen langzaam uit en worden geleidelijk ook dikker, soms met wratachtige veranderingen. Omdat de huid kapot is, en vochtig, en omdat het vaak zit op broeierige en bezwete plekken zoals de oksels en de liezen, is de ziekte van Hailey-Hailey erg bevattelijk voor infectie. Infecties met bacteriën en schimmels, en zelfs met het herpes simle virus kunnen ontstaan. Hierdoor kunnen plekken pussig worden, pijnlijker, en een onaangename geur verspreiden. Ook kan makkelijk een contactallergie ontstaan omdat de huidbarrière verstoord is. De nagels kunnen ook aangedaan zijn (witte strepen in de lengterichting van de nagel). De slijmvliezen zijn meestal niet aangedaan.

WAT IS DE OORZAAK VAN DE ZIEKTE VAN HAILEY-HAILEY ?

Hailey-Hailey is een erfelijke aandoening. De afwijking in het DNA die verantwoordelijk is voor de ziekte is ontdekt. Het is een ingewikkeld verhaal. De cellen van de opperhuid zijn normaal stevig met elkaar verbonden door middel van talloze uitlopertjes. De sterkte van deze verbindingen tussen de cellen onderling neemt af als er te weinig calcium in de cellen zit. Het gen dat betrokken is bij de ziekte van Hailey Hailey (het ATP2C1 gen op chromosoom 3) regelt de hoeveelheid calcium in de cel. Als de hoeveelheid calcium in de cel te laag wordt dan raken de cellen los van elkaar. Hailey-Hailey is erfelijk overdraagbaar in een zogenaamd 'autosomaal dominant patroon'. Dat betekent dat als één van de ouders de ziekte heeft, er 50% kans is dat hun kind het ook zal krijgen.

HOE WORDT DE DIAGNOSE GESTELD ?

De diagnose kan worden gesteld op het klinisch beeld, op hoe het er uit ziet. Soms wordt een huid biopsie afgenomen. Onder de mikroscoop is te zien dat de cellen los van elkaar zijn komen te liggen.

HOE WORDT DE ZIEKTE VAN HAILEY-HAILEY BEHANDELD ?

Er zijn geen behandelingen die de ziekte van Hailey-Hailey kunnen laten verdwijnen. De stoornis zit ingebakken in het erfelijk materiaal en daar valt niets aan te veranderen. Wat wel mogelijk is, is het bestrijden van de symptomen met middelen die de infecties en de roodheid verminderen. Verder is het belangrijk om overmatig zweten en

mechanische belasting van de huid te voorkomen. Ten slotte zijn er chirurgische technieken mogelijk, waarbij de aangedane huid wordt verwijderd. Dit laatste is niet altijd succesvol, want de nieuwe huid die op de plekken teruggroeit bevat natuurlijk ook de genetische stoornis.

Verminderen van de zweetproductie:

Dit kan door situaties te vermijden die aanleiding geven tot zweten: warme omgeving, zon, sauna, inspanning, sporten, stressvolle situaties. Overmatig zweten kan worden aangepakt met herhaalde Botox injecties, of met het uitschakelen van de zweetklieren met een nieuwe techniek: de miraDry methode. De miraDry apparatuur vernietigt de zweetklieren volgens het magnetron principe. De behandeling is niet goedkoop (wordt niet vergoed), maar wel effectief.

Verminderen van mechanische schade:

Draag ruim zittende soepele en luchtige kleding die niet schuurt in oksels en liezen. Sommige sporten of werkzaamheden (zwaar werk met veel beweging van armen en benen) zijn niet verstandig voor iemand met de ziekte van Hailey-Hailey.

Bestrijden van infecties:

Dit kan met antiseptische (antibacteriële) zepen, bijvoorbeeld Hibiscrub of betadine jodium scrub, of met lokale crèmes en zalven waarin antiseptische bestanddelen zijn verwerkt zoals chloorhexidine crème, fusidine crème of zalf, mupirocine zalf, tetracycline zalf of crème.

Soms is het nodig om systemische antibiotica (tabletten) voor te schrijven, zoals flucloxacilline, claritromycine, erytromycine, minocycline. Sommige antibiotica doden niet alleen bacteriën maar hebben ook nog een ontstekingsremmend effect. Bij schimmel-overgroei kunnen lokale of systemische antischimmel producten worden gebruikt. Een herpes infectie wordt met antivirale tabletten bestreden.

Bestrijden van de ontsteking:

Dit kan met lokale corticosteroïden in crème of zalf vorm. Meestal is een licht corticosteroïd voldoende (klasse 1 of 2), omdat de corticosteroïden in de plooien meer worden opgenomen dan op andere plaatsen van het lichaam. Sterkere corticosteroïden (klasse 3) worden ook toegepast, maar daarbij bestaat de kans op het dunner worden van de huid als ze te lang worden gebruikt. Combinaties van een corticosteroïd en een antiseptisch product in een crème werken ook goed bij Hailey-Hailey. Het probleem is dat deze combinatiepreparaten, die door de apotheker zelf moeten worden gemaakt, vaak niet meer vergoed worden door de zorgverzekeraars.

Een andere optie is om Protopic (tacrolimus) zalf of Silkis (calcitriol) crème te gebruiken. Dit zijn ook ontstekingsremmende anti-eczeem zalven, die als voordeel hebben dat ze niet de huid dun maken.

In ernstige gevallen kan het nodig zijn om kortdurend prednison tabletten te gebruiken, of andere systemische ontstekingsremmende middelen (dapson, ciclosporine, methotrexaat). Ook bepaalde vormen van lichttherapie, zoals PUVA-therapie kunnen worden toegepast.

Verwijderen van de huid met CO2 laser, dermabrasie of chirurgisch:

Met de CO2 laser kan een oppervlakkige laag van de huid worden weggebrand (verdampt). De diepte van het effect is met laser goed in te stellen. De verwijderde huid wordt vervangen door nieuwe huidcellen vanuit de diepte en vanuit de randen. Mogelijk sneuvelen ook zweetklieren door de behandeling.

Dermabrasie is het afschaven van de huid met een ronddraaiende rasp. Dit is eigenlijk hetzelfde principe.

Chirurgisch houdt in dat de aangedane huid operatief wordt verwijderd en dat daarna donor huid van een andere plek wordt aangebracht.

Er is geen garantie te geven dat het probleem verholpen wordt met deze chirurgische technieken, het kan weer terugkomen. Meestal geeft het toch wel verbetering.

WAT KUNT U ZELF DOEN AAN DE ZIEKTE VAN HAILEY-HAILEY

Proberen omstandigheden waardoor u overmatig gaat zweten te vermijden: vermijd warme omgeving, houdt de kamertemperatuur laag, mijdt zon en hitte, voorkom overmatige inspanning, draag luchtige (katoenen) kleding. Liefst ook ruimzittend soepel en van goed absorberend materiaal (katoen).

WAT IS HET BELOOP BIJ DE ZIEKTE VAN HAILEY-HAILEY ?

De ziekte van Hailey-Hailey is een goedaardige maar zeer hinderlijke chronisch verlopende huidaandoening, waarbij er een verergering optreedt in de zomermaanden. De klachten worden minder bij het ouder worden.

