



Slimhinnepemfigoid

MEDISINEN I BILDER

KRISTINE BØ

E-post: kristine.bo@ous-hf.no

Seksjon for hudsykdommer

Avdeling for revmatologi, hud- og infeksjonssykdommer

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Kristine Bø (f. 1965) er spesialist i hud- og veneriske sykdommer og overlege.

Forfatter har fylt ut ICME-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

JOHAN EDVARD STEINEGER

Øre-, nese- og halsavdeling

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Johan Edvard Steineger (f. 1980) er spesialist i øre-, nese- og halssykdommer.

Forfatter har fylt ut ICME-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

CAROLINE SCHMITT

Øyeavdelingen

Oslo Universitetssykehus, Ullevål

Caroline Schmitt (f. 1971) er spesialist i øyesykdommer og overlege.

Forfatter har fylt ut ICME-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

En mann i 60-årene var plaget av små blemmer i munnhule og svelg. Blemmene var fylt med serøs væske som brast og etterlot sår med rød halo som grodde i løpet av en uke. Han hadde også utslett på glans penis og nesetetthet.

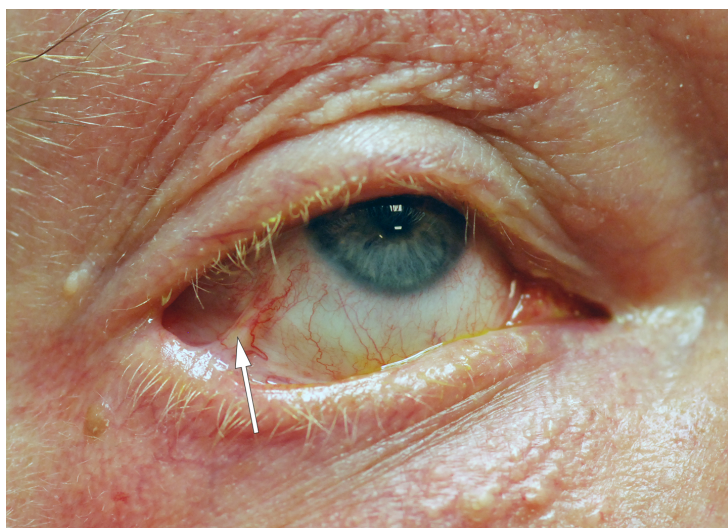


Foto: Geir Aksel Qvale

Øre-nese-hals-lege forordnet nystatin mikstur og kort prednisolonkur, med liten effekt.

Revmatolog fant ikke holdepunkt for bindevevssykdom. Ved dermatologisk vurdering forelå klinisk plasmacellebalanitt. Samtidig var han hos øyelege for tåreveisstenose, blefaritt og ptose. Man påviste konjunktivalstrenger mellom øyelokket og bulbus nedad og oppad høyre øye (bilde 1). Ved kontroll forelå små blemmer på lingviale del av epiglottis (bilde 2 og video).

Biopsier fra preputiet og munnhulen sendt til HE-farging var uspesifikke. Direkte immunfluorescensundersøkelse fra preputiet var negativ. Konjunktivalbiopsi viste uspesifikk betennelse og fibrose, men direkte immunfluorescensundersøkelse viste lineært nedslag av IgA og IgG. Blodprøve viste positiv anti-hud desmosom ved indirekte immunfluorescens (IIF > 8, ref. < 8 negativ). ELISA-tester for anti-desmoglein 1 og 3 var negative. Antistoffet mot hud reagerte med intercellulært antigen i epidermis. Pemfigus kunne ikke påvises, og betydningen var derfor usikker.

Kliniske funn ga diagnosen slimhinnepemfigoid (1). Sykdommen ble mistenkt fire år etter debut av munnhulesår og biopsiverifisert etter fem år. Det ble startet behandling med lokale og systemiske steroider samt mykofenolattabletter. Pasientens tilstand har bedret seg etter dette, men han har senere også fått intravenøs immunglobulinbehandling, og man vurderer rituksimabbehandling.

Slimhinnepemfigoid er en sjelden autoimmun blemmesykdom som skyldes autoantistoffer rettet mot antigener i basalmembransonen. Dette påvirker hemidesmosomenes funksjon og gir blemmedanning. Tilstanden er karakterisert av inflammasjon, fibrose og risiko for irreversibel arrdanning i hud og slimhinner. Blindhet og trakealstenose er fryktede komplikasjoner. Klinisk bør diagnosen mistenkes ved symblefaronstrenger i conjunctiva av ukjent årsak. Pasientene utredes ofte tverrfaglig, og sykdommen krever oftest systemisk immundempende behandling.

Diagnosen stilles ved påvisning av immunnedslag ved direkte immunfluorescens i perilesjonell hud- eller slimhinnebiopsi. Serologi til bl.a. indirekte immunfluorescens er aktuelt (2). Vevsprøve til direkte immunfluorescensundersøkelse må sendes på saltvann, men ved transporttid > 48 timer er Michels medium anbefalt (2).

LITTERATUR:

1. Schmidt E, Zillikens D. Pemphigoid diseases. *Lancet* 2013; 381: 320 - 32. [PubMed][CrossRef]
2. Jonkman MF. red. Autoimmune bullous diseases. Text and review. London: Springer International Publishing, 2016.

Publisert: 22. januar 2018. Tidsskr Nor Legeforen. DOI: 10.4045/tidsskr.17.0557

Mottatt 26.6.2017, første revisjon innsendt 27.10.2017, godkjent 5.12.2017.

© Tidsskrift for Den norske legeforening 2020. Lastet ned fra tidsskriftet.no