

Limakalvojen rakkuloituminen ja haavautuminen,
deskvammatiivinen ientulehdus



Hammaslääkärin vastaanotolla

Nikolskyn testi

Histologinen näyte¹

Suun hyvä omahoito ja
omahoidon ohjeistus,
akuutin kivun hoito²

Pos³

Neg⁴

Lähetä erikoissairaanhoidon

Perusverenkuvaa
Seerumin B12-vitamiini ja
folaatti

Tuorenäyte suoraa
IF-tutkimusta varten⁵

Epäsuora IF, seerumin
kiertävät autovasta-
aineet⁶

Diagnoosi ja hoitosuunnitelma

Ihotautilääkärin
konsultaatio⁷

Tarvittaessa
Silmälääkärin
konsultaatio

Suun kokonaishoidon osalta
ohjeistus ja yhteistyö oman
hammaslääkärin ja
suuhygienistin kanssa ja
oireilevien limakalvojen hoito

Rakkulasairauden
seuranta ESH:ssa
ja/tai omalla
hammaslääkärillä⁸

Kuva 3. Kaavio autoimmuunitaustaista rakkulasairautta sairastavan potilaan diagnosoinnista ja hoidosta. Potilaan mahdollisia kliinisiä oireita ovat limakalvojen rakkuloituminen ja haavautuminen tai deskvammatiivinen ientulehdus. PV: pemfigus vulgaris, LKP: limakalvopemfigoidi, IF: immunofluoresenssi

1. Koepala haavauman tai rakkulan alueelta siten, että nähdään myös haavan tai rakkulan reunan ehjää limakalvoa. Lähetetään patologian laboratorioon formaliinissa. LKP: Epiteelin subepiteliaalinen irtoaminen. PV: Epiteelisolujen akantolyysi ja epiteelin sisäinen rakkulamuodostus.
2. Anti-infektiivinen hoito sekä omahoidon toteutumisen seuranta ovat keskeisiä. Akuutin kivun hoitoon esimerkiksi nelosgeeli.
3. Positiivinen tulos sopii autoimmuunitaustaiseen rakkulasairauteen.
4. Negatiivinen tulos ei sulje pois autoimmuunitaustaisen rakkulasairauden mahdollisuutta.
5. IF -tutkimusta varten otetaan näyte terveeltä limakalvolta n. 1 cm säteellä rakkuloivasta/haavautuvasta alueesta. Näyte lähetetään patologian laboratorioon tuoreena. Jos näyte otetaan avosektorilla, voidaan se lähettää IF-tutkimuksia tekevään patologian laboratorioon Michelinin liuoksessa. LKP: Tyvikalvolla positiivinen lineaarinen IgA, IgG ja C3. PV: Epiteelin soluvälirakenteissa positiivinen IgG ja C3.
6. Tutkimuspyynnöt epäsuorista IF:sta ovat S-Ihot-Ab, S-Ihov-Ab, S-Pemfi-Ab, S-DsgAb. Lisäksi voidaan tilata S-Lam5AbG (S-Laminiini 5) vasta-aineet (epäsuora IF) sekä seerumin desmogleiinivasta-aineiden (S-Dsg1Ab ja S-Dsg3Ab) sekä envoplakiinin (S-EnvopAb) entsyymi-immunologiset määritykset.
7. Sairauden tarkempi määrittäminen ihomeetingissä. Systeminen hoito ja sairauden eri ilmentymien paikallinen hoito.
8. Aluksi 2-3 kk, hoitovasteen ja oireilun mukaan voidaan pidentää tarvittaessa esim. 6-9kk.