

ΕΠΕΙΓΟΝΤΑ ΣΤΗ ΔΕΡΜΑΤΟΛΟΓΙΑ

ΕΥΣΤΑΘΙΟΣ Α. ΡΑΛΛΗΣ
ΑΝΑΠΛ. ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΔΕΡΜΑΤΟΛΟΓΙΑΣ-ΑΦΡΟΔΙΣΙΟΛΟΓΙΑΣ
ΠΑ.Δ.Α.



ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΣΤΑ ΕΠΕΙΓΟΝΤΑ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΑ

■ Τι πρέπει να γνωρίζουμε:

- Πως να περιγράψουμε τα εξανθήματα
- Βασική διαφορική διάγνωση
- Τοξικό (συνοδεύεται από συστηματικά συμπτώματα) vs μη-τοξικό εξάνθημα
- Αντιμετώπιση

■ Γιατί;

- Το **5%** των προσερχομένων στα επείγοντα αφορούν τη Δερματολογία

From: **Skin Conditions That Bring Patients to Emergency Departments**

Arch Dermatol. 2011;147(1):118-120. doi:10.1001/archdermatol.2010.246

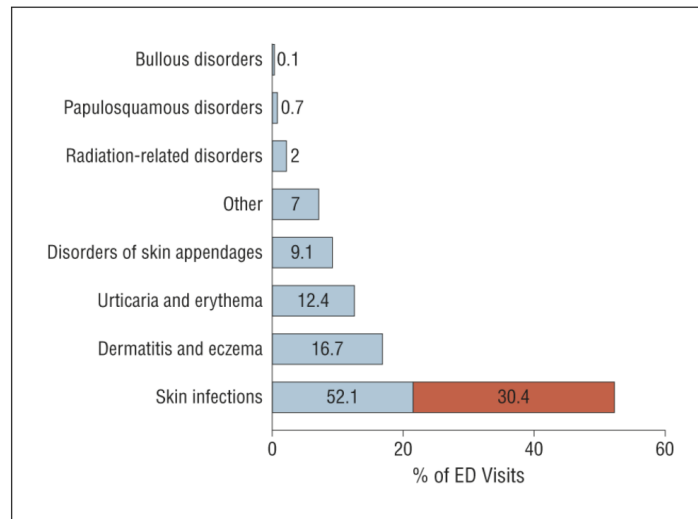


Figure Legend:

Percentage of each diagnostic category among patients seen in the emergency department (ED) for skin conditions. Among patients with skin infections, the fraction of those diagnosed as having cellulitis is in red.

ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΣΤΑ ΕΠΕΙΓΟΝΤΑ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΑ

■ **Θα γίνει αναφορά σε:**

- 1. Σύνδρομο Stevens-Johnson / Lyell**
- 2. Ερυσίπελας**
- 3. Αγγειίτιδες**
- 4. Ερυθροδερμία**



1. ΣΥΝΔΡΟΜΟ STEVENS- JOHNSON / LYELL

Εισαγωγή

- Το σύνδρομο Stevens-Johnson (SJS) και η τοξική επιδερμидική νεκρόλυση (TEN, σύνδρομο Lyell) αποτελούν σπάνιες νόσους με **υψηλή νοσηρότητα** και **θνησιμότητα**.
- Χαρακτηρίζονται από ποικίλης έκτασης **αποκόλληση της επιδερμίδας**, **σχηματισμό πομφολύγων** και **αιμορραγικές διαβρώσεις των βλεννογόνων**.
- Αρχικά είχαν περιγραφεί ως ξεχωριστές οντότητες αλλά θεωρείται ότι αποτελούν τα άκρα κλινικού φάσματος με παρόμοια κλινική εικόνα και παθοφυσιολογικό μηχανισμό.

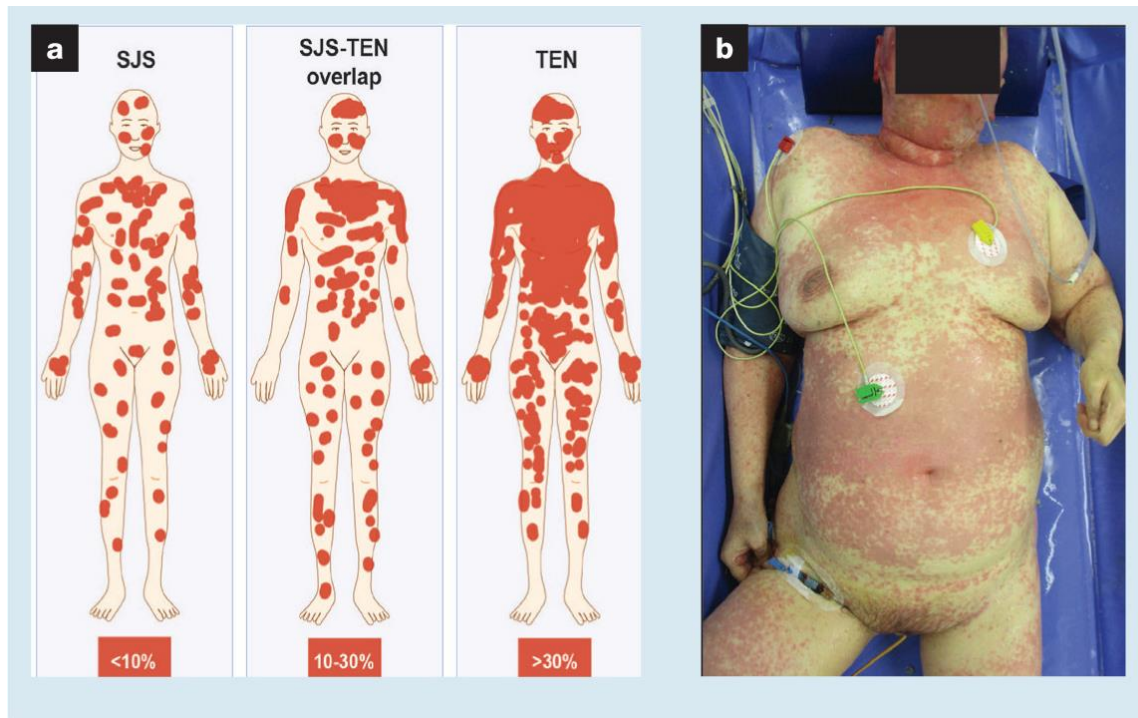


Table 1. Classification of SJS/TEN.

Diagnosis	Skin detachment area (%)
SJS	<10
SJS/TEN overlap	10–30
TEN	>30

SJS, Stevens-Johnson syndrome; TEN, toxic epidermal necrolysis

Επιδημιολογία

- Η επίπτωση των SJS και TEN κυμαίνεται μεταξύ **1 - 7,1** και **0,4 - 1,4** αντίστοιχα, **ανά 1.000.000** στο γενικό πληθυσμό.
- Αναλογία ανδρών / γυναικών: **1 / 1,5**.
- Η επίπτωση αυξάνεται με την ηλικία και είναι **υψηλότερη στους HIV (+)** (1 ανά 1000 οροθετικούς / έτος).

Αιτιολογία (1)

- Το **80%** περίπου των περιπτώσεων οφείλεται σε **φάρμακα**.
- Σε ποσοστό **< 5%** δεν ανευρίσκεται αίτιο.
- Στα υπόλοιπα περιστασιακά έχει ενοχοποιηθεί, το **μυκόπλασμα της πνευμονίας, ιοί (HIV, HSV, HAV), χημικά που χρησιμοποιούνται στη βιομηχανία, εμβόλια (BCG, MMR) και ερυθηματώδης λύκος.**

Αιτιολογία (2)

Table 4. Medications associated with high risk of SJS/TEN.

Nevirapine
Lamotrigine
Carbamazepine
Phenytoin
Cotrimoxazole and other anti-infective sulfonamides
Sulfasalazine
Allopurinol
Oxicam/NSAIDs

NSAID, non-steroidal anti-inflammatory drug; SJS, Stevens-Johnson syndrome; TEN, toxic epidermal necrolysis

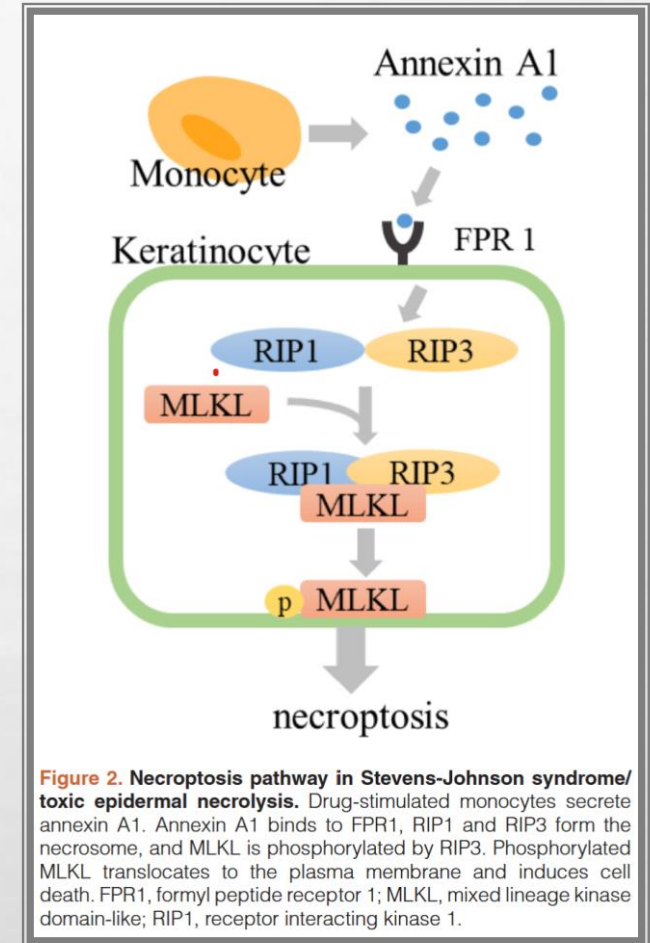
Causative drugs	Total no. (%)	Causative drugs	Total no. (%)
Antimicrobial drugs	145 (37.27)	Anti-epileptic drugs	139 (35.73)
Fluoroquinolones	33 (8.48)	Carbamazepine	71 (18.25)
Gatifloxacin	5	Phenytoin	52 (13.37)
Ciprofloxacin	4	Phenobarbitone	11 (2.83)
Ofloxacin	2	Sodium valproate	2 (0.52)
Pefloxacin	1	Lamotrigine	1 (0.26)
Levofloxacin	1	Others NS anti-epileptics	2 (0.52)
NS	20	NSAIDs	62 (15.93)
Anti-tubercular	22 (5.65)	Paracetamol	24 (6.17)
Isoniazid	1	Nimesulide	11 (2.83)
Pyrazinamide	1	Diclofenac	8 (2.06)
Rifampicin	1	Ibuprofen	4 (1.02)
NS	19	Vicks action 500*	2 (0.52)
Penicillins	21 (5.39)	Aspirin	1 (0.26)
Amoxycillin	6	Mefenamic acid	1 (0.26)
Ampicillin+Cloxacillin	3	Piroxicam	1 (0.26)
Ampicillin	2	Paracetamol+Ciprofloxacin	1 (0.26)
Penicillin	1	Anacin**	3 (0.77)
NS	9	Analgin***	3 (0.77)
Anti-retro viral	13 (3.34)	Others NS NSAIDs	3 (0.77)
Nevirapine	11	Other drugs	16 (4.11)
Zidovudine	1	Antisecretory rugs	4 (1.02)
Stavudine	1	Ranitidine	2
Sulpha drugs	24 (6.16)	Famotidine	1
Cotrimoxazole	12 (3.08)	Pantoprazole	1
Sulphonamides	12 (3.08)	Antiemetics	3 (0.77)
Cephalosporins	12 (3.08)	Ondansetron	1
Cefixime	1	Domperidon	2
Cefadroxyl	1	Diuretics	2 (0.52)
Ceftriaxone	1	Furosemide	1
Cephalexin	1	NS	1
Cefotaxime	1	Multivitamins	2 (0.52)
NS	7	Allopurinol	2 (0.52)
Antimalarial	5 (1.28)	Chlorpromazine	1 (0.26)
Pyrimethamine+Sulfadoxine	2	Amlodipine	1 (0.26)
Quinine	2	Leflunomide	1 (0.26)
Chloroquine	1	Unknown drugs	28 (7.19)
Tetracyclines	4 (1.02)	Ayurvedic medication	4 (1.02)
Doxycycline	3	P. amarus (Kizhaneli)	1
NS	1	Ayurvedic medication NS	3
Aminoglycosides	3 (0.77)	Siddha	1 (0.26)

contd...

1. Hasegawa A et al, Recent advances in managing and understanding Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. F1000Res. 2020 Jun 16;9:F1000 Faculty Rev-612.
2. Patel TK et al. A systematic review of the drug-induced Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in Indian population. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2013;79(3):389-98.

Αιτιοπαθογένεια

- Παρότι **δεν έχουν αποσαφηνιστεί** οι παθοφυσιολογικοί μηχανισμοί, φαίνεται ότι **κινητοποιούνται ανοσολογικοί μηχανισμοί που οδηγούν στην νέκρωση της επιδερμίδας.**
- Αυτό επιβεβαιώνεται από την ανεύρεση **ενεργοποιημένων CD8+ στην επιδερμίδα και CD4+ στο χόριο.**
- Φαίνεται ότι η πρωτεΐνη **αννεξίνη A1** είναι ο **σημαντικότερος μεσολαβητής της απόπτωσης των κερατινοκυττάρων.**



Κλινική εικόνα (1)

- Η, φαρμακευτικής αιτιολογίας, ΤΕΝ εκδηλώνεται εντός **1 - 3 εβδομάδων** από την λήψη του υπεύθυνου φαρμάκου.
- Προηγείται πρόδρομη φάση με **πυρετό, ρίγος, κακουχία, μυαλγίες**, διάρκειας **2-14 ημερών**.
- Το **ενάνθημα** συνήθως εμφανίζεται πρώτο με χαρακτηριστική εντόπιση, στο **90%**, στο **βλεννογόνο του στόματος** και τα **χείλη**. Επίσης μπορεί να προσβάλλεται ο βλεννογόνος των οφθαλμών, της ρινός, των γεννητικών οργάνων, του αναπνευστικού και του γαστρεντερικού.
- Αποτελείται από **επώδυνες διαβρώσεις** που καλύπτονται από **αιμορραγικές εφελκίδες**.

Κλινική εικόνα (2)

Figure 1. Mucosal ulcer-bleeding-scab of lip and gums and conjunctival congestion (A: mucosal ulcer-before treatment, B: mucosal bleeding-during treatment, C: mucosal scab-after treatment, D: conjunctival congestion in both eyes).



Κλινική εικόνα (3)

- Το εξάνθημα ακολουθεί μερικές ημέρες μετά και **εκδηλώνεται συμμετρικά** στον κορμό, τα άκρα και το πρόσωπο. **Δεν προσβάλλεται το τριχωτό της κεφαλής.**
- Εμφανίζεται ως **διάχυτο κηλιδώδες εξάνθημα** ή **τύπου πολυμόρφου ερυθήματος**, με **ερυθροϊώδες κέντρο.**
- **Πλαδαρές πομφόλυγες** μπορεί να εμφανιστούν στην επιφάνεια των βλαβών οι οποίες **ρήγνυνται** και ακολουθεί η **αποκόλληση της επιδερμίδας** για τις επόμενες **3-5 ημέρες** οδηγώντας σε **μεγάλης έκτασης, επώδυνες, ορρορούσες διαβρώσεις.**
- Το σημείο **Nikolsky** είναι **(+).**
- Οι βλεφαρίδες και τα νύχια μπορεί να αποπέσουν.
- Η επαναπεπιθηλιοποίηση αρχίζει 1 εβδομάδα μετά και διαρκεί μέχρι 3 εβδομάδες.



Κλινική εικόνα (4)



Διάγνωση - Διαφορική διάγνωση

- Η διάγνωση στηρίζεται στην **κλινική εικόνα** και επιβεβαιώνεται με **βιοψία δέρματος**.
- Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει τα παρακάτω:
 - Ερυθροδερμία
 - Φαρμακευτική πέμφιγα
 - Παρανεοπλασματική πέμφιγα
 - Φαρμακευτικό προμφολυγώδες πεμφιγοειδές
 - Οξεία γενικευμένη εξανθηματική φλυκταίνωση
 - Σταφυλοκοκκικό απολεπιστικό σύνδρομο του δέρματος (Staphylococcal scalded skin syndrome, SSSS)
 - Έγκαυμα β' βαθμού
 - Οξεία νόσος μοσχεύματος κατά ξενιστή

Πρόγνωση

- Η θνησιμότητα του **SJS** είναι **1-3%** και της **TEN**, **30-50%**.
- Η σηψαιμία και πολυοργανική ανεπάρκεια αποτελούν τις συχνότερες αιτίες θανάτου.

Table 2. Risk factors for SCORTEN.

Age over 40 years
Heart rate >120 beats per minute
Presence of cancer or hematologic malignancy
Epidermal detachment area involving body surface area >10%
Blood urea nitrogen >28 mg/dL (10 mmol/L)
Blood glucose >252 mg/dL (14 mmol/L)
Bicarbonate <20 mEq/L

SCORTEN, Score of Toxic Epidermal Necrosis

Table 3. Mortality rate in SCORTEN.

Number of risk factors	Mortality rate (%)
0–1	3.2
2	12.1
3	35.3
4	58.3
≥5	90

SCORTEN, Score of Toxic Epidermal Necrosis

Θεραπεία

- Απαραίτητη είναι η **άμεση αναγνώριση** και η **διακοπή του υπεύθυνου φαρμάκου**.
- Απαιτείται η άμεση μεταφορά σε **μονάδα εγκαυμάτων** για: τοπική φροντίδα και πρόληψη επιμολύνσεων των βλαβών, αποκατάσταση ισοζυγίου υγρών και ηλεκτρολυτών.
- Υπάρχει διχογνωμία για τη χορήγηση συστηματικά κορτικοστεροειδών και ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης.
- Η **κυκλοσπορίνη** σε δόση 3 - 10 mg/kg έχει πολύ καλή ανταπόκριση.

2. ΕΡΥΣΙΠΕΛΑΣ

Εισαγωγή - Αιτιολογία

- Το ερυσίπελας είναι μια **οξεία** ή **υποτροπιάζουσα μικροβιακή λοίμωξη** του χορίου από **στρεπτόκοκκο**.
- Ο στρεπτόκοκκος της **ομάδας A** ενοχοποιείται για το **60%** των περιπτώσεων, της ομάδας **G** για το **20%**.
- Ως προδιαθεσικοί παράγοντες θεωρούνται:
 - Η (μεγάλη) ηλικία
 - Η παχυσαρκία
 - Η φλεβική ανεπάρκεια
 - Το λεμφοίδημα
 - Λύσεις συνεχείας του δέρματος (τραύμα, έλκη, έκζεμα, δερματοφυτίες, κα).

Κλινική εικόνα (1)

- Στην τυπική του εικόνα, η έναρξη είναι **οξεία**.
- Εμφανίζεται μια **έντονα ερυθρή, οιδηματώδης βλάβη** με **σαφή, περιγεγραμμένα όρια**.
- Στο **70 - 80%** εκδηλώνεται **μονόπλευρα**, στα **κάτω άκρα** με **ερύθημα, οίδημα, θερμότητα** και **άλγος ή ευαισθησία**.
- Συχνά συνυπάρχει **πυρετός > 38 °C**, με **ρίγος**.
- Ανάπτυξη **αποστήματος** αναφέρεται στο **3 - 12%** των περιπτώσεων λόγω **ταυτόχρονης λοίμωξης** από **στρεπτόκοκκο** και **χρυσίζοντα σταφυλόκοκκο**.
- Υποτροπιάζον **ερυσίπελας** αναφέρεται σε ποσοστό **30 - 50%**.

Κλινική εικόνα (2)



FIGURE 1 | Clinical manifestation of erysipelas and erysipelas relapses. Typical inflammatory (A) or hemorrhagic (B) erysipelas of the lower leg. (C) Increase in lymphedema following several relapses in bullous erysipelas as indicated by the circumferential increase of the left ankle and non-pitting edema of the forefoot. (D) First erysipelas episode and two relapses two (E) and three (F) years after the first episode typically occurring in the same site of a female patient. (G) Late-stage excessive lymphedema with thickened fold of skin at the base of the second toe that cannot be lifted (positive Stemmer sign test), dermal fibrosis, and formation of numerous fibrotic nodes from multiple episodes of relapsing erysipelas. (H,I) Toe-web inoculation site of a first erysipelas episode of the left lower leg. Note the typical centripetal distance (arrow) between bacterial inoculation site and erysipelas.

Κλινική εικόνα (3)

- Διακρίνονται 3 κλινικές μορφές:
 1. **Πομφολυγώδες ερυσίπελας.** Στη επιφάνειά του εμφανίζονται **φυσαλίδες** ή **πομφόλυγες** ποικίλου μεγέθους που οφείλονται σε **αυξημένο οίδημα** του δέρματος και είσοδος υγρού στην επιδερμίδα.
 2. **Γαγγραινώδες ερυσίπελας.** Συνήθως εμφανίζεται σε ασθενείς με σακχαρώδη διαβήτη ή γενικότερα σε ανοσοκατασταλμένους ασθενείς.



Κλινική εικόνα (4)

3. Υποτροπιάζον ερυσίπελας.

- Υποτροπιάζει στο ίδιο σημείο του δέρματος
- Οφείλεται στην παραμονή του παθογόνου στα λεμφαγγεία της περιοχής ή σε παραμένονσα λύση της συνέχειας του δέρματος (άτονα έλκη, μεσοδακτύλιες πτυχές με διαβροχή, κα).



Διάγνωση - Διαφορική διάγνωση

- Η διάγνωση στηρίζεται στην **κλινική εξέταση**.
- Εργαστηριακά μπορεί να διαπιστωθεί, λευκοκυττάρωση και αύξηση της ΤΚΕ και CRP.
- Η διαφορική διάγνωση περιλαμβάνει:
 - Την κυτταρίτιδα: Ασαφώς αφοριζόμενα όρια, λοίμωξη εντοπιζόμενη σε υποδόριο λίπος
 - Τη δερματίτιδα εκ στάσεως: Αμφοτερόπλευρη προσβολή των κνημών, συχνά με κνησμό
 - Τη φλεβοθρόμβωση: Συνήθως δεν υπάρχει ερύθημα, triplex αγγείων
 - Οικογενής μεσογειακός πυρετός: Αυτοσωματικό υπολειπόμενο, (+) οικογενειακό ιστορικό

Θεραπεία

- Απαραίτητη είναι η **αντιμετώπιση των προδιαθεσικών παραγόντων** και η τοποθέτηση του άκρου σε **ανάρροπη θέση**.
- Αγωγή:
 - Πενικιλλίνη από το στόμα (500 mg ανά 6ωρο),
 - Ενδοφλέβια πανικιλλίνη G (1-2 εκατομμύρια μονάδες ανά 6-8 ώρες)
- Σε ευαισθησία στην πενικιλλίνη, απευαισθητοποίηση και χορήγηση πενικιλλίνης ή εναλλακτικά, **μακρολίδες**.

3. ΑΓΓΕΙΙΤΙΔΑ

Εισαγωγή

- Οι αγγειίτιδες αποτελούν μια **ετερογενή ομάδα** σπανίων νοσημάτων που χαρακτηρίζονται από **φλεγμονή του τοιχώματος των αγγείων**.
- Αυτό μπορεί να οδηγήσει σε **στένωση ή απόφραξη** τους, **ισχαιμία** και **νέκρωση** του αγγειακού τοιχώματος και των περιαγγειακών ιστών.
- Η φλεγμονή μπορεί να προσβάλλει **όλα τα αγγεία**.
- Η βαρύτητα της νόσου εξαρτάται από τον αριθμό, το μέγεθος και τη θέση των αγγείων.

Αιτιοπαθογένεια

- Φαίνεται να εμπλέκονται οι παρακάτω τρεις μηχανισμοί:
 - Ο σχηματισμός **κοκκιωμάτων** (κοκκιωμάτωση Wegener, σύνδρομο Churg-Strauss, αρτηρίτιδα Takayasu, κροταφική αρτηρίτιδα)
 - Ο σχηματισμός **αντισωμάτων έναντι συστατικών του κυτταροπλάσματος των ουδετερόφιλων** που οδηγούν στις ανοσοπενικές αγγειίτιδες
 - Ο σχηματισμός **ανοσοσυμπλεγμάτων έναντι ξένων αντιγόνων ή αυτοαντιγόνων** τα οποία προσκολλώνται στο αγγειακό τοίχωμα, ενεργοποιούν το συμπλήρωμα και ασκούν χημειοτακτική δράση στα πολυμορφοπύρηνα. Αυτά φαγοκυτταρώνουν τα ανοσοσυμπλέγματα και προκαλείται η βλάβη στο τοίχωμα των αγγείων (λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα, οζώδη πολυαρθριίτιδα, κα)

Κλινική εικόνα (1)

Λευκοκυτοκλαστική αγγειίτιδα (1)

- Η αγγειίτιδα περιορίζεται στο δέρμα και αφορά αγγεία μικρού μεγέθους και μετατριχοειδή φλεβίδια.
- Συνήθως αναφέρεται ιστορικό έκθεσης σε νέα φάρμακα ή λοιμώξεις.
- Οι δερματικές εκδηλώσεις εμφανίζονται στα κάτω άκρα και είναι, πορφυρικό εξάνθημα (ψηλαφητή πορφύρα), βλατίδες, οζίδια, φυσαλίδες, έλκη ή πομποί.
- Μπορεί να συνυπάρχει πυρετός, αρθραλγίες, μυαλγίες.
- Το 10% των ασθενών μπορεί να εμφανίσουν υποτροπές σε διαστήματα μηνών ή ετών.

Κλινική εικόνα (2)

Λευκοκυτοκλαστική αγγειίτιδα (2)



Κλινική εικόνα (3)

Πορφύρα Henoch-Schönlein (1)

Criterion	Description
Mandatory criterion	Purpura or petechiae with lower limb predominance
Minimum 1 out of 4 criteria	1. Diffuse abdominal pain with acute onset 2. Histopathology showing leukocytoclastic vasculitis or proliferative glomerulonephritis, with predominant immunoglobulin A (IgA) deposits 3. Arthritis or arthralgia of acute onset 4. Renal involvement in the form of proteinuria or haematuria

EULAR/PRINTO/PRES: the European League Against Rheumatism, the Paediatric Rheumatology International Trials Organization and the Paediatric Rheumatology European Society (8, 9).

- Πρόκειται για συστηματική αγγειίτιδα των μικρών αγγείων.
- Αποτελεί την **πιο συχνή**, συστηματική αγγειίτιδα **σε παιδιά συχνά**, 1-2 εβδομάδες μετά από λοίμωξη του αναπνευστικού.
- Χαρακτηρίζεται από την τετράδα: α) **ψηλαφητή πορφύρα**, β) **σπειραματονεφρίτιδα**, γ) **αρθρίτιδα/αρθραλγίες κάτω άκρων**, δ) **γαστρεντερικά συμπτώματα** (κοιλιακά άλγη, αιμορραγικές διάρροιες).
- Δεν είναι απαραίτητη η παρουσία της πλήρους τετράδας συμπτωμάτων για τη διάγνωση.

Κλινική εικόνα (4)

Πορφύρα Henoch-Schönlein (2)

- Το μικροσκοπικό της χαρακτηριστικό είναι η **εναπόθεση IgA** στα τοιχώματα των αγγείων που προσβάλλονται.
- Οι κλινικές εκδηλώσεις από το δέρμα περιλαμβάνουν, **συμμετρικό, κηλιδώδες εξάνθημα** που εξελίσσεται σε **φλεγμονώδες πορφυρικό εξάνθημα** στα κάτω άκρα και τους γλουτούς.
- **Φυσαλιδοπομφολυγώδεις** και **φλυκταινώδεις** βλάβες είναι συχνότερες στην ενήλικη μορφή της νόσου.
- Συνήθως, αυτοπεριορίζεται σε λίγες εβδομάδες.

Κλινική εικόνα (5)

Πορφύρα Henoch-Schönlein (3)



Διάγνωση

- Οι αγγειίτιδες μπορεί να είναι **πρωτοπαθείς** ή **δευτεροπαθείς** όταν σχετίζονται με κάποια υποκείμενη νόσο.
- Η διαγνωστική προσέγγιση περιλαμβάνει:
 1. Πλήρες ιστορικό
 2. Κλινική εξέταση
 3. Βιοψία δέρματος / Άμεσος ανοσοφθορισμός
 4. Εργαστηριακός έλεγχος
 5. Απεικονιστικός έλεγχος

Πίνακας 26.2. Διαγνωστική προσέγγιση αγγειίτιδων

Ιστορικό	Φάρμακα	➤ β-λακτάμες, πενικιλίνη ➤ Φάρμακα της ομάδας sulfa ➤ Αλλοπουρινόλη ➤ Ινσουλίνη ➤ Κινολόνες ➤ Θειαζίδες ➤ Ρετινοειδή ➤ Προπύλθειουρακίλη ➤ Μινουκυκλίνη ➤ Εμβόλια κατά της γρίπης, ➤ Μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη ➤ Υδαντοΐνη ➤ Ιντερφερόνες ➤ Αναστολείς λευκοτριενίων ➤ Χημικές ουσίες, εντομοκτόνα, παράγωγα του πετρελαίου
	Τροφές	➤ Πρωτεΐνη γάλακτος ➤ Γλουτένη ➤ Βιταμίνες και συμπληρώματα διατροφής
	Λοιμώξεις	➤ Ηπατίτιδα Β και C ➤ HIV ➤ Μικροβιακές (στρεπτόκοκκος, σταφυλόκοκκος, χλαμύδια, μυκοβακτηρίδια) ➤ Μύκητες (candida) ➤ Πρωτόζωα
Εργαστηριακός έλεγχος	Αυτοάνοσες παθήσεις	➤ Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος ➤ Ρευματοειδής αρθρίτιδα ➤ Σύνδρομο Sjogren ➤ Νόσος Αδαμαντιάδη-Bechcet ➤ Φλεγμονώδη νοσήματα του εντέρου
	Νεοπλάσματα	➤ Λέμφωμα Non-Hodgkin ➤ T- λέμφωμα των ενηλίκων ➤ Παραπρωτεϊναιμία ➤ Πολλαπλό μυέλωμα
	Γενικός εργαστηριακός έλεγχος	➤ Γενική αίματος ➤ Βιοχημικός ➤ Δείκτες φλεγμονής (ΤΚΕ, CRP) ➤ Ορολογικός έλεγχος για ηπατίτιδα Β, C και HIV ➤ Βιοψία
	Εξειδικευμένος ορολογικός έλεγχος	➤ ANA ➤ Συμπλήρωμα ➤ pANCA, cANCA
	Απεικονιστικός έλεγχος	➤ Α/α θώρακος ➤ Ηλεκτροκαρδιογράφημα, triplex καρδιάς και αγγείων ➤ Αγγειογραφία ➤ Αξονική τομογραφία ➤ Μαγνητική τομογραφία

Ιστολογική εικόνα

- Οι αγγειίτιδες χαρακτηρίζονται από τα παρακάτω ιστολογικά ευρήματα:
 - Διήθηση του αγγειακού τοιχώματος από πολυμορφοπύρρηνα, μονοκύτταρα και γιγαντοκύτταρα.
 - Ινώδης νέκρωση του αγγείου τοιχώματος.
 - Καταστροφή των λευκοκυττάρων με εμφάνιση πυρηνικής σκόνης (λευκοκυτταρόκλαση).

Θεραπεία

- **Λευκοκυτοκλαστική αγγειίτιδα**

- Διακοπή του φαρμάκου και ανάρρωση θέση των άκρων
- Τοπικά ή συστηματικά κορτικοστεροειδή
- Μη-στεροειδή αντιφλεγμονώδη, κολχικίνη, αζαθειοπρίνη, μεθοτρεξάτη

- **Πορφύρα Henoch-Schönlein**

- Το όφελος των κορτικοστεροειδών για την πρόληψη και τη θεραπεία της νεφρίτιδας, είναι υπό αμφισβήτηση.
- Χωρίς νεφρική ή γαστρεντερική συμμετοχή, η θεραπεία είναι υποστηρικτική.

4. ΕΡΥΘΡΟΔΕΡΜΙΑ

Εισαγωγή

- Η **ερυθροδερμία (Erythroderma)** είναι ένας γενικός όρος που αναφέρεται σε σοβαρή, εκτεταμένη φλεγμονή του δέρματος.
- Η **γενικευμένη απολεπιστική δερματίτιδα (Generalized exfoliative dermatitis)** περιγράφει την εμφάνιση δερματίτιδας με απολέπιση σε ποσοστό **> 90%** της επιφανείας του δέρματος.
- Ο προσδιορισμός της αιτιολογίας της απολεπιστικής δερματίτιδας συχνά **δεν είναι εφικτός**.
- Ωστόσο, είναι απαραίτητος καθώς η εντόπιση της ακριβούς αιτίας μπορεί να επηρεάσει την πορεία της νόσου και την αντιμετώπιση.

Αιτιολογία

- Η λίστα των νοσημάτων που μπορούν να προκαλέσουν απολεπιστική δερματίτιδα είναι εκτενής.
- Για τις πιο συχνές αιτίες απολεπιστικής δερματίτιδας μπορεί να χρησιμοποιηθεί ο μνημονικός κανόνας **ID-SCALP**:
 - **I**diopathic - 30%
 - **D**rug allergy - 20%
 - **S**eborrheic dermatitis - 2%
 - **C**ontact dermatitis - 3%
 - **A**topic dermatitis - 10%
 - **L**ymphoma and leukemia - 14%
 - **P**soriasis - 20%

Κλινική εικόνα (1)

- Οι ασθενείς **μπορεί** να έχουν **ιστορικό πρωτοπαθούς νόσου** (π.χ. ψωρίαση, ατοπική δερματίτιδα).
- Η νόσος συνήθως εξελίσσεται **ταχέως** όταν οφείλεται σε, **αλλεργία σε φαρμάκα, λέμφωμα, λευχαιμία ή σταφυλοκοκκικό απολεπιστικό σύνδρομο του δέρματος.**
- Η εξέλιξη της νόσου είναι **πιο αργή** όταν οφείλεται σε, **ψωρίαση, ατοπική δερματίτιδα ή εξάπλωση πρωτοπαθούς νόσου.**
- Ο **κνησμός** είναι ένα έντονο και συχνό σύμπτωμα. Μπορεί επίσης να εμφανιστούν **αδιαθεσία, πυρετός και ρίγη.**

Κλινική εικόνα (2)



Κλινική εικόνα (3)

- Οι ασθενείς συχνά παρουσιάζουν **γενικευμένο ερύθημα**.
- Η απολέπιση εμφανίζεται **2-6 ημέρες** μετά την έναρξη του ερυθήματος, συνήθως ξεκινώντας από τις καμπτικές επιφάνειες.
- Λόγω του κνησμού, εμφανίζονται **εκδορές** από τον ξεσμό.
- Εάν η απολεπιστική δερματίτιδα επιμείνει για εβδομάδες, μπορεί να παρατηρηθεί **τριχόπτωση** ενώ τα **νύχια** εμφανίζουν **πάχυνση** με **εγκάρσιες ραβδώσεις**.
- Μπορεί επίσης να εμφανιστεί **εκτρώπιο**.

Κλινική εικόνα (4)



An old case of erythroderma due to psoriasis showing onychomadesis i.e. separation of the nail plate from nail matrix. The distance of separated nail plate from the proximal nail fold correspond to the duration of onset of erythroderma



Κλινική εικόνα (5)

- Η κλινική αναζήτηση σημείων υποκείμενης νόσου είναι αρκετά σημαντική και περιλαμβάνει:
 - **Νησίδια υγιούς δέρματος** στην **ερυθρά ιόνθιο πιτυρίαση**
 - **Λίγες, τυπικές ψωριασικές πλάκες**, στη **ψωρίαση**
 - **Βλάβες σε βλέφαρα** μπορεί να είναι σύμπτωμα της **σπογγοειδούς μυκητίασης**
 - **Πολυγωνικές, ερυθροϊώδεις βλατίδες ή στοματικές βλάβες**, στον **ομαλό λειχήνα**
 - **Επιφανειακές πομφόλυγες** στη **φυλλώδη πέμφιγα**
 - **Ερυθρηματώδεις βλατιδώδεις βλάβες** σε πρώιμο **φαρμακευτικό εξάνθημα**
- Η δερματοπαθητική λεμφαδενοπάθεια μπορεί να εμφανιστεί σε απολεπιστική δερματίτιδα που δεν προκαλείται από λέμφωμα ή λευχαιμία.
- Συνιστάται βιοψία λεμφαδένων όταν οι λεμφαδένες εμφανίζουν λεμφωματώδη χαρακτηριστικά (π.χ., μεγάλο μέγεθος, ελαστική υφή) και η αιτία της απολεπιστικής δερματίτιδας είναι απροσδιόριστη.
- Η κλινική εικόνα τροποποιείται ανάλογα με τη φύση της υποκείμενης νόσου και τη γενική φυσική κατάσταση του ασθενούς.

Διάγνωση

- Αυξημένη ΤΚΕ, αναιμία, υπολευκωματιναιμία και υπερσφαιριναιμία είναι συχνά ευρήματα.
- Τα επίπεδα γλυκόζης, ασβεστίου και κρεατινίνης και ο αριθμός των αιμοπεταλίων και των πολυμορφοπύρηνων έχουν προγνωστική σημασία σε παιδιά με ερυθροδερμία και πυρετό.
- Η διάγνωση της ψωρίασης είναι κλινική.
- Αυξημένη ανοσοσφαιρίνη IgE μπορεί να παρατηρηθεί σε ατοπική δερματίτιδα.
- Έλεγχος επιχρίσματος περιφερικού αίματος και η εξέταση μυελού των οστών μπορεί να είναι χρήσιμα σε μια εξέταση λευχαιμίας.
- Λήψη ξεσμάτων δέρματος μπορεί να αποκαλύψουν υφές μυκήτων ή ακάρεα ψώρας.
- Οι καλλιέργειες μπορεί να δείξουν βακτηριακή υπερανάπτυξη ή τον ιό του απλού έρπητα.
- Σύσταση για έλεγχο HIV.
- Βιοψία δέρματος και άμεσος ανοσοφθορισμός.

Θεραπεία

- Συχνά απαιτείται **εισαγωγή στο νοσοκομείο** ειδικά σε παιδιά με ερυθροδερμία και πυρετό.
- Συστήνεται:
 - Η ενυδάτωση του δέρματος
 - Η αποφυγή του ξεσμού
 - Η εφαρμογή τοπικών κορτικοστεροειδών
 - Η θεραπεία της υποκείμενης νόσου

ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ