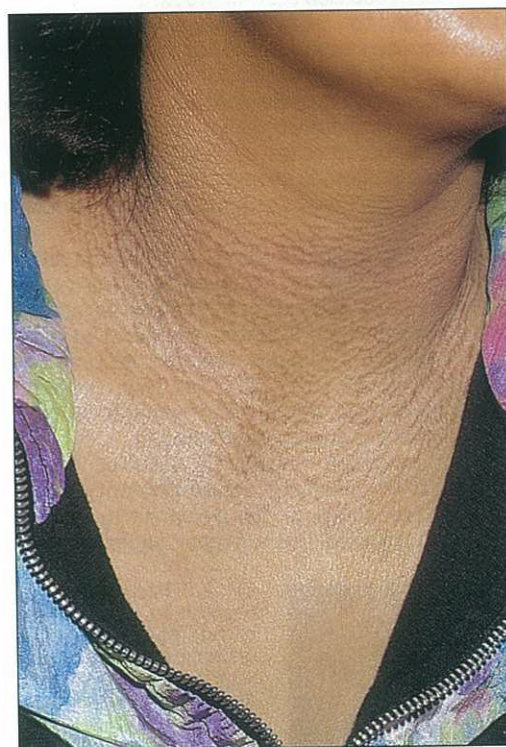




Εικ. 3.4 (α) και (β). Διάχυτη ατοπική δερματίτιδα. Το ερυθρό, λεπιδώδες εξάνθημα της ατοπικής δερματίτιδας μπορεί να εξαπλωθεί και να καλύψει ένα μεγάλο τμήμα ή ολόκληρη την έκταση του σώματος. Το παιδί ξύνεται ασυνείδητα, ενώ ο ύπνος διαταράσσεται σημαντικά, τόσο για το παιδί όσο και για τους γονείς. Στα παιδιά, ο θυλακικός μάλλον τύπος μπορεί να υποδηλώνει δευτερογενή λοίμωξη.



Εικ. 3.5. Διάχυτη ατοπική δερματίτιδα, η οποία καθίσταται πιο έντονη στην περιοχή των πτυχών.



Εικ. 3.6. Ατοπικός τράχηλος. Η περιοχή του τραχήλου σ' ένα ατοπικό άτομο αποκτά μια καστανόχρωμη, «ρυπαρή» εμφάνιση.



Εικ. 3.7. Ατοπική δερματίτιδα χειλέων.

Πρόσφατα πειράματα στα οποία χρησιμοποιήθηκε μία «επιδερμική δοκιμασία ατοπίας» (APT) ή αεροαλλεργιογόνα διαλυμένα σε κρέμα, τα οποία εφαρμόστηκαν στο δέρμα επί 48 ώρες, αποκάλυψαν έναν τύπο επιδερμικής ανοσολογικής αντίδρασης, που διαφέρει από αυτόν της αλλεργικής δερματίτιδας εξ επαφής. Οι επιδερμικές δοκιμασίες για ατοπία είναι πιθανότερο να αποβούν θετικές, όταν οι βλάβες του εκζέματος εντοπίζονται κυρίως σε ακάλυπτες περιοχές του σώματος (π.χ. άκρες χείρες, αντιβράχια, κεφαλή, τράχηλος και σφυρά). Σε μια μελέτη η APT αποδείχτηκε θετική για τα ακάρεα της σκόνης του σπιτιού στο 80% των ασθενών, για τη γύρη των ανθέων στο 50%, και για το τρίχωμα της γάτας στο 3%.

Αναφορικά με την τροφική αλλεργία στα παιδιά με ατοπική δερματίτιδα, οι δοκιμασίες σκαριφισμού της επιδερμίδας συσχετίζονται συνήθως με οξείες δερματικές αντιδράσεις (π.χ. κνησμός, κνίδωση, εξάνθημα), ενώ οι επιδερμικές δοκιμασίες συσχετίζονται κυρίως με επιβραδυνόμενες αντιδράσεις (εκζεματικές). Το γάλα αποτελεί πιο συχνά πρόβλημα για τα παιδιά, παρά για τους ενήλικους.

Κλινική εικόνα

Τα βρέφη με ατοπική δερματίτιδα μπορεί να εμφανίσουν ερυθρές, λεπιδώδεις βλάβες σε οποιοδήποτε σημείο του σώματός τους (Εικ. 3.1-3.3). Σε σοβαρές περιπτώσεις μπορεί να προσβληθεί ολόκληρο το σώμα (Εικ. 3.4). Καθώς το παιδί μεγαλώνει, οι εκζεματικές βλάβες συγκεντρώνονται κυρίως στις πτυχές (Εικ.



Εικ. 3.8. (α) Περικογχικές βλάβες ατοπικής δερματίτιδας. Το δέρμα γύρω από τους οφθαλμούς είναι επιρρεπές στην ανάπτυξη εκζέματος. Ένα ξηρό περιβάλλον προδιαθέτει στην έκλυση της αντίδρασης. Πολλοί ασθενείς τρίβουν και ξύνουν την περιοχή (αν και ο ασθενής αυτός το αρνείται). (β) Ατοπική δερματίτιδα βλεφάρων. Οποιαδήποτε μορφή χρόνιας δερματίτιδας γύρω από την περιοχή των οφθαλμών μπορεί να προκαλέσει την εμφάνιση πτυχώσεων στο κάτω βλέφαρο. Σ' έναν ατοπικό ασθενή, αυτές καλούνται πτυχές Dennie Morgan. Η χρόνια τριβή μπορεί να οδηγήσει σε υπερμελάγχρωση, όπως διακρίνεται σ' αυτόν τον ασθενή.



Εικ. 3.9. Επίταση των παλαμιαίων πτυχών και λειχηνοποίηση. Παρατηρούνται συχνά σε ατοπικούς ασθενείς.

3.5). Για παράδειγμα στην καμπτική επιφάνεια του αγκώνα, στον ιγνυακό βόθρο, στον τράχηλο (Εικ. 3.6) και στην οπίσθια μεσογλουτιαία σχισμή. Η ατοπική δερματίτιδα μπορεί να επιμείνει κατά τη διάρκεια της ενήλικου ζωής με τη μορφή πραγματικού διάχυτου εκζέματος. Πιο συχνά όμως, εμφανίζεται ως εντοπισμένη νόσος, όπως για παράδειγμα δερματίτις χειλέων (Εικ. 3.7), βλεφάρων (Εικ. 3.8), οπισθοωτιαίας χώρας, ή άκρας χειρός (3.9).

Οι οξείες βλάβες της ατοπικής δερματίτιδας είναι ερυθρές και λειψιδώδεις. Οι χρόνιες βλάβες, οι οποίες έχουν υποστεί ξεσμό, συνήθως εμφανίζονται σαν λεικηνοποιημένες πλάκες με ανάπτυξη εκδορών στην επιφάνειά τους (Εικ. 3.10-3.12). Οι δευτερογενείς βακτηριακές λοιμώξεις μπορεί να επιπλέξουν τη νόσο (Εικ. 3.13). Είναι γεγονός, ότι ασθενείς με ατοπική δερματίτιδα εμφανίζουν αυξημένο αριθμό *Staphylococcus aureus* στην επιφάνεια του δέρματος και μεγαλύτερο ποσοστό ρινικής φορέας σε σύγκριση με την ομάδα ελέγχου. Ο χρόνιος ξεσμός προδιαθέτει και επιδεινώνει και τα δύο. Ατομικό ιστορικό άσθματος ή πυρετού εκ χόρτου είναι συχνό (Εικ. 3.14), ενώ μπορεί να παρουσιαστεί αγγειακή υπεραντιδραστικότητα (Εικ. 3.15).

Έχουν προταθεί διάφορα διαγνωστικά κριτήρια για την ατοπική δερματίτιδα. Κάποια εκ των πιο πρόσφατων έχουν ανακοινωθεί από την εργασιακή κοινότητα της Μεγάλης Βρετανίας και παρατίθενται στην Εικ. 3.16. Στα ελάσσονα διαγνωστικά κριτήρια περιλαμβάνεται και το έκζεμα της θηλής του μαστού (Εικ. 3.17).

Εκλυτικοί παράγοντες

Ακάρεια σκόνης σπιτιού

Υπάρχουν αρκετά στοιχεία που συνηγορούν υπέρ της συμμετοχής των ακάρεων της σκόνης του σπιτιού, *Dermatophagoides pteronyssinus*, στην έκλυση της ατοπικής δερματίτιδας.

Τροφή

Πολλές τροφές μπορούν να προκαλέσουν παρόξυνση της ατοπικής δερματίτιδας, ειδικά στα παιδιά, οι πιο συχνές εκ των οποίων είναι τα αυγά, τα ψάρια, το γάλα, τα ψάρια, η σόγια και το σιτάρι. Παρ' όλη αυτά, δεν υπάρχει



Εικ. 3.10. Ξεσμός (α). Οι δόνυχες των ατοπικών συχνά έχουν στίλβουσα εμφάνιση και λαξευμένα όρια, ως αποτέλεσμα του διαρκούς ξεσμού. (β) Η παρεμπόδιση του ξεσμού στο παιδί είναι σχεδόν αδύνατη. Πολλοί ασθενείς επιδίδονται σε συνεχή ξεσμό κατά τη διάρκεια μίας σύνομης επίσκεψης στον ιατρό.

σήμερα κάποια αξιόπιστη δοκιμασία για να εδραιώσει οριστικά μια τέτοιου είδους συσχέτιση. Ένα καλό ιστορικό, το RAST test και η τροφική πρόκληση μπορεί να είναι επιβοηθητικά. Η μη κατευθυνόμενη εξάλειψη τροφών από το διαιτολόγιο θα πρέπει να αποφεύγεται. Οι ενήλικες μπορούν να δώσουν ένα ιστορικό σχετικά με τις τροφές που προκαλούν παροξυσμό της νόσου τους. Στους ενήλικες ανευρίσκεται συχνά έκζεμα, το οποίο προκαλείται από το γάλα, καθώς επίσης και T-λεμφοκύτταρα ειδικά για την τυρίνη.

Αλλεργιογόνα εξ επαφής

Σε μια μελέτη, 25 από τα 39 παιδιά ηλικίας κάτω των 2 ετών, εισήχθησαν στο νοσοκομείο για ατοπική δερματίτιδα θετική στη δοκιμασία με αλλεργιογόνα εξ επαφής (συνήθη αλλεργιογόνα της αλλεργικής δερματίτιδας εξ επαφής). Η αποφυγή της έκθεσης στα αλλεργιογόνα ήταν πολύ αποτελεσματική για τη θεραπεία των περισσότερων παιδιών. Τα παιδιά εκείνα που δεν ανταποκρίνονται στη συμβατική θεραπεία, μπορεί να ωφεληθούν από τις επιδερμικές δοκιμασίες (patch testing).



Εικ. 3.66. Αλλεργική δερματίτιδα εξ επαφής (α) Η αιτία αυτού του εκζεματικού εξανθήματος δεν ήταν εμφανής μέχρι που (β) ο ασθενής φόρεσε τα γυαλιά του.

θημα παρουσιάζεται στις εκτεθειμένες περιοχές. Στους αιτιολογικούς παράγοντες περιλαμβάνονται η γύρη, η σκόνη, τα κοσμητικά από αγριόχορτα, τα πριονίδια, τα αερομεταφερόμενα εκνεφώματα οικιακής χρήσης, το τρίχωμα των ζώων, τα επαγγελματικά πτητικά χημικά, τα φυτά *compositae*, η εποχική ρητίνη, τα χρυσάνθεμα και η γλουταραλδεϋδη (επαγγελματική).

Θεραπεία

Θα πρέπει να ανευρεθεί το ένοχο αλλεργιογόνο και να αποφεύγεται η έκθεση σ' αυτό. Το εξάνθημα αντιμετωπίζεται με την εφαρμογή τοπικών στεροειδών.

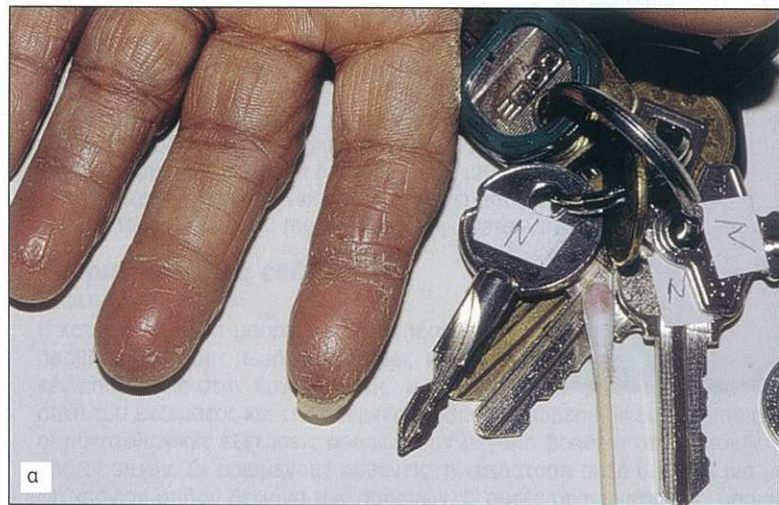
ΣΜΗΓΜΑΤΟΡΡΟΪΚΗ ΔΕΡΜΑΤΙΤΙΣ

Αποτελεί ίσως το πιο συχνό δερματολογικό πρόβλημα του τριχωτού της κεφαλής, για το οποίο ένας ασθενής αναζητά ιατρική βοήθεια. Ενώ οι τρίχες είναι φυσιολογικές, το δέρμα του τριχωτού εμφανίζεται λεπιδώδες και ελαφρώς ερυθματώδες. Η σμηγματορροϊκή δερματίτιδα αναπτύσσεται επίσης συχνά σε λι-

παρές περιοχές του προσώπου (π.χ. στη ρινοχειλική αύλακα και στα φρύδια). Οι περισσότεροι ιατροί θεωρούν ότι η σμηγματορροϊκή δερματίτιδα σχετίζεται στενά με την πιτυρίδα. Αν υπάρχει ήπια μόνο απολέπιση του τριχωτού, χρησιμοποιείται ο όρος πιτυρίδα. Στην περίπτωση όμως που παρατηρείται απολέπιση αλλή και ερύθημα, η κατάσταση περιγράφεται ως σμηγματορροϊκή δερματίτιδα.

Η επικρατούσα θεωρία όσον αφορά στην αιτία πρόκλησης της σμηγματορροϊκής δερματίτιδας υποστηρίζει ότι η υπερβολική ανάπτυξη του μύκητα *Pityrosporum ovale* προκαλεί ερεθισμό του δέρματος είτε άμεσα ή με την έκκριση μιας τοξίνης ή άλλου μεσοθαλαπτη. Ο ερεθισμός αυτός προκαλεί υπερπλασία, απολέπιση και ερύθημα του δέρματος. Το μη συχνό λούσιμο επομένως, αποτελεί συνεργιστικό παράγοντα, καθώς επιτρέπει την υπερανάπτυξη του *P. Ovale* και τα αντιμυκητιασικά «φαρμακευτικά» σαμπούν βοηθούν στον περιορισμό της συγκέντρωσης του *P. Ovale*.

Η σμηγματορροϊκή δερματίτιδα εμφανίζεται σε ένα υψηλό ποσοστό HIV θετικών ασθενών. Δεν έχει αποσαφηνιστεί το αν υπάρχει αυξημένος εποικισμός του δέρματος των HIV θετικών ασθενών από *Pityrosporum* ή αν παίζει ρόλο κάποια διαταραχή του ανοσοποιητικού τους συστήματος.



Εικ. 3.67. Αλλεργία στο νικέλιο (α) Η επιδερμική δοκιμασία σ' αυτή την ασθενή αποκάλυψε αλλεργία στο νικέλιο. Τρία από τα κλειδιά της ήταν θετικά στη διμεθυλγλυοξίμη. Η αλλαγή των κλειδιών επέφερε σημαντική βελτίωση του εξανθήματος. (β) Ο ασθενής αυτός με αλλεργική ευαισθησία στο νικέλιο, έχει αναπτύξει μία αντίδραση στο κατώτερο τμήμα της κοιλιακής χώρας, που οφείλεται στο εσωτερικό μεταλλικό κουμπί του τζιν. (γ) Η ασθενής αυτή παρουσίασε μία αντίδραση στη θέση επαφής με την παραμάνα.





α



β

Εικ. 3.68. Αλλεργία σε βερνίκι νυχιών (α) Αξιοσημείωτο είναι το ερύθημα δίκην ραβδώσεων, που έχει εμφανισθεί στην περιοχή του τραχήλου. Τα υλικά που βρίσκονται πάνω στους όνυχες μεταφέρονται συχνά στον τράχηλο και στο πρόσωπο μέσω των χεριών. (β) Η περιοφθαλμική εκζεματική δερματίτιδα σε γυναίκα δεν είναι σπάνια και οφείλεται σε αλλεργία στα υλικά που βρίσκονται επί των ονύχων. Συνήθως, πραγματοποιούνται επιδερμικές δοκιμασίες σε συνδυασμό με την αφαίρεση όλων των επιστρώσεων από τα νύχια (Ευγενική χορηγία του Michael O. Murphy, MD).



α



β

Εικ. 3.69. Αερομεταφερόμενη αλλεργική δερματίτιδα εξ επαφής (α) Ο τύπος αυτής της αλλεργίας μοιάζει με αυτόν της φωτοδερματίτιδας όσον αφορά στην κατανομή, διότι προσβάλλει εκτεθειμένες περιοχές. Παρ' όλ' αυτά, περιοχές που τυπικά προφυλάσσονται από την έκθεση στη UV ακτινοβολία, όπως είναι τα άνω βλέφαρα και το πρόσθιο μέρος του λαιμού, αποτελούν θέσεις εντόπισης της αερομεταφερόμενης δερματίτιδας εξ επαφής. (β) Αερομεταφερόμενη αλλεργική δερματίτιδα εξ επαφής από βάλαμο. Προσέξτε τη συμμετοχή της πρόσθιας επιφάνειας του λαιμού, η οποία δεν παρατηρείται σε φωτοδερματίτιδα. Η προσβολή επίσης των πτυχών του τραχήλου, υποδηλώνει την μεταφορά της σκόνης μέσω του αέρα.



Εικ. 3.70. Σεμποψωρίαση. Η σοβαρή μορφή σμηγματορροϊκής δερματίτιδας μπορεί να μοιάζει με ψωρίαση. Στις περιπτώσεις αυτές χρησιμοποιείται ο όρος σεμποψωρίαση.



Εικ. 3.71. Σμηγματορροϊκή δερματίτιδα της ρινοχειλικής πτυχής. Η ερυθρότητα και η απολέπιση που παρατηρούνται κατά μήκος της περιοχής αυτής, αποτελούν χαρακτηριστικές εκδηλώσεις σμηγματορροϊκής δερματίτιδας.

Θεραπεία

Η θεραπεία είναι σε γενικές γραμμές η ίδια που χορηγείται στην ψωρίαση (βλ. παρακάτω) αλλά η νόσος συνήθως είναι αρκετά ανθεκτική στη θεραπευτική αγωγή. Οι νεανικοί τύποι, τις περισσότερες φορές υποχωρούν κατά την εφηβεία, όμως η πρόγνωση σε άτομα, τα οποία ανέπτυξαν τη νόσο στο 2^ο μισό της παιδικής τους ηλικίας, δεν μπορεί εύκολα να προβλεφθεί.

ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΗΣ ΨΩΡΙΑΣΗΣ ΚΑΙ ΤΩΝ ΣΧΕΤΙΚΩΝ ΔΙΑΤΑΡΑΧΩΝ**Τοπική θεραπεία****Μαλακτικά και κερατολυτικά**

Αποτελούν ένα σημαντικό τμήμα της θεραπείας της ψωρίασης και μπορεί να επαρκούν ως θεραπευτικά μέτρα. Το σαλικυλικό οξύ και τα σκευάσματα με βάση την ουρία συνιστούν αποτελεσματικά κερατολυτικά. Η απομάκρυνση των λεπίδων είναι εξαιρετικά σημαντική, διότι επιτρέπει την απορρόφηση άλλων φαρμακευτικών ουσιών και την πρόσβασή τους στην υποκείμενη φλεγμαίνουσα περιοχή. Η αποτυχία στην αφαίρεση των λεπίδων ή της υπερκεράτωσης (ειδικά όταν εντοπίζονται στο τριχωτό της κεφαλής και στις παλαμοπεδηματιδίες επιφάνειες (Εικ. 4.32)), αποτελεί μια συχνή αιτία φτωχής ανταπόκρισης στη θεραπεία.

Πίτσες

Τα προϊόντα με βάση την πίσσα χρησιμοποιούνται για την αντιμετώπιση της ψωρίασης, εδώ και πολλά χρόνια και διαθέτουν τόσο αντιμυτωτικές όσο και αντιφλεγμονώδεις ιδιότητες. Τα δραστικά χημικά συστατικά παραμένουν ασαφή, αλλά φαίνεται ότι είναι πιο ισχυρά όταν περιέχονται σε πίσσες με λιγότερο κατεργασμένη μορφή (Εικ. 4.33) και όχι τόσο αποτελεσματικά, όταν χρησιμοποιούνται με τη μορφή περισσότερο κοσμητικά αποδεκτών προϊόντων. Η πίσσα χρησιμοποιείται σε συνδυασμό με UVB στο θεραπευτικό σχήμα Coeckerman.

Ανθραλίνη (διθρανόλη)

Αποτελεί έναν ισχυρό αντιψωριασικό παράγοντα, ο οποίος έχει το μειονέκτημα της χρώσης και του ερεθισμού του δέρματος (Εικ. 4.34). Αν χρησιμοποιηθεί όμως σωστά σε βλάβες σταθερής μορφής ψωρίασης, είναι εξαιρετικά απο-



Εικ. 4.36. Τα ανάλογα της βιταμίνης D αποτελούν μια χρήσιμη ίσως θεραπευτική μέθοδο, η οποία αφήνει το δέρμα καθαρό αλλά μπορεί να προκαλέσει ερεθισμό των ψωριασικών βλαβών αν χρησιμοποιηθεί σε «ασταθή» φλεγμονώδη μορφή, όπως φαίνεται στην περίπτωση αυτή.



Εικ. 4.37. Η πλειονότητα των ασθενών με ψωρίαση βελτιώνεται με την έκθεση στον ήλιο, ενώ ορισμένοι απ' αυτούς (συνήθως γυναίκες) παρουσιάζουν σαφή φωτοεπιδείνωση των βλαβών τους, όπως στην περίπτωση του εικονιζόμενου ηλιοεκτεθειμένου δέρματος. Μερικές από αυτές τις καταστάσεις προκαλούνται κυρίως από UVA μεγάλου μήκους κύματος και μπορεί να ανταποκριθούν στη UVB ή στην PUVA.

τελεσματική. Εφαρμόζεται κυρίως ως θεραπεία «βραχείας επαφής» για περίπου 30 min, στη συνέχεια ξεπλένεται, αυξάνοντας την ισχύ της καθημερινά ή κάθε λίγες ημέρες για να επιτευχθεί το μέγιστο όφελος χωρίς υπερβολικό ερεθισμό του δέρματος.

Κορτικοστεροειδή

Τα τοπικά κορτικοστεροειδή είναι χρήσιμα εξαιτίας της αντιφλεγμονώδους και της αντιμυτωτικής δράσης τους, αλλά ενέχουν τον πιθανό κίνδυνο της ταχυφυλαξίας και της αντιδραστικής έξαρσης (φαινόμενο rebound) της ψωρίασης όταν διακοπεί η εφαρμογή τους. Το γεγονός αυτό μπορεί να οδηγήσει στη χρήση σκευασμάτων διαρκώς αυξανόμενης ισχύος με επακόλουθο κίνδυνο την ανάπτυξη δερματικής ατροφίας (Εικ. 4.35). Ως εκ τούτου, οι περισσότεροι δερματολόγοι είναι αρκετά προσεκτικοί όσον αφορά στην τοπική εφαρμογή κορτικοστεροειδών. Ωστόσο οι ουσίες αυτές δεν προκαλούν χρώση και ερεθισμό του δέρματος και αναμφισβήτητα είναι χρήσιμες για περιοχές όπως το τριχωτό της κεφαλής και οι πτυχές, όπου η εφαρμογή άλλων θεραπειών μπορεί να είναι περιορισμένη εξαιτίας της χρώσης και του ερεθισμού που προκαλούν. Αποτελούν επίσης την πιο πρακτική επιλογή για ασθενείς με ήπια ψωρίαση ή για όσους η εφαρμογή μιας περισσότερο περίπλοκης ή μη βοηθικής θεραπευτικής αγωγής θα ήταν δυσχερής. Πολλοί από τους υπόλοιπους τοπικούς παράγοντες είναι δυνατόν να επιδεινώσουν την ασταθή μορφή ψωρίασης, συνεπώς η συνετή, βραχυχρόνια χρήση των τοπικών στεροειδών μπορεί να επιτρέψει την εφαρμογή νέων, πιο εξειδικευμένων μορφών θεραπείας.

Ανάλογα βιταμίνης D και βιταμίνης A

Τα ανάλογα της βιταμίνης D αποτελούν μια σχετικά πρόσφατη προσθήκη στους διαθέσιμους για την ψωρίαση τοπικούς παράγοντες. Δεν χρωματίζουν το δέρμα συγκρινόμενα με παλαιότερες θεραπείες και δρουν συνήθως αποτελεσματικά στη μείωση της ψωριασικής δραστηριότητας, αλλά είναι δυνατόν να προκαλέσουν ερεθισμό (Εικ. 4.36). Σε ορισμένους ασθενείς, μόνο η υπερκεράτωση των βλαβών φαίνεται να ανταποκρίνεται σ' αυτά.

Τα ανάλογα της βιταμίνης A (ρετινοειδή) χρησιμοποιούνται συστηματικά για την ψωρίαση εδώ και πολλά χρόνια, σήμερα όμως διατίθενται και σε τοπικές μορφές.

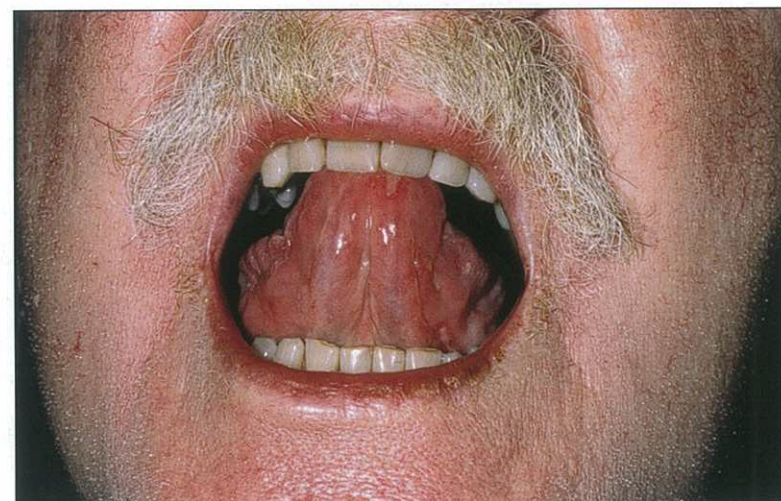
Φωτοθεραπεία

Το ηλιακό φως δρα ευεργετικά στο 90% περίπου των ασθενών με ψωρίαση, ενώ κάποιες μορφές όπως η σταγονοειδής ανταποκρίνονται σχεδόν απόλυτα. Ένα μικρό ποσοστό ασθενών (συνήθως γυναίκες) παρουσιάζει σαφή επιδείνωση μετά από την έκθεση στο ηλιακό φως ή σε τεχνητές πηγές υπεριώδους ακτινοβολίας (Εικ. 4.37).

Το ευεργετικό τμήμα της ηλιακής ακτινοβολίας αφορά την υπεριώδη ακτινοβολία B (UVB) με μήκη κύματος από 280 έως 320 nm. Μια μικρότερη ομάδα ασθενών αποκτά κάποιο όφελος από την UVA υπεριώδη ακτινοβολία (με μήκη κύματος 320-400 nm), που εκπέμπεται από ειδικές κλίνες μαυρίσματος, αλλά αυτό το όφελος δεν είναι τόσο αξιόπιστο συνήθως, ενώ τα μήκη κύματος της UVB ακτινοβολίας δρουν θεραπευτικά. Μια λιχνία εκπομπής «στενής δέσμης» UVB περιορισμένου μήκους κύματος στα 311 nm (λιχνία TL01) χρησιμοποιείται με αυξανόμενη συχνότητα. Μπορεί να χρησιμοποιηθεί ως μονοθεραπεία ή σε συνδυασμό με τοπικές θεραπείες, αλλά η μέθοδος αυτή περιορίζεται χρονικά σε συνεδρίες ενός ή δύο μηνών για την ελαχιστοποίηση της ανάπτυξης δερματικού καρκίνου και φωτογήρανσης.

Συστηματικές θεραπείες**Μεθοτρεξάτη**

Η μεθοτρεξάτη είναι μια αποτελεσματική και οικονομική φαρμακευτική ουσία, η οποία χρησιμοποιείται για την αντιμετώπιση της ψωρίασης αλλά προκαλεί σοβαρές παρενέργειες και πιθανές φαρμακευτικές αλληλεπιδράσεις. Μπορεί να χορηγηθεί



Εικ. 4.38. Έξελκωση του στοματικού βλεννογόνου σε ασθενούς, ο οποίος λάμβανε μεθοτρεξάτη για ψωρίαση. Η συγκεκριμένη βλάβη αποτελεί μια προειδοποίηση για πιθανή αιματολογική τοξικότητα.



Εικ. 4.39. (α) και (β). Σοβαρής μορφής ψωρίαση με περιφερική κατανομή στα δάκτυλα των ποδιών και στους όνυχες, η οποία παρουσίασε βελτίωση μετά από λήψη ασπιρίνης από το στόμα. **(γ)** Η συστηματική λήψη ρετινοειδών είναι αποτελεσματική στην υπερκερατωσική μορφή ψωρίασης των παλαμών και των πελμάτων. Η θεραπευτική όμως αντιμετώπιση θα πρέπει να εξασφαλίζει την ισορροπία ανάμεσα στην υπερβολική υπερκεράτωση που οφείλεται στη νόσο και την εκσεσημασμένη απολέπιση (η οποία καταλείπει ένα μάλλον εξέρυθρο, λεπτό, στίλβον δέρμα), που οφείλεται στη φαρμακευτική αγωγή.

Εικ. 4.40. (α) και (β). Ψωρίαση πριν και μετά από την υποβολή του ασθενούς σε PUVA φωτοχημειοθεραπεία. **(γ)** Είναι δυνατόν να παρατηρηθεί έντονη ανάπτυξη εφηλίδων σε ασθενείς που αντιμετωπίστηκαν με PUVA. Οι βλάβες έχουν χαρακτηριστικό σχήμα τριγωνικό ή αστεροειδές και καταλαμβάνουν το καλυμμένο συνήθως δέρμα των γλουτών.



του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγιοτενσίνης, το οποίο συνήθως εμφανίζεται κατά την πρώτη εβδομάδα θεραπείας.

Κλινική εικόνα

Σχεδόν οποιαδήποτε περιοχή του σώματος μπορεί να προσβληθεί, αλλά οι συχνότερες θέσεις εντόπισης είναι τα μάτια, τα χείλη, τα γεννητικά όργανα καθώς και τα άκρα χέρια και πόδια (Εικ. 6.8). Οι περιοχές αυτές είναι δυνατόν λόγω του οιδήματος να αποκτήσουν μέγεθος 2-3 φορές μεγαλύτερο από το κανονικό μέσα σε λίγες ώρες. Η κατάσταση αποδράμει την ίδια ημέρα ή μερικές ημέρες αργότερα. Ο κνησμός είναι συνήθως ελάχιστος.

Θεραπεία

Αν ο ασθενής βρίσκεται υπό θεραπεία με αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγιοτενσίνης, θα πρέπει να τη διακόψει και να λάβει αντιισταμινικά. Η δανοζόλη και η στανοζολόλη είναι αποτελεσματικές τόσο για τους επίκτητους όσο και για τους κληρονομικούς τύπους. Οι οξείες, απειλητικές για τη ζωή αντιδράσεις απαιτούν επιθετικότερες παρεμβάσεις. Η επινεφρίνη και τα αναπνευστικά χρησιμοποιούνται για τους άμεσους τύπους υπερευαισθησίας.

Κληρονομικό αγγειοοίδημα

Κλινική εικόνα

Χαρακτηρίζεται από επεισόδια οιδήματος, που εμφανίζονται σε περιοχές του προσώπου, των άκρων, του εντέρου (προκαλώντας κοιλιακό άλγος) και της ανώτερης αναπνευστικής οδού. Η έναρξη της νόσου μπορεί να είναι αιφνίδια, εκλυόμενη μετά από συναισθηματική φόρτιση ή σωματικό τραύμα. Κληρονομείται με τον αυτοσωματικό επικρατούντα τύπο και οφείλεται σε συγγενή διαταραχή του αναστολέα της C1 εστεράσης. Η πλειοψηφία των ασθενών διαθέτει χαμηλά επίπεδα του αναστολέα αυτού, ενώ κάποιοι άλλοι έχουν φυσιολογικά ή αυξημένα επίπεδα, που είναι όμως λειτουργικά ανενεργά. Τα υποτροπιάζοντα κωλικοειδή κοιλιακά άλγη έχουν σαν αιτία το υποβληνογόνο οίδημα της γαστρεντερικής οδού.

Θεραπεία

Χρησιμοποιούνται μικρής ισχύος ανδρογόνα, ειδικά η δανοζόλη (προκαλεί αύξηση των επιπέδων του αναστολέα της C1 εστεράσης). Η δόση της συνίσταται σε 20-30 mg/kg/ημέρα με μέγιστη δόση τα 800 mg/ημέρα, ενώ μπορεί να χρησιμοποιηθεί και στα παιδιά. Είναι δυνατόν επίσης να γίνει έγχυση αναστολέα της C1 εστεράσης για την αντιμετώπιση οξέων επεισοδίων.

Οικογενής Μεσογειακός Πυρετός

Εισαγωγή

Ο οικογενής μεσογειακός πυρετός, γνωστός και ως οικογενής παροξυσμική πολυορογονίτιδα ή καλοήθης παροξυσμική περιτονίτιδα, είναι μία σπάνια νόσος που εκδηλώνεται στους Εβραίους, τους Αμερικανούς και τους Άραβες με κνιδωτικές βλάβες, οι οποίες συνοδεύονται από πυρετό.

Κλινική εικόνα

Παρουσιάζονται σαφώς αφοριζόμενες, εξέρυθρες κνιδωτικές βλάβες μεγέθους 10-15 mm, συνήθως στα κάτω άκρα και ειδικά στη ραχιαία επιφάνεια των άκρων ποδών, πάνω από την περιοχή των σφυρών ή των γονάτων (Εικ. 6.9). Το προσβεβλημένο δέρμα είναι θερμό, ευαίσθητο και εξοιδημένο - δίνοντας την εικόνα του ερυσιπέλατος. Συχνά συνοπάχει πυρετός. Η έναρξη της νόσου συνήθως γίνεται πριν την ηλικία των 10 ετών, ενώ έχουν παρατηρηθεί και οικογενείς περιπτώσεις.



Εικ. 6.9. Οικογενής Μεσογειακός Πυρετός. Παρατηρούνται πολλαπλές, εξέρυθρες κνιδωτικές βλάβες.

Θεραπεία

Χρησιμοποιείται κολλικίνη.

Κνιδωτική αγγειίτιδα

Εισαγωγή

Η κνιδωτική αγγειίτιδα ορίζεται ως η κατάσταση κατά την οποία κνιδωτικές βλάβες παραμένουν εντοπισμένες στην ίδια περιοχή για περισσότερο από 24 ώρες. Σχετίζεται συχνότερα με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο (ΣΕΛ), όπως επίσης και με σύνδρομο Sjögren, ορονοσία, ιογενείς λοιμώξεις (π.χ. ηπατίτιδα C, λοιμώδη μονοκυττάρωση), μικτή κρυοσφαιριναιμία, IgM μονοκλωνική γ-σφαιριναιμία (σύνδρομο Schnitzler), IgA πολυαρθρο μυέλιωμα, χορήγηση φλουοξετίνης και σπάνια με νεόπλασμα. Η υποσυμπληρωματιμία είναι συχνή και όταν υπάρχει, καθιστά τη συσχέτιση με ΣΕΛ πολύ πιθανή. Σε μία περίπτωση, οι βλάβες της κνιδωτικής αγγειίτιδας είχαν προκληθεί μετά από έκθεση στο κρύο και ανευρέθηκε IgG είχε βρεθεί σε ηλεκτροφόρηση πρωτεϊνών του ορού (ΗΦΠΟ).

Αυτοαντισώματα εναντίον των αγγειακών ενδοθηλιακών κυττάρων ανευρέθησαν στο 82% των ασθενών με κνιδωτική αγγειίτιδα και ΣΕΛ, στο 70% των ασθενών με υποσυμπληρωματική κνιδωτική αγγειίτιδα και στο 14% των ασθενών με κνιδωτική αγγειίτιδα μόνο. Τα αυτοαντισώματα αυτά ανιχνεύτηκαν μόνο στο 32% των ασθενών με ΣΕΛ, οι οποίοι όμως δεν παρουσιάζουν κνιδωτική αγγειίτιδα.

Κλινική εικόνα

Χαρακτηρίζεται από κνιδωτικές βλάβες που διαρκούν περισσότερο από 24 ώρες σε μια συγκεκριμένη θέση εντόπισης (Εικ. 6.10). Κατά τη διάρκεια της διασκόπιας προκαλείται λεύκανση της μεγαλύτερης επιφάνειας του ερυθήματος, ενώ παραμένει η πορφύρα. Μπορεί να παρουσιαστεί αγγειοοίδημα. Ιστολογικά διαπιστώνεται μία λευκοκυτταροκλαστική αγγειίτιδα. Στις συνοδές συστηματικές εκδηλώσεις περιλαμβάνονται η αναιμία, η αρθραλγία, το κοιλιακό άλγος, η σπειραματονεφρίτιδα, η οφθαλμική φλεγμονή και η πνευμονική νόσος. Ο εργαστηριακός έλεγχος αποκαλύπτει αύξηση της ταχύτητας καθίζησης των ερυθροκυττάρων (ΤΚΕ), μειωμένα επίπεδα συμπληρώματος, μείωση ή έλλειψη του C_{1q} και αυτοαντίσωμα έναντι του C_{1q}. Σε μια μελέτη, το αυτοαντίσωμα C_{1q} ανευρέθη στο 100% των ασθενών με σύνδρομο υποσυμπλη-



Εικ. 6.10. Κνιδωτική αγγειίτιδα (α) Ενεργείς κνιδωτικές βλάβες παρατηρούνται ανάμεσα σε πορφυρικές περιοχές προηγούμενης δραστηριότητας, οι οποίες δεν χάνουν το χρώμα τους μετά από εφαρμογή πίεσης (διασκόπια). (β) Κνίδωση με πορφύρα. Κάθε υπολειμματική πορφυρική βλάβη θα πρέπει να εγείρει την υποψία κνιδωτικής αγγειίτιδας.

ρωματικής κνιδωτικής αγγειίτιδας (ΣΥΚΑ), στο 35% των ασθενών με ΣΕΛ και περίπου σε κανέναν από την ομάδα ελέγχου.

Η κνιδωτική αγγειίτιδα δεν αποτελεί μία ειδική νόσο παρά ένα κλινικό εύρημα, το οποίο συνήθως συσχετίζεται με αγγειίτιδα που προκαλεί σημαντικό βαθμό διαπερατότητα του δερματικού μικροαγγειακού συστήματος. Ο ασθενής θα πρέπει να υποβάλλεται σε έλεγχο για την ανεύρεση της αιτίας που προκαλεί την αγγειίτιδα. Η διερεύνηση περιλαμβάνει: ιστορικό λήψης φαρμάκων (π.χ. δεξιβενφλουραμίνη), βιοψία δέρματος, γενική αίματος, ANA, ρευματοειδή παράγοντα, ΤΚΕ, γενική ούρων, CH50, C3, C4, ηπατικά ένζυμα, ορολογικό έλεγχο για ηπατίτιδα C, κρουσφαίρινες και ηλεκτροφόρηση πρωτεϊνών ορού (ΗΦΠΟ).

Θεραπεία

Αν εντοπισθεί κάποια συγκεκριμένη αιτία, θα πρέπει να αντιμετωπισθεί άμεσα. Διαφορετικά, μπορεί να χορηγηθεί πρεδνιζόνη (40-60 mg/ημέρα αρχικά και στη συνέχεια προοδευτική μείωση της δόσης). Επίσης, έχει χρησιμοποιηθεί η αζαθειοπρίνη (π.χ. 50-100 mg/ημέρα). Άλλες θεραπείες πλιν των στεροειδών περιλαμβάνουν τη δαψόνη και την υδροξυχλωροκίνη. Εναλλακτικές θεραπείες, που μπορεί να χρησιμοποιηθούν σε περίπτωση αποτυχίας των παραπάνω είναι η ινδομεθακίνη και η κολχικίνη. Η κνιδωτική αγγειίτιδα που οφείλεται σε ηπατίτιδα C έχει ανταποκριθεί στη θεραπεία με ιντερφερόνη-α.

Αυτοάνοση δερματίτιδα εκ προγεστερόνης

Εισαγωγή

Η αυτοάνοση δερματίτιδα εκ προγεστερόνης (ΑΔΠ), όπως υποδηλώνει και η ονομασία της, είναι μια κατάσταση κατά την οποία η γυναίκα αναπτύσσει μια ανοσιακή απάντηση αυτοάνοση στη δική της κυκλοφορούσα προγεστερόνη με αποτέλεσμα την εμφάνιση δερματικού εξανθήματος.

Κλινική εικόνα

Ασθενείς με αυτοάνοση δερματίτιδα εκ προγεστερόνης μπορεί να παρουσιάσουν εκζεματικό εξάνθημα, πολύμορφο ερύθημα, κνιδωτικές βλάβες (Εικ. 6.11) και βλάβες τύπου δυσιδρωσικού εκζέματος ή τύπου ερπητοειδούς δερματίτιδας. Κλειδί της διάγνωσης αποτελεί το γεγονός ότι οι δερματικές αλλοιώσεις συνήθως εμφανίζονται στο 2^ο μισό του εμμηνορρυσιακού κύκλου και υποχωρούν κατά την πρώτη ή δεύτερη ημέρα της περιόδου. Σημαντικό ποσοστό των ασθενών έχουν ιστορικό λήψης αντισυλληπτικών δισκίων.

Θεραπεία

Αρχικά θα πρέπει να χορηγηθούν παράγοντες που αναστέλλουν την ωορρηξία. Η ταμοξιφέν και η μπουσερελίνη (ένα ανάλογο της εκλυτικής ορμόνης της γοναδοτροπίνης) είναι αποτελεσματικές.

ΚΝΗΣΜΟΣ ΚΑΙ ΣΧΕΤΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ

Γενικευμένος κνησμός χωρίς δερματικές αλλοιώσεις

Εισαγωγή

Μερικοί ασθενείς προσέρχονται με αίσθημα κνησμού και ήπιο εξάνθημα. Μία ποικιλία αιτιών μπορεί να ανευρεθεί (Εικ. 6.12).

Κλινική εικόνα

Για την τεκμηρίωση αυτής της διάγνωσης, απαιτείται μία προσεκτική, και πλήρης εξέταση του δέρματος. Η ξηροδερμία αποτελεί συχνή αιτία κνησμού, ειδικά στους ηλικιωμένους κατά τους χειμερινούς μήνες. Αναζητείστε τη λεπτή απολέπιση και την επίταση των γραμμών του δέρματος, ειδικά στα κάτω άκρα. Υπάρχουν κάποιες ενδείξεις ψώρας (π.χ. οι κλασικές σήραγγες στα μεσοδακτύλια διαστήματα), έχουν ληφθεί καινούργια φάρμακα, έχει γίνει χρήση νέων τοπικών φαρμάκων ή έκθεση σε άλλους εξωγενείς παράγοντες; Μην παραλείψετε



Εικ. 6.11. Αυτοάνοση δερματίτιδα εκ προγεστερόνης. Η ασθενής αυτή παρουσίαζε ένα διάχυτο ερύθημα σε κάθε εμμηνορρυσιακό κύκλο.

τε τη δοκιμασία για τη διαπίστωση δερμογραφισμού. Αν εξακριβωθεί ότι ο ασθενής έχει πράγματι αίσθημα κνησμού χωρίς δερματικές εκδηλώσεις, θα πρέπει να ληφθεί υπ' όψιν η πιθανότητα εσωτερικής αιτίας όπως π.χ. χολόσταση, σιδηροπενική αναιμία, νεφροπάθεια, παραισθήσεις παρασίτωσης, γνήσια ερυθρά πολυκυτταραιμία, ταχεία απώλεια βάρους και λέμφωμα Hodgkin. Μία ενδελεχής διερεύνηση περιλαμβάνει τη λήψη ιστορικού, την κλινική αντικειμενική εξέταση με ιδιαίτερη έμφαση στους λεμφαδένες, τη χολερυθρίνη ορού, την αλκαλική φωσφατάση, τα αντιμιτοχονδριακά αντισώματα, τη φερριτίνη, την κρεατινίνη, την ουρία αίματος, τη γενική αίματος και την ακτινογραφία θώρακος. Σε μια ενδιαφέρουσα μελέτη διαπιστώθηκε ότι 39% των ασθενών με αδιευκρίνιστη αιτία κνησμού είχε ενδείξεις λοιμώδους ηπατίτιδας C. Εντοπισμένος κνησμός μπορεί να εμφανισθεί στην περιοχή της ράχης (παραισθητική νωταλγία) ή του αντιβραχίου (βραχιονοκερκιδικός κνησμός).

Θεραπεία

Η θεραπεία θα πρέπει να είναι αιτιολογική. Αν δεν ανευρεθεί κάποια αιτία, είναι δυνατόν να χρησιμοποιηθεί αμέσως μετά το λουτρό στις περισσότερες κνησμώνδες περιοχές ένα τοπικό στεροειδές μέσης ή υψηλής ισχύος, μία ενυδατική κρέμα ή αλοιφή στο υποδόριο δέρμα και ένα κατασταλτικό αντιισταμινικό το βράδυ. Αν αποτύχουν τα ανωτέρω, η χορήγηση δοξεπίνης πριν από τον ύπνο ή η φωτοθεραπεία με UVB ή οι μικρές δόσεις πρεδνιζόνης μπορεί να βοηθήσουν. Ο κνησμός που συσχετίζεται με HIV λοιμώξη αντιμετωπίζεται αποτελεσματικά με έκθεση σε UVB. Η οντασετρόνη (αρχική δόση 8 mg/ημέρα με σταδιακή μείωση εάν είναι δυνατόν), ένας εκλεκτικός ανταγωνιστής των υποδοχέων της σεροτονίνης έχει προκαλέσει ανακούφιση από τον κνησμό σε διάφορες καταστάσεις (π.χ. του κνησμού που οφείλεται σε χορροστατικό ίκτερο ή χρόνια νεφρική ανεπάρκεια).

Παραισθητική νωταλγία

Εισαγωγή

Οι ασθενείς με παραισθητική νωταλγία (ΠΝ) βιώνουν το αίσθημα του επίμονου κνησμού σε μια συγκεκριμένη περιοχή στη μέση της ράχης. Η παραισθητική νωταλγία αντιπροσωπεύει μία νευροπάθεια αισθητικού τύπου, καθώς τα δερματικά νεύρα αποκλίνουν από την πορεία τους δεξιά της περιοχής νευρώσεώς τους. Ένας ασθενής ανέπτυξε παραισθητική νωταλγία του άνω δεξιού τμήματος της ράχης και του ώμου η οποία προκλήθηκε από ένα μεγάλο οστεόφυτο στο A3-A4 μεσοσπονδύλιο διάστημα, που προσέκρουσε στη ρίζα του δεξιού A4 νεύρου (απεικονίζεται σε μαγνητική τομογραφία - MRI).

Κλινική εικόνα

Μεσήλικες και ηλικιωμένοι ασθενείς μπορεί να προσέλθουν με ένα έντονα κνησμώνδες, σταθερό περιοχή της ράχης, εντοπιζόμενο μόνο στη μία πλευρά της μέσης γραμμής (Εικ. 6.13). Είναι δυνατόν να παρατηρηθεί υπερμελάγχρωση, η οποία θεωρείται στους περισσότερους ασθενείς σαν δευτεροπαθής αντίδραση στο χρόνιο ξεσμό. Σε ορισμένες περιπτώσεις η κνηιδώδης αμυλοειδωση μπορεί να αποτελεί την αιτία της υπερμελάγχρωσης.

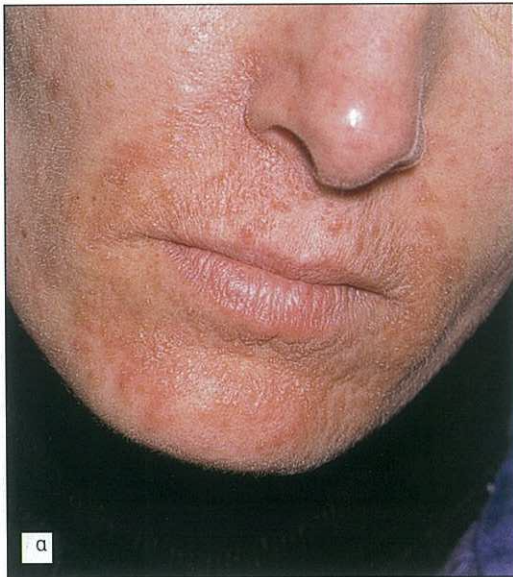
Θεραπεία

Στις περισσότερες περιπτώσεις το όφελος που προέρχεται από τομήνρες παρεμβάσεις δεν αξίζει την προσπάθεια (συνιστάται κυρίως στον ασθενή να προμηθευτεί ένα ειδικό ξέστρο πλάτης). Αν παρ' όλα αυτά απαιτείται θεραπεία, μπορούν να δοκιμασθούν τα ακόλουθα. Η καπσαϊκίνη εφαρμοζόμενη τοπικά 3-5 φορές/ημέρα για 2 μήνες έχει διαπιστωθεί ότι μειώνει τον κνησμό. Ένα εύηκτο μείγμα τοπικών αναισθητικών (2,5% λιδοκαΐνης, 2,5% πριλοκαΐνης) εφαρμοζόμενο 2 φορές την ημέρα κάτω από κλειστή περιδέση έχει επίσης αναφερθεί ως αποτελεσματικό. Σε μια περίπτωση προσβολής των υπερκείμενων νεύρων, η αυχενική επισκληρίδιος ένεση είχε ως αποτέλεσμα τη σχεδόν ολοκληρωτική αποδρομή των συμπτωμάτων. Σε μια άλλη περίπτωση ο παρσπονδυλικός αποκλεισμός στο Θ5-Θ6 και σε 2^ο χρόνο στο Θ3-Θ4 με 5 ml μπου-

Αίτια κνησμού χωρίς συνοδές (πολλές) δερματικές εκδηλώσεις

- Ψώρα
- Ξηροδερμία
- Δερμογραφισμός
- Διαταραχές εσωτερικών οργάνων (π.χ. χολόσταση, λοιμώδης ηπατίτιδα C)
- Λέμφωμα
- Φάρμακα (π.χ. κωδεΐνη).

Εικ. 6.12. Αίτια κνησμού χωρίς συνοδές (πολλές) δερματικές εκδηλώσεις



Εικ. 7.36. Περιστοματική δερματίτιδα. (α) Είναι εμφανείς οι περιστοματικές βλατίδες. Το αίσθημα κνησμού και καύσου είναι συχνό στη νόσο αυτή των νέων γυναικών. (β) Μικροσκοπικές ερυθματώδεις βλατίδες, φλύκταινες και μια ελαφρά απολέπιση παρουσιάζονται γύρω από το στόμα στην περιστοματική δερματίτιδα. (γ) Το συρρέον ερύθημα της ρινοπαραρριχτικής αύλακας αποτελεί κλασικό σημείο της νόσου, όπως επίσης και μια ζώνη μικρού εύρους, η οποία παραμένει ελεύθερη προσβολής και εντοπίζεται γύρω από τα χείλη. Η χρήση ενός ισχυρού τοπικού στεροειδούς μπορεί να προκαλέσει έξαρση του εξανθήματος ή να συμβάλει στη δημιουργία του. Οι φαγέσωρες απουσιάζουν.



Εικ. 7.37. Περιστοματική δερματίτιδα εντοπιζόμενη γύρω από τα μάτια. Συνήθως προσβάλλεται το εξωτερικά κάτω τμήμα της περιοχής. Η κατάσταση αποτελεί μια παραλλαγή της περιστοματικής δερματίτιδας. Η τετρακυκλίνη από το στόμα είναι αποτελεσματική.

Θεραπεία

Μερικοί θεωρούν ότι η σμηγματορροϊκή δερματίτιδα συμβάλλει στη δημιουργία της νεκρωτικής ακμής. Ως εκ τούτου θα πρέπει να αντιμετωπίζεται με τη χρήση ενός σαμπουάν κετοконаζόλης ή πίσσας καθημερινά ή μία φορά την εβδομάδα. Το «σίμπημα» των βλαβών θα πρέπει να αποθαρρύνεται. Ένα ισχυρό τοπικό κορτικοστεροειδές μπορεί να συνταγογραφηθεί αν ο κνησμός είναι έντονος. Ο ασθενής θα πρέπει να συμβουλευτεί να αποφεύγει τον ξεσμό και στην περίπτωση αυτή βοηθά πολύ η χορήγηση δοξεπίνης. Ένα αντιβιοτικό από το στόμα (π.χ. τετρακυκλίνη, 500-1000 mg/ημέρα) είναι συχνά αποτελεσματικό. Ένα προτεινόμενο σχήμα συνίσταται στη χρήση ενός σαμπουάν κετοконаζόλης καθημερινά με χορήγηση τετρακυκλίνης κατά το χρονικό διάστημα των εξάρσεων. Άλλα αντιβιοτικά (όπως π.χ. η αμοξικιλίνη) είναι δυνατόν να δοθούν βάσει αντιβιογράμματος, η καλλιέργεια όμως των ένοχων αυτών μικροοργανισμών μπορεί να είναι δυσχερής. Τέλος, συνιστάται η χορήγηση ισοτρετινοΐνης για ανθεκτικές στη θεραπεία περιπτώσεις.

Περιστοματική δερματίτιδα

Εισαγωγή

Η περιστοματική δερματίτιδα αποτελεί μια φλεγμονώδη κατάσταση, η οποία εμφανίζεται συχνά γύρω από το στόμα νέων γυναικών. Η αιτιολογία της είναι άγνωστη, αν και η παρατεταμένη χρήση ενός ισχυρού τοπικού στεροειδούς μπορεί να αποτελέσει προδιαθεσικό παράγοντα. Κάποιες περιπτώσεις αναμφισβήτητα ξεκινούν ως σμηγματορροϊκή δερματίτιδα, την οποία ο ασθενής αντιμετωπίζει με ένα ισχυρό τοπικό στεροειδές. Άλλες όμως φαίνεται ότι ξεκινούν de novo. Ιστολογικά, η κατάσταση μοιάζει με τη ροδόχρου νόσο.

Κλινική εικόνα

Χαρακτηριστικές είναι οι πολλαπλές ερυθρές βλατίδες και περιστασιακά οι φλύκταινες, οι οποίες εντοπίζονται περιστοματικά σε γυναίκες ηλικίας 20-30 ετών (Εικ. 7.36). Η κατάσταση συνοδεύεται συχνά από αίσθημα καύσου ή κνησμού. Χαρακτηριστικό είναι το συρρέον ερύθημα της ρινοπαραρριχτικής αύλακας. Κατά κανόνα, στην περιστοματική δερματίτιδα το δέρμα είναι εξέρυθρο



και βλατιδώδες, ενώ στη σμηγματορροϊκή δερματίτιδα είναι εξέρυθρο και λεπιδώδες. Σπανίως, μπορεί να προσβληθούν και τα παιδιά. Παραλλαγές της νόσου εμφανίζονται γύρω από τους ρύθωνες και τους οφθαλμούς (Εικ. 7.37) και αντιμετωπίζονται με τον ίδιο τρόπο.

Θεραπεία

Η περιστοματική δερματίτιδα έχει πολλές ομοιότητες με τη ροδόχρου νόσο, μία από τις οποίες είναι και η ανταπόκρισή της στην τετρακυκλίνη. Πράγματι, η τετρακυκλίνη (250 mg 2-4 φορές ημερησίως) αποτελεί την καλύτερη μέχρι στιγμής θεραπεία. Προκαλεί ύφεση της κατάστασης μέσα σε 4-8 εβδομάδες. Κάποιοι ασθενείς στη συνέχεια είναι δυνατόν να σταματήσουν την τετρακυκλίνη και να παραμείνουν χωρίς εξάνθημα, ενώ άλλοι μπορεί να χρειαστεί να συνεχίσουν την αγωγή για την περίπτωση εξάρσεων. Τέλος ορισμένοι ασθενείς λαμβάνουν χαμηλή δόση συντήρησης (από 1 φορά ημερησίως έως 1 φορά την εβδομάδα). Η δοξυκυκλίνη ή η μινocyκλίνη συνιστούν αποτελεσματικές από του στόματος εναλλακτικές λύσεις. Η τοπική θεραπεία (π.χ. η μετρονιδαζόλη 1%, το υπεροξείδιο του βενζοϋλίου) είναι σε πολύ μικρότερο βαθμό αποτελεσματική, αλλά μπορεί να προτιμάται από κάποιους.

Αν χρησιμοποιούνται τοπικά στεροειδή συνιστάται η διακοπή της εφαρμογής τους. Ο ασθενής θα πρέπει να προειδοποιείται σχετικά με το ότι το δέρμα του/της έχει συνηθίσει το στεροειδές και αυτό μπορεί να έχει ως αποτέλεσμα την επιδείνωση της κατάστασης για διάστημα μερικών εβδομάδων μετά από τη διακοπή του. Αν ο ασθενής χρησιμοποιούσε ένα ισχυρό τοπικό στεροειδές θα πρέπει να του χορηγηθεί ένα σκεύασμα χαμηλότερης ισχύος για 10 μέρες, έτσι ώστε να μειωθεί η ένταση της αντίδρασης.

Επικαλυπτόμενες περιπτώσεις μπορεί να προκαλέσουν διαγνωστικό δίλημμα. Για παράδειγμα, κάποιες περιπτώσεις φαίνεται να παρουσιάζουν ένα σημαντικό ροιμώδες, εκζεματοειδές στοιχείο. Ο ιατρός θα πρέπει να σκεφτεί τον ερεθισμό από ίνες χαρτιού ή την αλλεργική δερματίτιδα εξ επαφής από κινναμωμική αλδεΐδη, η οποία περιέχεται στην οδοντόπαστα. Άλλες περιπτώσεις έχουν χαρακτηριστικά σμηγματορροϊκής δερματίτιδας (π.χ. ερυθρότητα και λίπη). Στις περιπτώσεις αυτές συνιστάται ταυτόχρονη θεραπεία με σαμπουάν κετοконаζόλης (πλούσιο τριχωτού κεφαλής και προσώπου κάθε μέρα ή μία φορά την εβδομάδα).

Η τετρακυκλίνη θα πρέπει να αποφεύγεται σε παιδιά ηλικίας 8 ετών ή μικρότερα. Η γέλη μετρονιδαζόλης 2 φορές ημερησίως αποτελεί τη θεραπεία εκλογής (π.χ. γέλη μετρονιδαζόλης τοπικά, 2 φορές την ημέρα, η κρέμα 1%, μία ή δύο φορές την ημέρα). Εναλλακτικά, κάποιος μπορεί να δοκιμάσει τοπική κλινταμυκίνη, τοπική ερυθρομυκίνη ή υπεροξείδιο του βενζοϋλίου ή και τα δύο.



Εικ. 7.38. Βλατιδώδης περιστοματική δερματίτιδα σε ένα μεγαλύτερο αγόρι που βρίσκεται στην εφηβεία. Η κατάσταση αυτή φαίνεται ότι αντιπροσωπεύει μια βλατιδώδη παραλλαγή της περιστοματικής δερματίτιδας σε ασθενείς με σκούρο χρώμα δέρματος.



Εικ. 7.39. Διάσπαρτος κεχροειδής λύκος προσώπου. Παρά την ονομασία της νόσου δεν υπάρχει καμία σχέση με λύκο. Η κατάσταση αυτή φαίνεται ότι αντιπροσωπεύει μια κοκκιωματώδη μορφή ροδόχρου νόσου.



Εικ. 7.40. Διαπηκτική ιδρωταδενίτιδα (ΔΙ). (α) Πολλαπλές φλεγμονώδεις βλάβες στην περιοχή του αιδoίου. Ενδοβλαβική έγχυση Kenalog® συχνά βοηθά σε πρώιμες βλάβες που δεν έχουν παροχετευτεί. (β) ΔΙ στην περιοχή της μασχάλης. Πρόκειται για κλασική εικόνα, στην οποία διακρίνονται τα φλεγμονώδη οζίδια και οι περιοχές ουλοποίησης. Η κατάσταση αυτή συχνά διαγιγνώσκεται εσφαλμένα ως βακτηριακή λοίμωξη. (γ) ΔΙ στην περιοχή της μασχάλης. Επισκόπηση από κοντινή απόσταση του εκκρεόμενου πύου. Όταν είναι άθικτες οι βλάβες αντιπροσωπεύουν άσηπτα αποστήματα. Στην περίπτωση όμως που ραγούν είναι δυνατόν να επιμολυνθούν. (δ) Οξιδιοκυστική ακμή (acne conglobata) στο κάτω άκρο. Μια σπάνια παραλλαγή, που παρατηρείται σε σοβαρές περιπτώσεις. Ενδοβλαβική έγχυση Kenalog® μπορεί να διενεργηθεί σε πρώιμες βλάβες. Οι περισσότερο οργανωμένες βλάβες μπορεί να αντιμετωπιστούν με απόξεση και αποξήρανση, που οδηγούν όμως σε σημαντικού βαθμού ουλοποίηση.

Βλατιδώδης περιστοματική δερματίτιδα

Εισαγωγή

Η βλατιδώδης περιστοματική δερματίτιδα είναι μια βλατιδώδης, φλεγμονώδης δερματοπάθεια, που εμφανίζεται γύρω από τους όφθαλμούς, τους ρώθωνες και το στόμα παιδιών με σκούρο χρώμα δέρματος. Αντιπροσωπεύει ίσως μια βλατιδώδη παραλλαγή της περιστοματικής δερματίτιδας σε σκουρόχρωμους ασθενείς. Όπως συμβαίνει και με την περιστοματική δερματίτιδα, προηγηθείσα εφαρμογή ενός ισχυρού τοπικού στεροειδούς μπορεί να αποτελέσει προδιαθεσικό παράγοντα για την εμφάνιση αυτής της κατάστασης. Υπάρχει διχογνωμία σχετικά με τον όρο που περιγράφει επακριβέστερα τη διαταραχή αυτή. Στους συνώνυμους όρους συμπεριλαμβάνεται η ονομασία «εξάνθημα προσώπου των Αφρικανών παιδιών από την Καραϊβική (FACE)» και η «κοκκιωματώδης περιστοματική δερματίτιδα».

Κλινική εικόνα

Η εμφάνιση βλατιδών στο χρώμα του δέρματος με διάμετρο 1-3 mm, οι οποίες κατανέμονται σε πυκνή διάταξη γύρω από το στόμα, τη μύτη και τα μάτια, σε παιδί ή έφηβο με σκούρο χρώμα δέρματος είναι χαρακτηριστική (Εικ. 7.38). Συνήθως, προσβάλλονται παιδιά ηλικίας 3-11 ετών. Τα περισσότερα είναι σκουρόχρωμα, αλλά αναφέρονται περιπτώσεις όπου έχουν προσβληθεί Καυκάσια παιδιά. Περιστασιακά μπορεί να εμφανιστούν βλάβες και σε άλλες περιοχές εκτός από το πρόσωπο. Το εξάνθημα είναι δυνατόν να επιδεινωθεί ή να εξασθενίσει σε ένταση με την πάροδο του χρόνου. Μερικές φορές παρατηρείται



Εικ. 8.3 Επισκόπηση από κοντινή απόσταση βλάβης του συνδρόμου Sweet, που αποκαλύπτει την έκδηλη, φλεγμονώδη φύση αυτής της δερματοπάθειας.



Εικ. 8.5 Γνήσιες φλυκταινώδεις βλάβες μπορεί να παρουσιαστούν στο σύνδρομο Sweet, αν και μερικοί συγγραφείς θεωρούν αυτόν τον περιφερικό τύπο ως μια ειδική παραλλαγή της φλυκταινώδους αγγειίτιδας. Οι βλάβες αυτές καταλείπουν ένα μάλλον κυματοειδή τύπο ουλοποίησης.



Εικ. 8.4 Ψευδοφλυκταινώδεις βλάβες σε ασθενή με έξαρση της φλεγμονώδους νόσου του εντέρου. Οι βλάβες μοιάζουν με φλυκταινές αλλά είναι συμπαγείς και άσηπτες. Το κιτρινωπό χρώμα οφείλεται σε μια έντονη ουδετεροφιλική διήθηση.



Εικ. 8.6 Οφθαλμικές φλεγμονώδεις αλλοιώσεις μπορεί να παρουσιαστούν σαν μέρος του φάσματος του συνδρόμου Sweet. Στην περίπτωση αυτή η ασθενής έχει εξόφθαλμο, που οφείλεται σε θυρεοτοξίκωση.



Εικ. 8.7 Μια μειοψηφία περιπτώσεων με σύνδρομο Sweet παρουσιάζει υποτροπιάζοντα επεισόδια ή χρόνιες βλάβες, όπως στην προκειμένη περίπτωση. Η ασθενής υποβλήθηκε σε θεραπεία με δαψόνη.



Εικ. 8.8 Τυπική ακανόνιστη φλεγμονώδης έλκωση γαγγραινώδους πυοδέρματος. Χαρακτηριστική φλεγμονώδης εξέλκωση γαγγραινώδους πυοδέρματος με ακανόνιστο σχήμα.

Κλινική εικόνα

Η χαρακτηριστική βλάβη του γαγγραινώδους πυοδέρματος είναι ένα ταχέως εξελισσόμενο, ευαίσθητο, φλεγμονώδες δερματικό έλκος (Εικ. 8.8 – 8.14). Αρχικά μπορεί να έχει τη μορφή φλύκταινας ή μικρού οζιδίου, που ρήγνυται για να σχηματίσει ένα έλκος με υπεσκομμένα χείλη, το οποίο παρουσιάζει χαρακτηριστική κυανή χρώση. Οι βλάβες είναι συνήθως πολλαπλές και εντοπίζονται στα κάτω άκρα τις περισσότερες φορές. Συχνά εμφανίζονται σε θέσεις ήπιου τραυματισμού (μία εξεργασία γνωστή σαν παθεργία). Πιο σπάνια μυρμηκιάσεις, φλυκταινώδεις ή σαφώς περιγεγραμμένες νεκρωτικές περιοχές μπορεί να αποτελούν τις κυρίαρχες βλάβες.



Εικ. 8.9 Οι φλυκταινώδεις και υγρώσσοις βλάβες είναι τυπικές των ταχέως εξελισσόμενων βλαβών του γαγγραινώδους πυοδέρματος.

Θεραπεία

Κάποιες βλάβες ανταποκρίνονται στην τοπική εφαρμογή ή στην ενδοβληβική έγχυση ισχυρών κορτικοστεροειδών αλλά συχνά κρίνεται αναγκαία η συστηματική θεραπεία. Η επιλογή εξαρτάται από την απαιτούμενη για την υποκείμενη νόσο, θεραπεία καθώς αυτή μπορεί να οδηγήσει σε υποχώρηση του γαγγραινώδους πυοδέρματος. Στις πιθανές επιλογές συγκαταλέγονται τα στεροειδή, άλκοι αντιφλεγμονώδεις παράγοντες (όπως π.χ. η μινουκυκλίνη ή η οξυτετρακυκλίνη), ανοσοκατασταλτικοί παράγοντες (όπως π.χ. η κυκλοσπορίνη, η αζαθειοπρίνη, η κυκλοφωσφαμίδη ή το tacrolimus), η πλάσμαφαίρεση και οι κυτταροτοξικοί παράγοντες όπως π.χ. η χλωραμβουκίνη.



Εικ. 8.10 Γνήσιες φλυκταινώδεις βλάβες μπορεί να εμφανιστούν σε γαγγραινώδες πυόδερμα και είναι δυνατόν να σχετίζονται με συστηματική τοξαιμία.



Εικ. 8.11 Ένα υποστηρικτικό κυανό περίγραμμα γύρω από ένα επώδυνο και εξελισσόμενο έλκος ενισχύει σε μεγάλο βαθμό τη διάγνωση του γαγγραινώδους πυοδέρματος.



Εικ. 8.12 Οι βλάβες του γαγγραινώδους πυοδέρματος μπορεί να παρουσιαστούν σε περιοχές ιστικού τραυματισμού (αντίδραση παθεργίας), και στην προκειμένη περίπτωση παρατηρούνται σε περιοχές αφαίρεσης των κερσών φλεβών.



Εικ. 8.13 Μια χρονίως φλεγμαίνουσα περιοχή γαγγραινώδους πυοδέρματος με εκκριτικές περιοχές. Κλινικά θα μπορούσε να αντιστοιχεί σε περιοχή υποδερματίτιδας, καθώς το έκκριμα έχει την ελαιώδη εμφάνιση του υγροποιηθέντος λίπους.



Εικ. 8.14 Η ηθμοειδής μορφή της ουλοποίησης αποτελεί τυπικό γνώρισμα του γαγγραινώδους πυοδέρματος. Η ουλή παρουσιάζει μικρές διατρήσεις ή βοθρία και μοιάζει με σουρωτήρι.



Εικ. 8.58 Κοκκίωμα μετά από εμβολιασμό σε μια τυπική θέση στο άνω μέρος του βραχίονα. Οφείλεται στο αλουμίνιο, το οποίο χρησιμοποιείται για την απορρόφηση του αντιγόνου που περιέχεται στο εμβόλιο και για τη βελτίωση της έκλυσης μιας ανοσολογικής απάντησης. Τα άτομα αυτά συνήθως παρουσιάζουν θετικές επιδερμικές δοκιμασίες στα άλατα αλουμινίου και οι αντιδράσεις αυτές μπορεί να διαρκούν για πολλά χρόνια. Οι επόμενοι εμβολιασμοί θα πρέπει να γίνονται με τη χρήση μη απορροφητικών παραγόντων, όπου αυτοί είναι διαθέσιμοι και θα πρέπει να διενεργούνται στην περιοχή των γλουτών, όπου οποιοδήποτε οζίδιο είναι λιγότερο εμφανές.



Εικ. 8.60 Κοκκίωμα εκ πυριτίου προκαλούμενο από διείσδυση γυαλιού στο δέρμα που συνέβη πριν από 10 χρόνια.

Πολυκεντρική δικτυοϊστοκυττάρωση

Αιτιολογία και παθογένεια

Πρόκειται για μια κοκκιωματώδη διαταραχή, αγνώστου συνήθως αιτιολογίας, που συχνά συσχετίζεται όμως με εσωτερική κακοήθεια στο 25% περίπου των περιπτώσεων.

Κλινική εικόνα

Οι βλάβες εντοπίζονται κυρίως στο δέρμα, τα οστά και τις αρθρώσεις και λιγότερο συχνά στην καρδιά, τους πνεύμονες, τους οφθαλμούς και το νευρικό σύστημα. Η αρθρίτιδα εκδηλώνεται συνήθως στα δάκτυλα των άκρων χειρών και στα γόνατα. Οι δερματικές βλάβες έχουν τις περισσότερες φορές τη μορφή πολλοσπόρων καστανέρυθρων ή ιωδών οζιδίων, που εντοπίζονται βασικά στη ραχιαία επιφάνεια των άκρων χειρών και των δακτύλων, καθώς επίσης και στο κεφάλι και στην περιοχή του τραχήλου (ειδικά γύρω από τα αυτιά). Οι μεγαλύτερες βλάβες μπορεί να μοιάζουν με ρευματοειδή οζίδια.

Θεραπεία

Θα πρέπει να θεραπεύονται οι υποκείμενες διαταραχές. Η αρθρίτιδα μπορεί να ανταποκρίνεται σε μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα. Τα συστηματικά στεροειδή είναι ως ένα βαθμό ευεργετικά, όπως επίσης και τα ανθελμωσικά, η κυκλοφωσφαμίδη και η χλωραμβουκίλη. Σε ορισμένους ασθενείς η ενεργός νόσος προοδευτικά υφίεται.



Εικ. 8.59 Κοκκιωματώδεις βλάβες στα δάκτυλα που οφείλονται στα αγκάθια του αχινοφύου.



Εικ. 8.61 Διάχυτη δερματική προσβολή σε νεογνική μαστοκυττάρωση. Το βρέφος ανέπτυξε σπληνομεγαλία μετά από μερικά χρόνια.

ΜΑΣΤΟΚΥΤΤΑΡΩΣΗ

Αιτιολογία και παθογένεια

Μαστοκυττάρωση είναι η εναπόθεση υπέρμετρα μεγάλου αριθμού μαστοκυττάρων στο δέρμα ή σε άλλα όργανα. Οι περισσότερες μορφές είναι αγνώστου αιτιολογίας και κάποιες συσχετίζονται με άλλα μυελοϊπερηπλαστικά νοσήματα. Τα συμπτώματα ποικίλουν αλλή αλλή οι τοπικές δερματικές εκδηλώσεις συνίστανται συνήθως σε κνησμό και σε εμφάνιση πομφών, που οφείλονται στην έκλυση ισταμίνης και άλλων μεσοσθαιβίων της φλεγμονής μέσα στο δέρμα. Οι άλλες χημικές ουσίες που συμμετέχουν είναι οι πρωτεάσες, η καρβοξυπεπτιδάση Α, η ηπαρίνη, οι λευκοτριένες (LTB₄, LTC₄, PGD₂, ενεργοποιητικός παράγοντας των αιμοπεταλίων) και κυτοκίνες (ιντερλευκίνη - 1 (IL - 1), IL - 3, IL - 4, IL - 5, IL - 6, διεγερτικός παράγοντας της αποικίας κοκκιοκυττάρων-μονοκυττάρων, παράγοντας νέκρωσης των όγκων). Η απελευθέρωση της IL - 5 οδηγεί σε ηωσινοφιλία, η οποία μπορεί να προεξάρχει σε ορισμένες περιπτώσεις. Οι συστηματικές εκδηλώσεις περιλαμβάνουν το αιφνίδιο ερύθημα (flushing) (Κεφ. 13), τη δυσανεξία στο αλκοόλ, την κεφαλαλγία (ειδικά στους ενήλικες) και τα πεπτικά έλκη.

Κλινική εικόνα

Η μαστοκυττάρωση παρουσιάζεται με αρκετές διαφορετικές μορφολογίες, κάθε μια από τις οποίες εμφανίζεται εκλεκτικά σε διαφορετική ηλικιακή ομάδα (Εικ. 8.61 - 8.66).

Μαστοκύττωμα

Οι βλάβες αυτές είναι γενικά μονήρεις ή λίγες σε αριθμό και συνήθως εμφανίζονται μέσα στους πρώτους μήνες ζωής. Συχνά προκαλούν την ανάπτυξη πομφολύγων και μπορεί να αποτελέσουν διαγνωστική πρόκληση μέχρι τη



Εικ. 8.62 Οι μονήριες βλάβες (μαστοκύτωμα) αποτελούν μορφή μαστοκυττάρωσης που εμφανίζεται σε βρέφη και μικρά παιδιά και συχνά προσβάλλει τα περιφερικά τμήματα των άκρων. Στην περίπτωση αυτή, η ανάπτυξη πομφόλυγας στην περιοχή του σφυρού αποδόθηκε στην ταινία ταυτότητας που χρησιμοποιούσαν στην μονάδα νεογνών. Το χαρακτηριστικό όμως καφεοειδές χρώμα της μαστοκυττάρωσης ήταν αυτό που έθεσε τη διάγνωση.



Εικ. 8.64 Ανάπτυξη πομφολύγων μπορεί να εμφανιστεί στη μαστοκυττάρωση και οφείλεται στην απελευθέρωση μεσολαβητών της φλεγμονής από τα μαστοκύτταρα.



Εικ. 8.66 Εκτεταμένες βλάβες μαστοκυττάρωσης ενηλίκων. Μερικοί από τους ασθενείς αυτούς παρουσιάζουν ελάχιστα συμπτώματα αλλά στην προκειμένη περίπτωση υπάρχει σημαντικός κνησμός εξαιτίας της τάσης του δέρματος για δερμογραφισμό όπως εικονίζεται εδώ.

στιγμή που θα αποκτήσουν τη χαρακτηριστική καφεοειδή χροιά. Οι περισσότερες υποχωρούν αυτομάτως.

Μελαγχρωματική κνίδωση

Αποτελεί χαρακτηριστική μορφή μαστοκυττάρωσης της παιδικής ηλικίας και εμφανίζεται με τη μορφή διάσπαρτων (κυρίως στον κορμό) καστανέρυθρων πλάκων, οι οποίες καθίστανται εξέρυθρες και υπερερμμένες και περιβάλλο-



Εικ. 8.63 Η μελαγχρωματική κνίδωση αποτελεί τον πιο συχνό τύπο μαστοκυττάρωσης στο δεύτερο μισό της πρώτης δεκαετίας της ζωής. Οι βλάβες καθίστανται χαρακτηριστικά κνιδωτικές, διογκώνονται και αναπτύσσονται μια ερυθρηματώδη ενεργό άλω, γύρω απ' αυτές (σημείο Darier), όπως φαίνεται εδώ.



Εικ. 8.65 Μαστοκυττάρωση σε ενήλικα. Η μελαγχρωση των βλαβών μπορεί να είναι έντονη, όπως στην εικονιζόμενη περίπτωση.

νται από μια ερυθρηματώδη ενεργό άλω μετά από τριβή (σημείο Darier). Οι περισσότερες από τις βλάβες που εμφανίζονται σε μικρή ηλικία υποχωρούν ή απλώς καταλείπουν μια ξεθωριασμένη χρώση στην εφηβική ηλικία. Όσες περιπτώσεις εμφανίζονται στο δεύτερο μισό της παιδικής ηλικίας ή στην ενήλικη ζωή εκδηλώνεται συνήθως με τη μορφή μεγαλύτερων σε αριθμό αλλά μικρότερων σε μέγεθος βλαβών που είναι περισσότερο επίμονες.

Άλλες δερματικές μαστοκυτταρώσεις

Έμμονη εξανθηματική κηλιδώδης τηλεαγγειεκτασία

Η ΕΕΚΤ είναι μια κατά κύριο λόγο ασυμπτωματική παραήληγη μαστοκυττάρωσης, η οποία συνήθως εμφανίζεται σε μεσήλικες γυναίκες και χαρακτηρίζεται από έκδηλη ανάπτυξη ευρυαγγειών.

Διάχυτη δερματική μαστοκυττάρωση

Εμφανίζεται συνήθως τα πρώτα χρόνια ζωής, συνήθως στη βρεφική ηλικία. Το δέρμα παρουσιάζεται πεπαχυσμένο, με όψη φλοιού πορτοκαλιού αλλά στα αρχικά στάδια μπορεί να εμφανίσει πομφόλυγες χωρίς άλλα σαφή παθολογικά στοιχεία. Το αιφνίδιο εξάνθημα προσώπου (flushing) και η διάρροια αποτελούν συχνές εκδηλώσεις, οι οποίες όμως αναμένεται να βελτιωθούν σε διάστημα μερικών ετών.

Συστηματική μαστοκυττάρωση

Περίπου 20% των ενηλίκων με μελαγχρωματική κνίδωση θα παρουσιάσει κάποια προσβολή του μυελού των οστών ή της γαστρεντερικής οδού, θα επιφέρει συστηματικές εκδηλώσεις όπως π.χ. κεφαλαλγία, διάρροια ή αιφνίδιο

τικές και συστηματικές αντιδράσεις (Εικ. 9.35-9.40). Οι περισσότεροι προκαλούν κάποια μορφή στοματίτιδας και αλωπεκία που οφείλονται στην επίδρασή τους στα ταχέως πολλαπλασιαζόμενα κύτταρα της γαστρεντερικής οδού και των τριχικών θυλάκων αντίστοιχα). Η αλωπεκία (αναγενής απόπτωση τριχών) μπορεί να προληφθεί με τοπική ψύξη του τριχωτού κατά τη διάρκεια χορήγησης του φαρμάκου. Επειδή όμως η μέθοδος αυτή είναι δυσάρεστη, χρησιμοποιείται συνήθως μόνο για φάρμακα που εκδηλώνουν έντονα αυτή την αντίδραση, όπως η δοξορουμπισίνη. Άλλες μη ειδικές ανεπιθύμητες ενέργειες είναι και οι γραμμές του Beau και οι πολλαπλές παράλληλες εγκάρσιες λευκές ταινίες στους δόντες, οι οποίες οφείλονται σε κύκλους θεραπείας (Εικ. 9.38). Η τοπική εξαγωγή αποτελεί ένα ιδιαίτερο πρόβλημα, που προκαλείται συνήθως από φάρμακα χρησιμοποιούμενα στη θεραπεία της λευχαιμίας.

Η μελάγχρωση μπορεί να εμφανιστεί στο δέρμα (η ραβδοειδής μορφή είναι τυπική, ειδικά μετά από τη χορήγηση μηλομυκίνης, Εικ. 9.36) τους δόντες ή τον στοματικό βλεννογόνο. Η εικόνα ως επί ακτινικής δερματίτιδας (φλεγμονή της δερματικής περιοχής που έχει υποβληθεί σε ακτινοθεραπεία) και περιστασιακά η επαναδραστικοποίηση εγκαύματος είναι επίσης δυνατόν να ακολουθούνται από υπερμελάγχρωση. Η θειοτέπα μερικές φορές προκαλεί μελάγχρωση σε περιοχές του δέρματος, όπου αναπτύσσονται συνθήκες κλειστού περιβάλλοντος οφειλόμενη πιθανώς στην έκκρισή της στον ιδρώτα.

Η ουδετεροφιλική εκκρινής ιδρωταδενίτιδα (ΟΕΙ) αποτελεί μια σχετικά προσφάτως περιγραφείσα αντίδραση, όπου αναπτύσσονται βλατίδες και πλάκες, οι οποίες διαρκούν μερικές ημέρες. Οφείλεται σε διαφόρους χημειοθεραπευτικούς παράγοντες και χαρακτηρίζεται από ουδετεροφιλική φλεγμονώδη αντίδραση γύρω από τους εκκρινείς αδένες και νέκρωση του εκκριτικού επιθηλίου. Η εκκρινής ακανθοκυτταρική συριγγομεταπλασία συσχετίζεται με υψηλή δόση χημειοθεραπείας (όπως εκείνη που χορηγείται πριν από τη με-



Εικ. 9.41 Εκζεματικός τύπος φαρμακευτικού εξανθήματος που εκδηλώνεται ως μέρος του συνδρόμου υπεραίσθησίας από αντιεπιληπτικά.

ταμόσχευση μυελού) και εκδηλώνεται με τη μορφή ερυθματωδών πλάκων στη βουβωνική περιοχή και στη μασχάλη και συχνά εντοπισμένων περιοχών επώδυνου παλαμοπεληματιού ερυθήματος.

Παλαμιαίο ερύθημα

Το παλαμιαίο ερύθημα αποτελεί μέρος διαφόρων εξανθηματικών φαρμακευτικών αντιδράσεων. Η πορφύρα των παλαμιαίων πτυχών αποτελεί σε κάποιους ασθενείς εκδήλωση φαρμακογενούς αγγειίτιδας και μπορεί να εμφανιστεί στην ΤΕΝ.

Το παλαμιαίο ερύθημα ως μοναδική εκδήλωση οφείλεται πολλές φορές σε διάφορα μη-φαρμακευτικά αίτια όπως είναι η κύηση και η ηπατική νόσος. Μπορεί επίσης να εμφανιστεί οξέως λαμβάνοντας τη μορφή πορφυρικών γαντιών και καλτσών προκαλούμενο από λήψη με παρβοϊό B19.

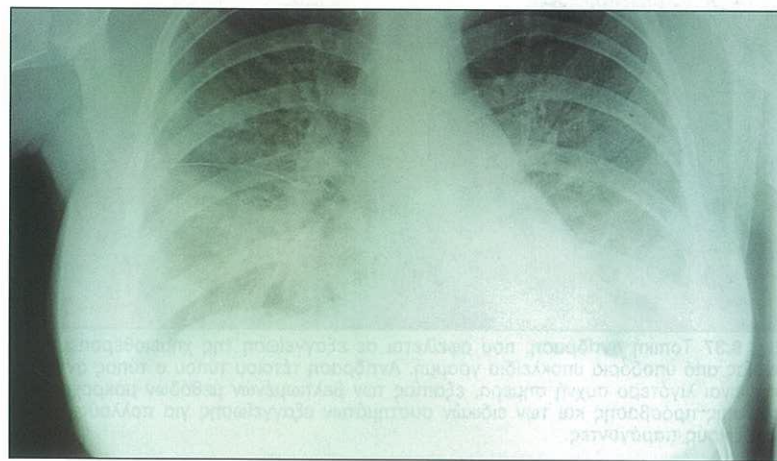
Η ερυθρομελαλγία είναι μια παλαμοπεληματία διαταραχή η οποία συνίσταται σε ερύθημα και καυσalgία. Κάποιοι ασθενείς βρίσκουν ανακούφιση με την εμβάπτιση των προσβεβλημένων περιοχών σε κρύο νερό ή περπατώντας σε κρύο πάτωμα. Μπορεί να είναι ιδιοπαθής, αλλά είναι δυνατόν να οφείλεται και σε φάρμακα – εννοείται ιδιαίτερα η νιφεδιπίνη και η νικαρδιπίνη. Αναποκρίνεται μερικές φορές στην ασπιρίνη και στη διακοπή του υπεύθυνου φαρμάκου αλλά μπορεί να ανθίσταται στη θεραπεία.

Κάποιοι κυτταροτοξικοί παράγοντες προκαλούν συχνά παλαμοπεληματία ερύθημα. Το φάρμακο που συσχετίζεται περισσότερο με αυτή την αντίδραση είναι η 5-φθοριουρακίλη χορηγούμενη με συνεχή έγχυση για καρκίνο του εντέρου. Με τη μέθοδο αυτή, το 30% περίπου των ασθενών αναπτύσσει «παλαμοπεληματικό σύνδρομο» (Εικ. 9.40). Η αντίδραση αυτή αναπτύσσεται μέσα σε διάστημα μηνών και προσβάλλει την περιοχή του προσώπου, τους δόντες, τις παλάμες και τα πόδια, και είναι σχετικά ασυμπτωματική. Είναι δυνατόν όμως να ακολουθήσει μια πιο ήπια πορεία μετά από θεραπεία με πυριδοξίνη χορηγούμενη από το στόμα. Μια πιο οξεία μορφή παλαμοπεληματιού ερυθήματος και απολέπισης μπορεί να εκδηλωθεί μετά από τη λήψη δοξορουμπισίνης, κυτοσίνης αραβινοσίδης και άλλων.

Εξανθήματα που οφείλονται σε αντιεπιληπτικά φάρμακα και σύνδρομο υπερευαισθησίας

Οι αντιδράσεις που οφείλονται σε αντιεπιληπτικά φάρμακα (Εικ. 9.3, 9.41 και 9.42) έχουν μεγάλη σημασία καθώς:

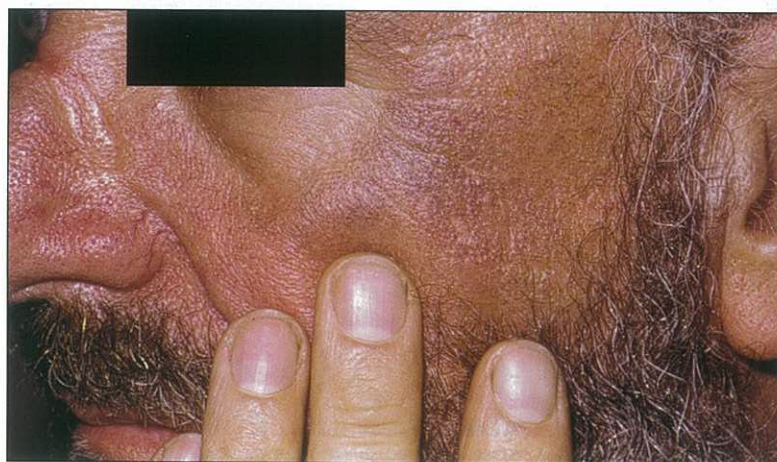
- Είναι συχνές
- Είναι συχνά σοβαρές



Εικ. 9.42 Ακτινογραφία θώρακος ασθενούς που εμφάνισε σοβαρή αντίδραση μετά από τη λήψη καρβαμαζεπίνης. Εκδήλωσε εκτεταμένο εξάνθημα, λεμφαδενοπάθεια, πυρετό, ηπατίτιδα και ηωσινοφιλία.

Φάρμακα που προκαλούν μελάγχρωση	
Κυτταροτοξικά	Μπλεομυκίνη, κυκλοφωσφαμίδη, βουσουλφάνη, αδριαμυκίνη, άλλα
Ανθελονοσιακά	Μεπακρίνη, χλωροκίνη
Ψυχιατρικά	Χλωροπρομαζίνη, ιμιπραμίνη
Αντιεπιληπτικά	Φαινυτοΐνη
Καρδιολογικά	Αμιοδαρόνη, μεθυλντόπα, β-αποκλειστές
Ορμονικά	ΑCTH (φλοιοεπινεφριδιοτρόπος ορμόνη), αντισυλληπτικά από το στόμα
Μέταλλα	Χρυσός, ασήμι, βισμούθιο, υδράργυρος, αρσενικό
Τετρακυκλίνες	Μινοκυκλίνη, τετρακυκλίνη
Άλλα	Ψωραλένια, κινίνη, co-danthramer

Εικ. 9.43 Φάρμακα που προκαλούν μελάγχρωση.



Εικ. 9.44 Μελάγχρωση που οφείλεται σε μακροχρόνια χορήγηση μινοκυκλίνης για τη θεραπεία ροδόχρου νόσου. Σ' αυτή την περίπτωση παρατηρούμε μία διάχυτη γκριζοκίτρινη μελάγχρωση που εντοπίζεται στο πρόσωπο και την κοίτη των ονύχων.

- Προσβάλλονται εσωτερικά όργανα συχνά
- Οι διασταυρούμενες αντιδράσεις είναι επίσης συχνές.

Η συνήθης μορφή αντίδρασης στο δέρμα είναι η εξανθηματική ή η κηλιδο-βλατιδώδης, αλλά μπορεί να είναι κνιδωτική ή να εμφανιστεί ως πολύμορφο ερύθημα, TEN, ΣΦΕ και άλλα. Το σύνδρομο από αντιεπιληπτικά που εμφανίζεται σε ποσοστό έως 1% των ασθενών που λαμβάνουν αρωματικά αντιεπιληπτικά, ειδικά φαινυτοΐνη, χαρακτηρίζεται από πυρετό, κεφαλαλγία, κυνάγχη, αρθραλγία, ηπατίτιδα, πνευμονίτιδα (Εικ. 9.42), νεφρίτιδα και λεμφαδενοπάθεια. Τα εργαστηριακά ευρήματα συνίστανται σε λευκοκυττάρωση με ηωσινοφιλία και άτυπα λεμφοκύτταρα, παρουσία κρυσταλλοειδών, θετικό ρευματοειδή παράγοντα ή αντιπυρηνικά αντισώματα και αυξημένη πολυκλωνική υπεργασμασφαιριναιμία. Μπορεί να αναπτυχθεί σε διάστημα αρκετών εβδομάδων από την έναρξη της φαρμακευτικής αγωγής. Στις περιπτώσεις όπου ενοχοποιείται η καρβαμαζεπίνη είναι χρήσιμη η διενέργεια patch testing (επιδερμικών δοκιμασιών) για την επιβεβαίωση της διάγνωσης, τα οποία όμως γίνονται αναδρομικά. Λιγότερο σοβαρή, συνήθως ιθαροειδής δερματική αντίδραση παρουσιάζεται σε ένα επιπλέον 2% των ασθενών. Είναι δύσκολο όμως να διαφοροδιαγνωστεί από το σύνδρομο υπερευαισθησίας καθώς το εξάνθημα και ο πυρετός αποτελούν συνήθως τις αρχικές εκδηλώσεις σοβαρότερων αντιδράσεων. Υπάρχει εκτεταμένη διασταυρούμενη αντίδραση ανάμεσα στα αντιεπιληπτικά εξαιτίας των κοινών οξειδίων του μεταβολισμού (μεταβολίτες) αλλά το **βαλπροϊκό νάτριο** έχει διαφορετική δομή και μπορεί να αντικατασταθεί. Η λαμοτριγίνη είναι δυνατόν να προκαλέσει σοβαρό δερματικό εξάνθημα με συνοδό πυρετό, πολυοργανική δυσλειτουργία και διάχυτη ενδοαγγειακή πήξη. Η σοβαρή αυτή αντίδραση εκδηλώνεται συχνότερα στα παιδιά και είναι πιο πιθανή μετά από ταυτόχρονη λήψη **βαλπροϊκού νατρίου** (διότι αυξάνει τα επίπεδα της λαμοτριγίνης στο πλάσμα).

Ένας παρόμοιος τύπος υπερευαισθησίας μπορεί να αναπτυχθεί μετά από τη χορήγηση σουλφοναμιδών, χρυσού, δαψόνης και αλλοπουρινόλης.

Μετά τη λήψη φαινυτοΐνης, ορισμένες φορές παρουσιάζεται μια εικόνα ψευδολεμφώματος με λεμφαδενοπάθεια και ευμετάβλητες πλάκες και οζίδια που μοιάζουν με λέμφωμα β-κυττάρων ή σπογγειοειδή μυκητίαση, αλλά και η συχνότητα του αληθινού λεμφώματος.

Μελάγχρωση

Η μελάγχρωση που οφείλεται σε μεταφλεγμονώδη ακράτεια μελανίνης μπορεί να αποτελέσει εκδήλωση κάθε λεικηνοειδούς αντίδρασης και είναι συνήθης στο σταθερό φαρμακευτικό εξάνθημα. Υπάρχουν πολλές μορφές μελάγχρωσης οφειλόμενης σε φάρμακα (Εικ. 9.43), όπου εμπλέκονται διάφοροι μηχανισμοί, όπως:

- Μεταφλεγμονώδεις – οι περισσότερες οφείλονται σε αυτόν
- Διέγερση της σύνθεσης μελανίνης π.χ. από ψωραλένια (Κεφ. 28).
- Χημική εναπόθεση, π.χ. αργυρία
- Συνδυασμός χημικής εναπόθεσης και αυξημένης μελανίνης π.χ. μινουκυκλίνη (Εικ. 9.44-9.46) ή μεπακρίνη (Εικ. 9.47).

Κάποια φάρμακα φαίνεται ότι συσχετίζονται με ιδιαίτερες μορφές μελάγχρωσης, όπως:

- Μινουκυκλίνη – στις ουλές, διάχυτα στο πρόσωπο, στους όνυχες, στους οδόντες
- Κυτταροτοξικά – στους όνυχες (μπλεομυκίνη, κυκλοφωσφαμίδη, δοξορουμπισίνη), τους βλεννογόνους (βουσουλιφάνη, δοξορουμπισίνη), «μαστιγωτή» όψη (μπλεομυκίνη, βουσουλιφάνη)
- Ανθελιοστατικά – στη σκληρή υπερώα, τους όνυχες, τους οφθαλμούς
- Φαινοθειαζίνες, αμιδοαρόνες – στα εκτεθειμένα στο φως μέρη του σώματος
- Co-danthramer – περιπρωκτικά, στους μηρούς (χρώση του δέρματος μετά από απέκκριση του φαρμάκου στα κόπρανα, Εικ. 9.9).

Εξανθήματα οφειλόμενα σε αντιπηκτικά φάρμακα και βιταμίνη Κ

Οποιοδήποτε αντιπηκτικό φάρμακο μπορεί να προδιαθέσει στην ανάπτυξη εκχυμώσεων (Εικ. 9.48) οι οποίες είναι εντοπισμένες (π.χ. σε περιοχή ένεσης ηπαρίνης) ή περισσότερο εκτεταμένες.

Η ηπαρίνη μπορεί επίσης να προκαλέσει εντοπισμένες αλλεργικές αντιδράσεις (Εικ. 9.49) – κάποιες από τις οποίες οφείλονται σε συντηρητικά όπως είναι η χλωροκρεσόλη που βρίσκεται στο έκδοχο. Άλλες αποτελούν γνήσια αλλεργική αντίδραση στην ηπαρίνη, που προκαλεί την ανάπτυξη εντοπισμένων εκζη-



Εικ. 9.45 Μελάγχρωση που οφείλεται σε μακροχρόνια χορήγηση μινουκυκλίνης. Στην περίπτωση αυτή, η χρωστική εντοπίζεται σε παλαιές ουλές των κνημών. Η ίδια εξεργασία λαμβάνει χώρα στις ουλές της ακμής του προσώπου.



Εικ. 9.46 Μελάγχρωση που οφείλεται σε μακροχρόνια χορήγηση μινουκυκλίνης. Παρατηρείται μια μορφή που δίνει περισσότερο την εντύπωση εκχυμώσεων στις κνήμες μιας νεώτερης ασθενούς.



Εικ. 9.48 Εμφάνιση εκχυμώσεων στην περιοχή του ώμου και του άνω τμήματος του κορμού, σε ασθενή που ελάμβανε υπερβολική δόση βαρφαρίνης (κουμαρινικό αντιπηκτικό).



Εικ. 9.47 Η μελάγχρωση που οφείλεται στη μεπακρίνη και συχνά εντοπίζεται στην υπερώα, τον σκληρό χιτώνα του οφθαλμού ή τους όνυχες, όπως φαίνεται εδώ. Η χρώση είναι συνήθως καφεοειδής ή γκριζοκίτρινη, αλλά η μελάγχρωση του δέρματος είναι μάλλον κιτρινωπή.



Εικ. 10.3 Βλάβες που προκλήθηκαν μετά από έκθεση στο ηλιακό φως ασθενούς με ερυθματώδη λύκο. Ο τύπος του παροδικού εξανθήματος στο δέρμα του εκτεθειμένου αντιβραχίου μοιάζει πολύ με εκείνο του πολύμορφου εξανθήματος εκ φωτός (βλ. Κεφ. 28).



Εικ. 10.5 Δισκοειδής ερυθματώδης λύκος σε έγχρωμο δέρμα. Ο ερυθματώδης λύκος (ΕΛ) είναι πιο συχνός στους Αφρικανούς ασθενείς από την Καραϊβική και απαιτεί άμεση θεραπεία όταν εντοπίζεται στην περιοχή του προσώπου, εξαιτίας της πιθανής ανάπτυξης ουλών και μελαγχρωματικών διαταραχών.

Διερεύνηση (εργαστηριακός έλεγχος)

Η διερεύνηση στον ΕΛ γίνεται με σκοπό τόσο την τεκμηρίωση της διάγνωσης όσο και τον προσδιορισμό της ύπαρξης και του βαθμού προσβολής των εσωτερικών οργάνων.

Βιοψία δέρματος

Είναι δυνατόν να αποκαλύψει χαρακτηριστικά ιστολογικά ευρήματα, στα οποία περιλαμβάνεται μία μάλλον λειοανοειδής διήθηση της χοριοεπιδερμικής ένωσης με μια κενοτοπιώδη εκφύλιση των βασικών κερατινοκυττάρων, η οποία εκτείνεται μέχρι τους τριχικούς θυλάκους. Παρατηρείται ανάπτυξη κερατωσικών βυσμάτων στους θύλακες, η οποία είναι πιο έκδηλη στο χρόνιο δισκοειδή ΕΛ. Σπανίως, η κενοτοπιώδης εκφύλιση της βασικής στιβάδας μπορεί να είναι αρκετά σοβαρή με αποτέλεσμα την κλινική εμφάνιση πομφολύγων, συνήθως σε ασθενείς με οξύ δερματικό ή υποξύ δερματικό ΕΛ.

Από τις μελέτες του άμεσου ανοσοφθορισμού που έγιναν σε δείγμα βιοψίας δέρματος (βλ. Κεφ. 14 για τις λεπτομέρειες της τεχνικής) διαπιστώθηκε εναπόθεση IgG, συμπληρώματος C3, IgM, ή IgA στη βασική μεμβράνη της δερματικής βλάβης, λιγότερο συχνά σε εκτεθειμένες στον ήλιο μη προσβεβλημένες περιοχές του δέρματος και πιο σπάνια (η δοκιμασία ταινίας του λύκου) σε μη εκτεθειμένες περιοχές του δέρματος.

Δοκιμασία ανίχνευσης αντιπυρηνικών αντισωμάτων

Οι δοκιμασίες ανίχνευσης αντιπυρηνικών αντισωμάτων (ANA) είναι χρήσιμες σε όλες τις αγγειακές νόσους του κολλαγόνου, και εμφανίζουν διαφορετικό βαθμό ευαισθησίας και ειδικότητας. Παρουσιάζονται διάφορες μορφές πυρηνικής χρώσης:

- Ομοιογενής – αντισώματα anti-DNA, αντισώματα αντιιστόνης
- Διάστικτη – αντισώματα έναντι του SSA (Ro), SSB (La), SM, της ριβονουκλεοπρωτεΐνης (RNP)
- Κεντρομεριδίου – αντικεντρομεριδικά (τυπικά της συστηματικής σκληρόνωσης, ειδικά του περιορισμένου τύπου ή του τύπου CREST)



Εικ. 10.4 Η ασθενής αυτή η οποία έπασχε από ερυθματώδη λύκο προσήλθε με κυανά δάκτυλα άκρων χειρών, που υποδήλωναν την παρουσία αντιφωσfolιπιδικού συνδρόμου. Το εξάνθημά της που εντοπιζόταν στην περιοχή V του τραχήλου, είχε μεγαλύτερη διάρκεια, υποδηλώνοντας σαφώς τη φωτοευαίσθητη κατανομή του εξανθήματος και εμφανίζοντας από κοντά τη μορφολογία δισκοειδούς ερυθματώδους λύκου. Αντιμετωπίστηκε με ασπιρίνη και υδροξυχλωροκίνη.



Εικ. 10.6 Δισκοειδής ΕΛ, ο οποίος εμφανίζει σαφή ουλοποίηση και υπομελάγχρωση.

- Πυρηνική – τυπική της σκληροδερμίας.

Κάποια αντισώματα είναι πολύ ειδικά μίας συγκεκριμένης νόσου ή υποομάδας, για παράδειγμα το anti-jo-1 (atRNA ιστιδυλική συνθετάση) συσχετίζεται συχνά με τη δερματομυοσίτιδα, ειδικά όταν συνυπάρχει πνευμονική ίνωση. Άλλα μπορεί να είναι θετικά σε πολλές καταστάσεις, όπως το anti-SSA (anti-Ro) που ανευρίσκεται στο φωτοευαίσθητο, υποξύ δερματικό, νεογνικό και όψιμο ερυθματώδη λύκο καθώς επίσης και στο σύνδρομο Sjögren (συνά με anti-SSB επίσης), στη δερματομυοσίτιδα και σε άλλα. Τα SSA και SSB προέρχονται από πυρηνικά αντιγόνα, τα οποία μπορεί να θετικοποιήσουν τις δοκιμασίες σε ασθενείς με ΕΛ που είναι αρνητικοί για ANA.

Επίπεδα συμπληρώματος

Θα πρέπει να εξετάζονται σε ασθενείς με ενεργό ΕΛ. Τα επίπεδα του συμπληρώματος C4 είναι συχνά κάτω από τα φυσιολογικά όρια σε ασθενείς με ενεργό συστηματική νόσο. Περιστασιακά, οι ασθενείς εμφανίζουν οικογενή ΕΛ οφειλόμενα σε κληρονομική ανεπάρκεια συμπληρώματος (συνήθως του C2 ή C4) και υπάρχει συσχέτιση με την ανεπάρκεια του αναστολέα της C1 εστεράσης που προκαλεί κληρονομικό αγγειοοίδημα.

Αντιφωσfolιπιδικά αντισώματα (αντισώματα αντικαρδιολιπίνης και αντιπηκτικός παράγοντας λύκου)

Οι δοκιμασίες αυτές αναλύονται στην ενότητα του αντιφωσfolιπιδικού συνδρόμου στο Κεφ. 11.

Δοκιμασίες για τον έλεγχο της προσβολής των εσωτερικών οργάνων

Σ' αυτές περιλαμβάνονται η ανάλυση ούρων, οι ηλεκτρολύτες, η γενική εξέταση αίματος, οι δοκιμασίες ηπατικής λειτουργίας, η ταχύτητα καθίζησης των ερυθροκυττάρων και άλλες, οι οποίες καθορίζονται από τα συμπτώματα.



Εικ. 10.7 Δισκοειδής λύκος με ανάπτυξη ουλών. Το κέρδος από την ευεργετική επίδραση της χρήσης ισχυρών τοπικών στεροειδών στην κατάσταση αυτή είναι μεγαλύτερο από τον δυνητικό κίνδυνο εμφάνισης ατροφίας από την κορτικοθεραπεία.



Εικ. 10.9 Δισκοειδής ΕΛ. Το γκριζωπό χρώμα στο κέντρο της βλάβης αποτελεί συχνό εύρημα, οφειλόμενο σε συνδυασμό ατροφίας και κατακερματισμού της χρωστικής, η οποία προκαλείται από τη φλεγμονή της χοριοεπιδερμικής ένωσης.

Φαρμακογενής λύκος

Ένας εκτενής κατάλογος φαρμάκων μπορεί να προκαλέσει την εμφάνιση ΕΛ ή εξανθήματος τύπου ΕΛ. Σε ορισμένες περιπτώσεις, οι ασθενείς μπορεί να έχουν θετικά αντιπυρηνικά αντισώματα χωρίς κλινικά συμπτώματα (όπως συμβαίνει στην πλειονότητα των περιπτώσεων που οφείλονται στην προκαΐναμίδη). Ακόμη και στους συμπτωματικούς ασθενείς η ανεύρεση anti-dsDNA αντισωμάτων και υποσυμπληρωματαιμίας είναι σπάνια σε λύκο προκαλούμενο από φάρμακα. Η παρουσία αντισωμάτων αντιϊστώνης υποδηλώνει την πιθανότητα φαρμακογενούς λύγου. Στα σχετικά φάρμακα περιλαμβάνονται:

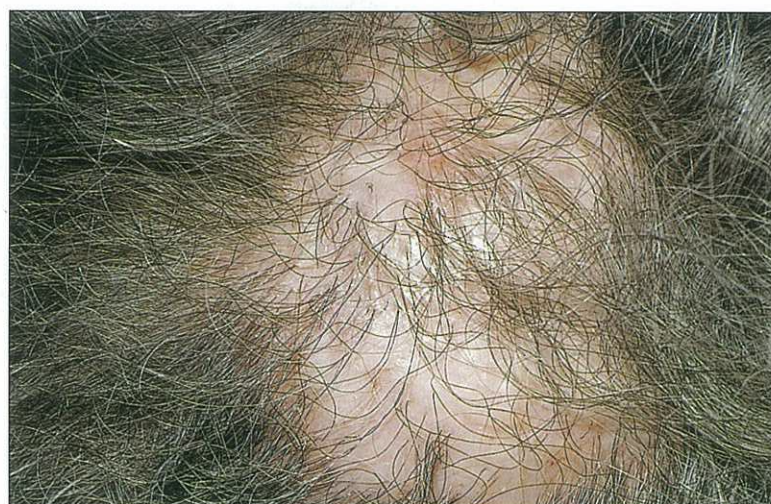
- Καρδιολογικά: υδραλαζίνη, προκαΐναμίδη, καπτοπρίλη, μεθυληντόπα, κινιδίνη, σπιρονολακτόνη
- Νευρολογικά: φαινυτοΐνη, καρβαμαζεπίνη, λεβοντόπα
- Ψυχιατρικά: λίθιο
- Ενδοκρινικά: θειουρακίλη, αντισυλληπτικά από το στόμα
- Αντιβιοτικά: ισονιαζίδη, σουλφοναμίδες, γκριζεοφουλβίνη, τερμινάφιν
- Ρευματολογικά: πενικιλλαμίνη
- Γαστρεντερολογικά: σιμετιδίνη

Δισκοειδής ερυθηματώδης λύκος (ΔΕΛ)

Ο δισκοειδής ερυθηματώδης λύκος (ΔΕΛ) είναι ο πιο συχνός τύπος ΕΛ (Εικ. 10.5-10.7). Μπορεί να αποτελεί μία από τις διάφορες εκδηλώσεις που οδηγούν στη διάγνωση του ΣΕΛ, αλλά συχνά προσβάλλεται το δέρμα από δισκοειδείς βλάβες χωρίς να υπάρχουν άλλα ευρήματα ερυθηματώδους λύκου. Οι δισκοειδείς βλάβες είναι ερυθηματώδεις, πεπαχυσμένες πλάκες, στην επιφάνεια των οποίων υπάρχει απολέπιση και θυλακικά βύσματα. Στη συνέχεια καθίστανται ατροφικές, ουλωτικές (προκαλώντας μόνιμη αλωπεκία), τηλεαγγειεκτασικές, με διάφορο



Εικ. 10.8 Δισκοειδής ΕΛ στα χείλη του βλεφάρου. Όταν η βλάβη αυτή αποτελεί τη μοναδική εκδήλωση, είναι δύσκολο να διαφοροδιαγνωσθεί από κάποιο νεόπλασμα, αν και τα χείλη του άνω βλεφάρου αποτελούν σπάνια θέση εντόπισης δερματικών όγκων. Αξιοσημείωτη είναι η απώλεια των βλεφαρίδων, η οποία είναι τυπική σ' αυτή τη θέση εντόπισης του ΕΛ.



Εικ. 10.10 Ο δισκοειδής ΕΛ του τριχωτού της κεφαλής συνήθως παρουσιάζεται με τη μορφή ουλωτικής αλωπεκίας. Στην περίπτωση αυτή παρατηρείται μία αποψιλωτική πλάκα. Η χρήση ισχυρών τοπικών στεροειδών μπορεί να αναχαιτίσει την εξέλιξη της αλωπεκίας.



Εικ. 10.11 Δισκοειδής ΕΛ τριχωτού της κεφαλής, μία περίπτωση, στην οποία η χαρακτηριστική ανάπτυξη θυλακικών βυσμάτων είναι ιδιαίτερα εμφανής.

βαθμού μελάγχρωσης. Οι περισσότερες βλάβες εμφανίζονται σε εκτεθειμένες στον ήλιο περιοχές του προσώπου, καθώς και στο τριχωτό της κεφαλής (Εικ. 10.10.-10.12). Συχνά προσβάλλονται τα ώτα (Εικ. 10.13-10.15), ενώ τα χείλη πιο σπάνια (Εικ. 10.16-10.17). Οξεία εμφάνιση με εντοπισμένες εξοδημένες βλάβες είναι περισσότερο ασυνήθης.

Περίπου το 20-30% των ασθενών με ΔΕΛ έχει θετικά αντιπυρηνικά αντισώματα, ενώ ποσοστό <10% προοδευτικά αναπτύσσει ΣΕΛ.

την εικόνα «των ριγών της ζέβρας». Είναι περισσότερο εμφανές γύρω από τους οφθαλμούς, με συνοδό οίδημα βλεφάρων («εξάνθημα δίκην ηλιοτρόπιου»), στη ραχιαία επιφάνεια των άκρων χειρών, όπου μπορεί να εμφανιστεί με τη μορφή γραμμώσεων κατά μήκος των δακτύλων («σημείο Gotttron», που παρουσιάζεται επίσης πάνω από τα γόνατα και τους αγκώνες) ή να καταστεί εντονότερο πάνω από οστικές προεξοχές (βλατίδες Gotttron). Μπορεί επίσης να εμφανίζεται στο άνω τμήμα του κορμού με εμφανή φωτοευαίσθητη κατανομή στο σημείο V του τραχήλου ή στο άνω τμήμα της ράχης δίνοντας το «σημείο της μαντίλας» (Εικ. 10.62-10.68). Οι τηλεαγγειεκτασίες της ονυχιαίας πτυχής αποτελούν χαρακτηριστικό εύρημα με τις «γιγαντιαίες» τριχοειδικές αγκύλες να είναι ευκρινώς ορατές και τα επωνύχια να είναι επιμηκυσμένα και ακανόνιστα. Μερικοί ασθενείς εμφανίζουν έντονες ποικιλοδερματικές ή τύπου σκληροδερμίας λευκές περιοχές μέσα στο εξάνθημα, αγγειακές βλάβες (ειδικά στα παιδιά) και εκτεταμένη υποδόρια ασβέστωση που χαρακτηρίζει την παιδική δερματομυοσίτιδα (Εικ. 10.69).

Ένας μικρός αριθμός ασθενών μπορεί να αναπτύξει τυπικό εξάνθημα χωρίς ποτέ να εμφανίσει μυϊκά συμπτώματα, μία κατάσταση γνωστή ως «δερματομυοσίτιδα χωρίς μυοσίτιδα» ή «αμυοπαθητική δερματομυοσίτιδα». Η τελευταία αυτή ομάδα είναι δυνατόν να παρουσιάζει υψηλότερη συχνότητα φωτοευαισθησίας και συσχέτιση με αυτοάνοσες παθήσεις, ενώ φαίνεται να έχει μικρότερο κίνδυνο συνυπάρχουσας κακοήθειας (αναφέρεται παρακάτω).

Η μυοπάθεια είναι συμμετρική και προσβάλλει πρωταρχικά τις εγγύς μυϊκές ζώνες. Χαρακτηριστικά συμπτώματα είναι η δυσκοιλία στο χτένισμα των μαλλιών ή την έγερση από την καθιστή θέση. Η διάγνωση της πολυμυοσίτιδας βασίζεται στο ιστορικό, την αύξηση των μυϊκών ενζύμων (φωσφοκινάση της κρεατινίνης, αλδολάση, μυοσφαιρίνη, αναλογία κρεατινίνης ούρων/κρεατινίνης), το ηλεκτρομυογράφημα και, εάν κριθεί αναγκαίο, τη βιοψία μυός. Λιγότερο ειδική αλλά συχνά παθολογική είναι η ταχύτητα καθίζησης των ερυθροκυττάρων. Υπάρχουν επίσης και κάποιες άλλες χρήσιμες εξετάσεις, οι οποίες όμως δεν είναι διαθέσιμες ως δοκιμασίες ρουτίνας, για την ανίχνευση αυτοαντισωμάτων, όπως του Jo-1 (είναι συνήθως θετικά σε σπάνιες περιπτώσεις δερματομυοσίτιδας που συνοδεύονται από πνευμονικές εκδηλώσεις).



Εικ. 10.63 Δερματομυοσίτιδα. Διακρίνεται το ιώδες εξάνθημα σαν «ηλιοτρόπιο» που στην περίπτωση αυτή εντοπίζεται κυρίως στα άνω βλέφαρα. Το ηλιοτρόπιο είναι ένας τύπος φυτού με λουλούδια ιώδους χρώματος.



Εικ. 10.65 Επισκόπηση από κοντινή απόσταση των βλατίδων Gotttron, που εντοπίζονται στις μεσοφαλαγγικές αρθρώσεις των δακτύλων ασθενούς με δερματομυοσίτιδα.

Φάρμακα, όπως η υδροξυουρία μπορεί να προκαλέσουν την εμφάνιση εξανθήματος που μιμείται αυτό της δερματομυοσίτιδας, ενώ η τριχίνωση είναι δυνατόν να εκδηλωθεί ως μυαλγία με συνοδό περικογχικό οίδημα.

Συσχέτιση με εσωτερική κακοήθεια και διερεύνηση

Το 25% περίπου των ασθενών με δερματομυοσίτιδα έχει υποκείμενη κακοήθεια με ίση κατά προσέγγιση αναλογία των διαγνωσθέντων περιπτώσεων πριν, μετά και κατά τη διάρκεια της εμφάνισης του εξανθήματος. Από αρκετές μελέτες



Εικ. 10.62 Το οίδημα των βλεφάρων μπορεί να αποτελεί πρώιμο και παθολογικό σημείο της δερματομυοσίτιδας. Μπορεί να μιμείται το αγγειοοίδημα και τις αλλεργίες εξ επαφής αλλά δεν μεταβάλλεται εύκολα από μέρα σε μέρα. Αλλοιώσεις της ονυχιαίας πτυχής μπορεί να παρουσιαστούν ακόμα και αν το εξάνθημα δεν έχει εμφανισθεί σε άλλες περιοχές του δέρματος.



Εικ. 10.64 Δερματομυοσίτιδα που εντοπίζεται στη ραχιαία πλευρά των άκρων χειρών. Ο τύπος των επιμηκών γραμμώσεων ιώδους χρώσης είναι συχνός (σημείο Gotttron).



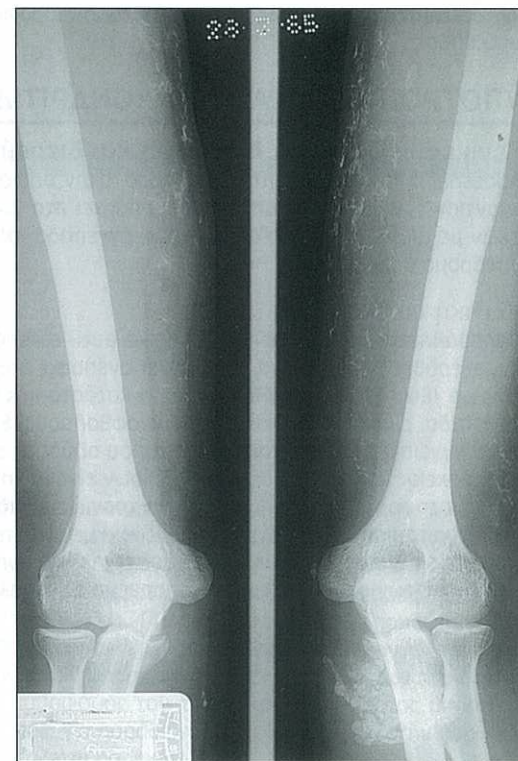
Εικ. 10.66 Μορφή δερματομυοσίτιδας που κατανέμεται στα φωτοεκτεθειμένα μέρη σε ασθενή χωρίς ευρήματα κακοήθειας. Η φωτοεπιδείνωση είναι σχετικά συχνή αλλά σπανίως είναι τόσο περιορισμένη στο εκτεθειμένο στον ήλιο δέρμα, όσο στην περίπτωση αυτή.



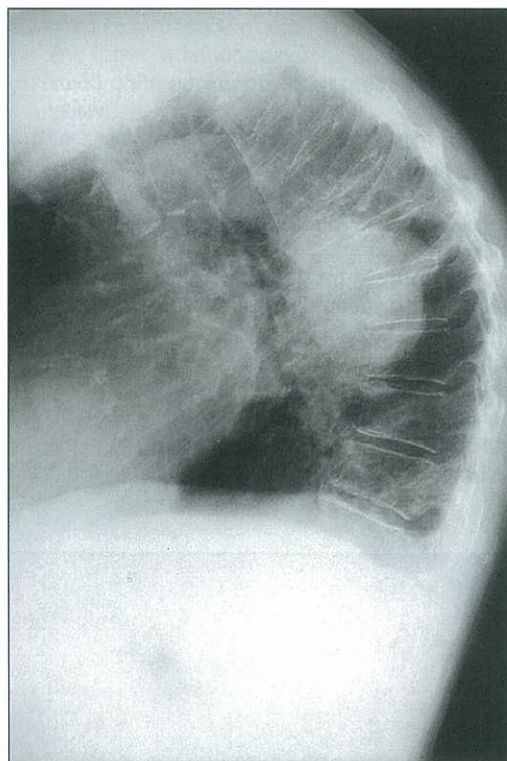
Εικ. 10.67 Ποικιλοδερματικές αλλοιώσεις του αντίχειρα ασθενούς με δερματομυοσίτιδα. Οι λευκές σκληρωτικές περιοχές αντικατοπτρίζουν σκληροδερματικές διαταραχές.



Εικ. 10.68 Ένας ραβδοειδής ή «μαστιγωτός» τύπος πορφυρών ή ιωδών βλαβών που εντοπίζεται στον κορμό παρέχει ισχυρές ενδείξεις για τη διάγνωση της δερματομυοσίτιδας. Στην περίπτωση αυτή, υπήρχε υποκείμενο λέμφωμα μη-Hodgkin.



Εικ. 10.69 Ακτινογραφία, στην οποία φαίνεται υποδόρια ασβέσωση στην περίπτωση δερματομυοσίτιδας. Το εύρημα αυτό παρατηρείται κυρίως στην παιδική μορφή αυτής της διαταραχής.



Εικ. 10.70 Κακοήθης νόσος ανευρίσκεται στο 25% περίπου των περιπτώσεων της δερματομυοσίτιδας ενηλίκων. Το πιο συχνό νεόπλασμα στους άνδρες είναι το βρογχικό καρκίνωμα.



Εικ. 10.71 Υποτροπιάζουσα πολυχονδρίτιδα ωτός. Προσέξτε το λοβίο του ωτός που μένει ελεύθερο εξανθήματος αφού δεν υπάρχει μέσα σ' αυτό χόνδρος. Η φλεγμονώδης αυτή εξεργασία είναι δυνατόν να προσβάλλει και άλλους χόνδρινους ιστούς. Στην προκειμένη περίπτωση ο ασθενής παρουσίασε επίσης χονδρίτιδα της ρινός, σκληρίτιδα και αρθραλγία.

έχει διαπιστωθεί ότι οι απλές εργαστηριακές εξετάσεις επαρκούν για την ανεύρεση της συντριπτικής πλειοψηφίας των κακοθειών με την προϋπόθεση ότι επιδιώκεται η συγκέντρωση οποιουδήποτε παθολογικού ευρήματος από το ιστορικό, την κλινική εξέταση και τις απλές εξετάσεις. Ωστόσο, τα αποτελέσματα αυτά προηγούνται εκείνων που προκύπτουν από την άμεσα διαθέσιμη εξέταση της αξονικής ή μαγνητικής τομογραφίας και δεν έχει ακόμη διευκρινισθεί σε ποια έκταση αυτές οι περισσότερο χρονοβόρες δοκιμασίες μπορεί να είναι σημαντικές για την πρώιμη διάγνωση ασυμπτωματικών όγκων. Συγκεκριμένα οι όγκοι των ωοθηκών φαίνεται ότι ανιχνεύονται δύσκολα αλλά παρουσιάζουν ισχυρή συσχέτιση με τη δερματομυοσίτιδα. Τα κακοήθη νεοπλασμάτα των βρόγχων (Εικ. 10-70), του παχέος εντέρου και του μαστού αποτελούν τους όγκους που ανευρίσκονται συχνότερα σε ασθενείς με δερματομυοσίτιδα.

Θεραπεία

Αν υπάρχει υποκείμενη κακοήθεια, αυτή θα πρέπει να αντιμετωπισθεί, εφόσον η νόσος συνήθως υποχωρεί μετά από θεραπευτική χειρουργική επέμβαση. Επιπλέον,

ασθενείς οι οποίοι έχουν πτωχή ανταπόκριση στη θεραπεία ή υποτροπιάζουν θα πρέπει να υποβληθούν ξανά σε έλεγχο για την πιθανότητα κακοήθειας.

Οι ασθενείς με αμυοπαθητική δερματομυοσίτιδα μπορεί να αντιμετωπισθούν με τοπικά κορτικοστεροειδή και αντιισταμινικά από το στόμα, ενώ σ' αυτούς που παρουσιάζουν φωτοευαισθησία είναι χρήσιμη η χορήγηση υδροξυκλωκίνης.

Πιο συχνά, η μυοσίτιδα καθορίζει την ανάγκη χορήγησης συστηματικής θεραπείας, η οποία συνίσταται συνήθως σε συστηματικά κορτικοστεροειδή και ανοσοκατασταλτικούς παράγοντες όπως π.χ. η αζαθειοπρίνη, η μεθοτρεξάτη (ειδικά σε ενήλικες), ή η κυκλοφωσφαμίδη (ειδικά σε παιδιά). Η κυκλοσπορίνη έχει επίσης χρησιμοποιηθεί προσφάτως και φαίνεται ιδιαίτερα χρήσιμη στα παιδιά. Μία άλλη αγωγή που έχει εφαρμοστεί είναι η ενδοφλέβια χορήγηση γ-σφαιρίνης, με καλά αποτελέσματα σε ορισμένες περιπτώσεις. Η μυοσίτιδα που αναπτύσσεται στη δερματομυοσίτιδα μπορεί να απαιτεί επείγουσα αντιμετώπιση, καθ' όσον προσβάλλει τους αναπνευστικούς μύες, οδηγώντας σε αναπνευστική ανεπάρκεια ή μπορεί να προκαλέσει δυσφαγία. Επίσης υπάρ-