



## Αίτια, διαφορική διάγνωση και αντιμετώπιση της υποδερματίτιδας

*Εύη Μούστου*

*Δερματολόγος – Αφροδισιολόγος*

*Επ. συνεργάτης 1<sup>ης</sup> Παν/κης Κλινικής, Νοσ. «Α.Συγγρός»*

# Υποδερματίτιδες

Ετερογενής ομάδα νόσων η οποία

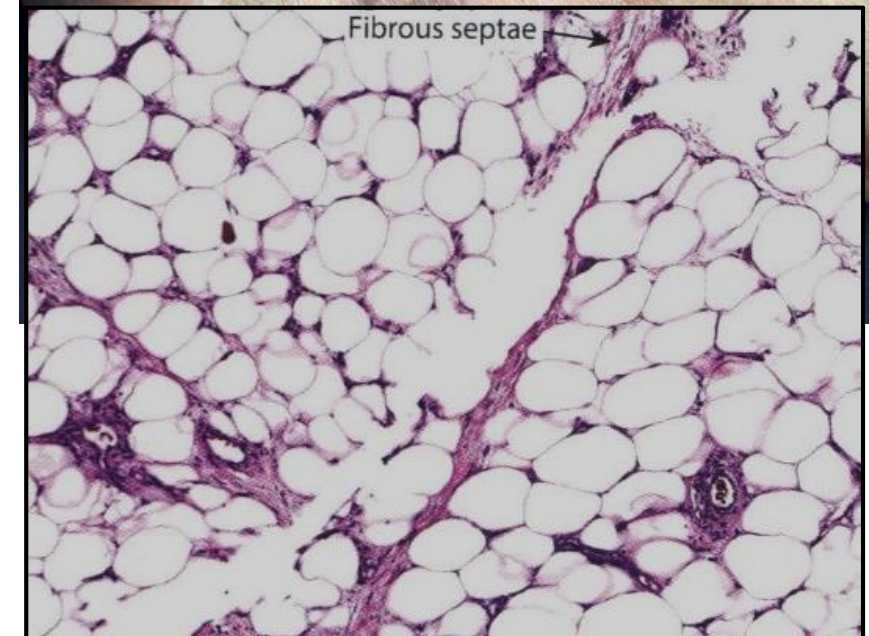
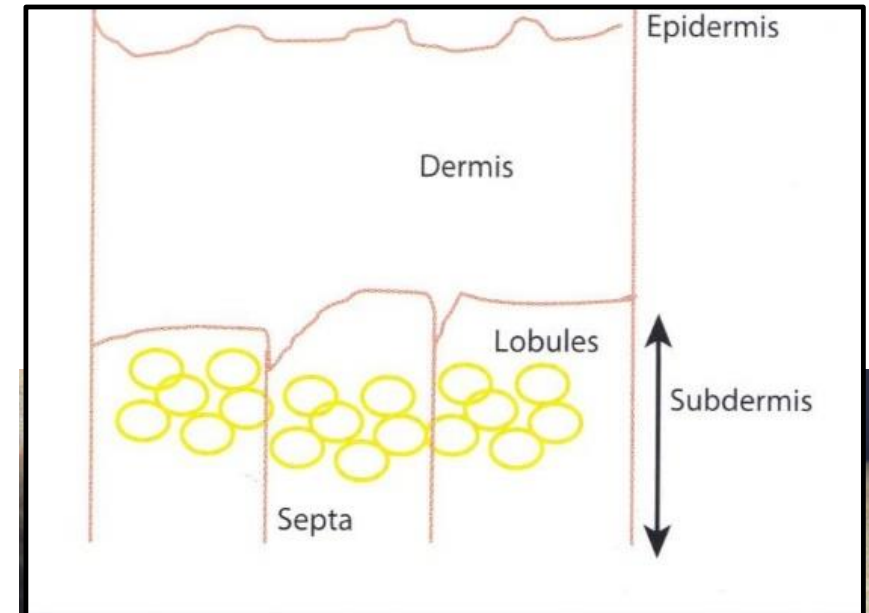
**κλινικά** παρουσιάζεται με ερυθματώδεις υποδόριους όζους

&

**ιστολογικά** με φλεγμονή κ/ή νέκρωση υποδερματικού λίπους

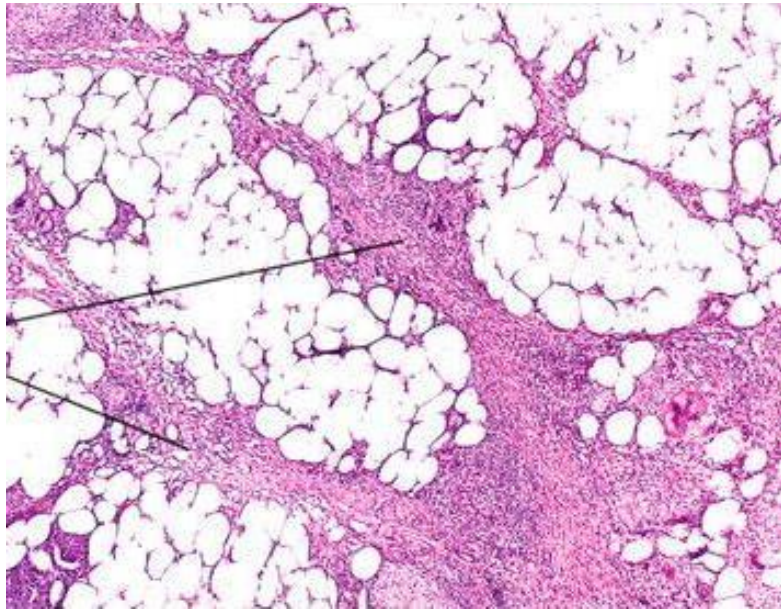
Εξαιτίας

**ανοσολογικών νόσων, ισχαιμίας** στο υπόδερμα με τη συνοδό φλεγμονώδη διήθηση, **δράση ενδογενών ενζύμων** (παγκρεατική υποδερματίτις) ή άλλων **εξωγενών τοξικών ουσιών, λοιμώξεων & τραυματισμών.**

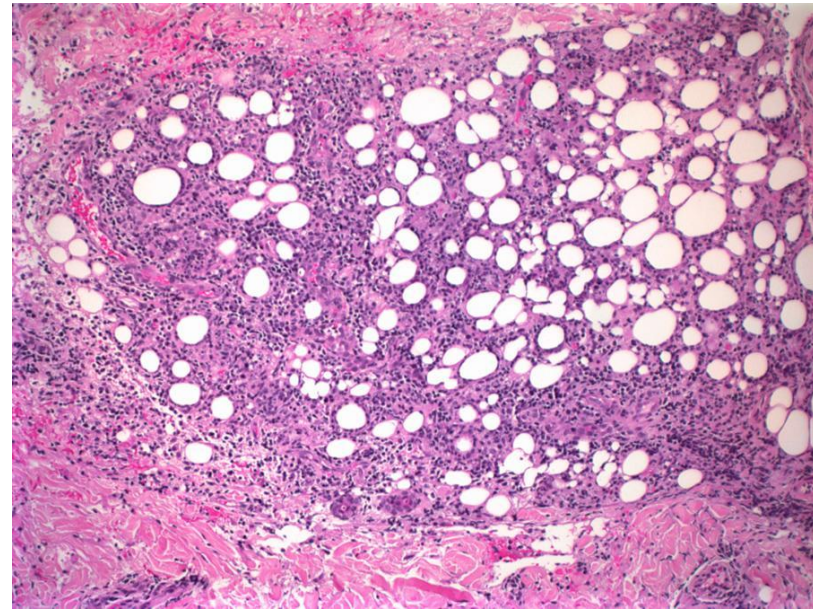


## Ταξινόμηση υποδερματίδων

### Διαφραγματικές υποδερματίτιδες



### Λοβιακές υποδερματίτιδες



## Διαφραγματικές υποδερματίτιδες

Οζώδες ερύθημα

Υποξύ οζώδες ερύθημα

Υποδερματίτιδα σκληροδέρματος

Υποδερματίτιδα από έλλειψη α1-αντιθρυψίνη

## Λοβιακές υποδερματίτιδες

Erythema Induratum (οζώδης αγγειίτιδα)

Παγκρεατική υποδερματίτιδα

**With needle – shaped clefts within lymphocytes**

Sclerema neonatorum

Υποδερματική λιπώδης νέκρωση νεογνών

Μεταστεροειδή υποδερματίτιδα (Poststeroid panniculitis)

**Σχετιζόμενες με νόσο του συνδετικού ιστού**

Υποδερματίτιδα του ερυθηματώδους λύκου (lupus profund)

Υποδερματίτιδα της δερματομυοσίτιδας

**Λιποδυστροφική υποδερματίτιδα**

λιποατροφία – λιπουπετροφία

**Τραυματική υποδερματίτιδα**

Υποδερματίτιδα εκ ψύχους (ropscicle pannicul, Haxhousen;s disease)

Sclerosing lipogranuloma (including grease gum granuloma)

Υποδερματίτιδα εξαιτίας άλλων ενέσιμων ουσιών

Υποδερματίτιδα οφειλόμενη σε αμβλύ τραυματισμό

**Λιποδερματοσκλήρυνση**

**Σχετιζόμενη με κακοήθειες**

Υποδερματικό T λέμφωμα

υποδερματική κακοήθης διήθηση

# Υποδερματίτιδα από έλλειψη της α1-αντιθρυψίνη

Σπάνια υποδερματίτιδα η οποία σχετίζεται με τη γονιδιακά καθοριζόμενη έλλειψη της α1-αντιθρυψίνης

Προέχουν:

Η προσβολή του πνεύμονα και του ήπατος, ενώ

η υποδερματίτιδα είναι σπάνια: 0,1% (70% σε Pi-ZZ)



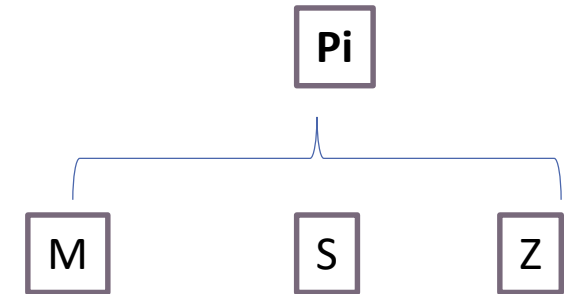
# A1-αντιθρυψίνη – η πρωτεΐνη & η λειτουργία της

**A1-αντιθρυψίνη = αναστολέας πρωτεασών (Pi)**

- γλυκοπρωτεΐνη, 52kDa
- Παράγεται στο ήπαρ

ευρεία αντιπρωτεασική δράση → αναστολή κυρίως της ουδετερόφιλη ελαστάση

αντιφλεγμονώδη & ανοσορρυθμιστική δράση → ρύθμιση της λειτουργίας των ουδετεροφίλων, λεμφοκυττάρων, μαστοκυττάρων, ινοβλαστών και επιθηλιακών κυττάρων



Pi-MM: φυσιολογικές τιμές Pi

Pi-SM, Pi-ZM: μερική έλλειψη της Pi

**Pi-ZZ: μεγάλη έλλειψη της Pi**

# Υποδερματίτιδα από έλλειψη της α1-αντιθρυψίνη

## Κλινική εικόνα

- Ερυθματώδεις όζοι ή πλάκες στα εγγύς τμήματα των άκρων, τους γλουτούς & την κοιλιά.
- Μπορεί να υπάρχει εξέλκωση με λιπώδη εκροή και επούλωση με ατροφία
- Ίσως πυρετός & πλευριτική συλλογή
- Ηλικία: 30-60 ετών
- ~1/3 προηγείται τραυματισμός



[Yu Y et al. JAAD Case Rep. 2014 Sep 19;1\(1\):1-2](#)

[Ortiz PG et al. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2005 Jul;19\(4\):487-90.](#)

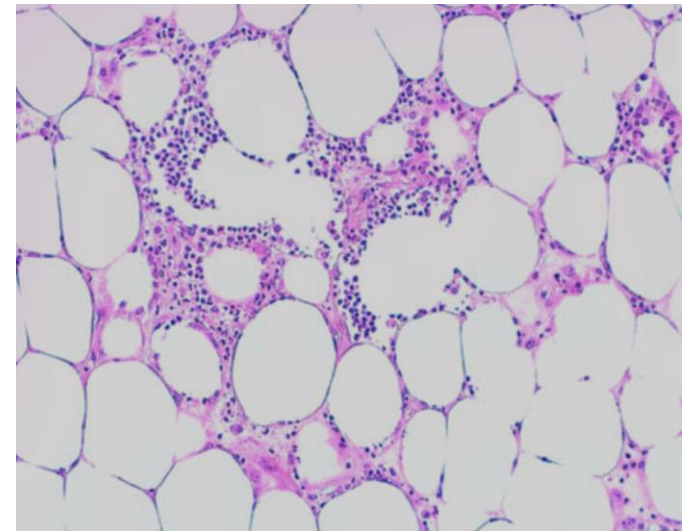
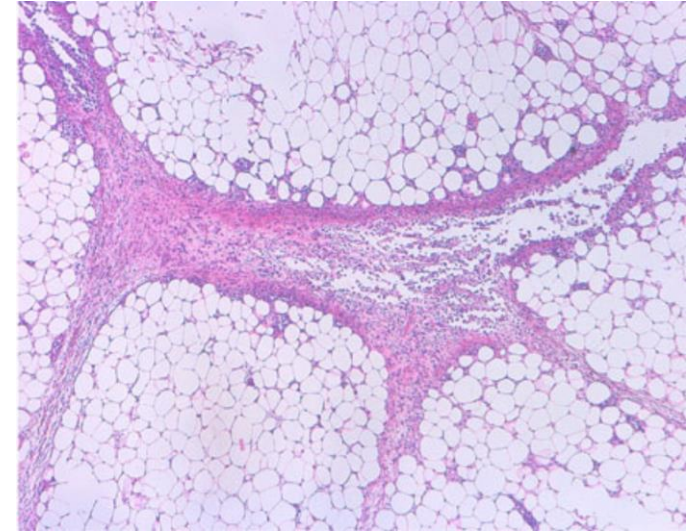
[Laureano A et al. Dermatol Online J. 2014 Jan 15;20\(1\):21245.](#)

# Υποδερματίτιδα από έλλειψη της α1-αντιθρυψίνη

## Ιστολογική εικόνα

### Διαφραγματική & λοβιακή υποδερματίτιδα

- Αρχικά ουδετερόφιλη διήθηση στο δικτυωτό χόριο και τα διαφραγμάτια, κατόπιν άφθονη φλεγμονώδης διήθηση ουδετεροφίλων & μακροφάγων εντός του λιπώδους ιστού – νέκρωση του λίπους
- Εστιακή νέκρωση λίπους ανάμεσα σε φυσιολογικά νησίδια λιπώδους ιστού





## Υποδερματίτιδα από έλλειψη της α1-αντιθρυψίνη - θεραπεία

- Κορτικοστεροειδή, ΜΣΑΦ
- Κολχικίνη
- Κυκλοφωσφαμίδη, δανοζόλη, ανθελονοσιακά
- Αντιβιοτικά

- Dapsone
- **Prolastin® (α1-antitrypsin)**  
*(iv χορήγηση:60–100 mg/kg /week)*

# Ερύθημα induratum

*Ερύθημα του Bazin/Οζώδης αγγειίτιδα*

- Γυναίκες μέσης ηλικίας
- Υποδερματικοί ερυθηματώδεις όζοι ή πλάκες
- Ερυθροκυάνωση
- Ερύθημα πέριξ των θυλακικών πόρων
- Ελκωτικές ή μη ελκωτικές βλάβες, επούλωση με ατροφία
- Ίσως και βλάβες λιγότερο ενεργείς+/- πόνος
- **Επιβαρυντικοί παράγοντες:** παχυσαρκία, φλεβική ανεπάρκεια, χειμώνας



# Ερύθημα induratum

## Αιτιολογία – ιστολογική εικόνα

### **M. Tuberculosis**

Φάρμακα

(προπυλοθειουρακίλη, anti-TNF)

Nocardia

HCV

??

### **Θεραπεία**

- Αιτιολογική
- Αντι-TB, όπου η διάγνωση είναι βέβαιη

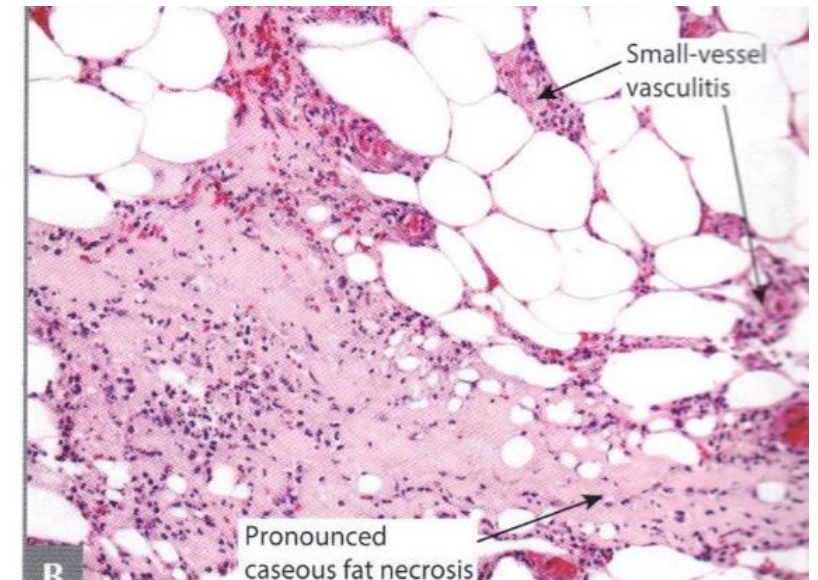
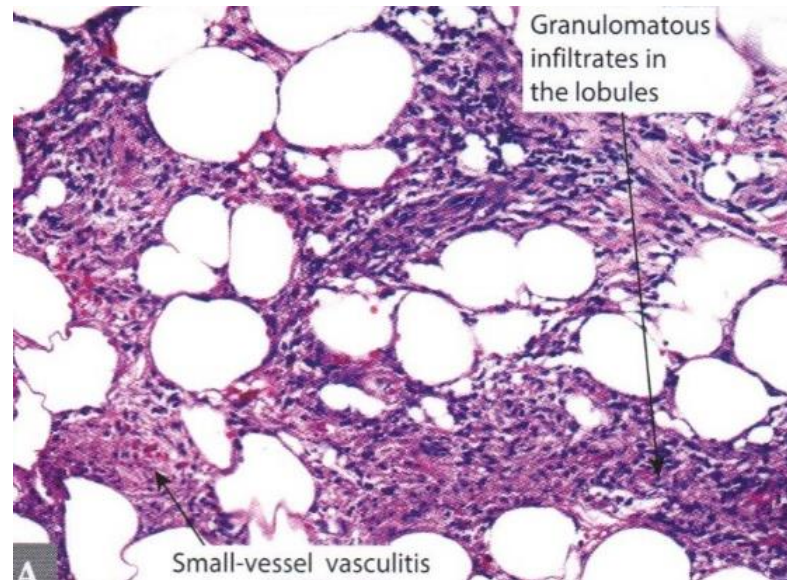
25-77% + PCR για DNA **M. Tuberculosis**

Τύπου IV ανοσολογική αντίδραση

Κυρίως λοβιακή υποδερματίτιδα

± αγγειίτιδα

Σπάνια η τυροειδής νέκρωση



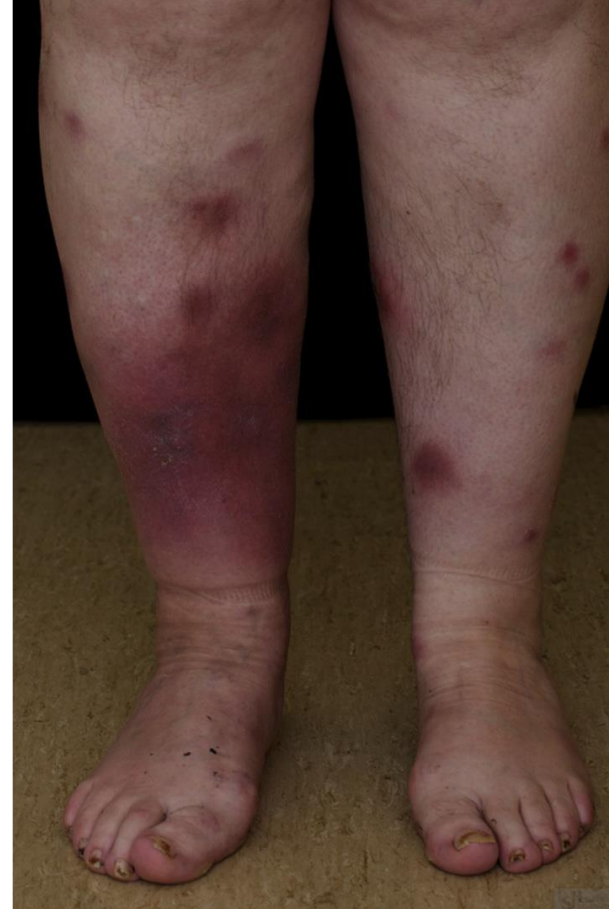
[FEIWEL M](#), et al. *Br Med J*. 1965 Apr 24;1(5442):1109-11

[Hallensleben ND](#) et al. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2016 Sep;30(9):1590-3.

[Requena L](#) et al. *J Am Acad Dermatol*. 2001 Sep;45(3):325-61

# Παγκρεατική υποδερματίτιδα

- Λοβιακή υποδερματίτιδα η οποία παρουσιάζεται ως επιπλοκή σε ασθενείς με παγκρεατική νόσο (οξεία ή χρόνια παγκρεατίτιδα ή/και Ca παγκρέατος).
- 2-3% των ασθενών με παγκρεατική νόσο
- Πιθανώς οφείλεται στην δράση των παγκρεατικών ενζύμων τα οποία απελευθερώνονται στην κυκλοφορία



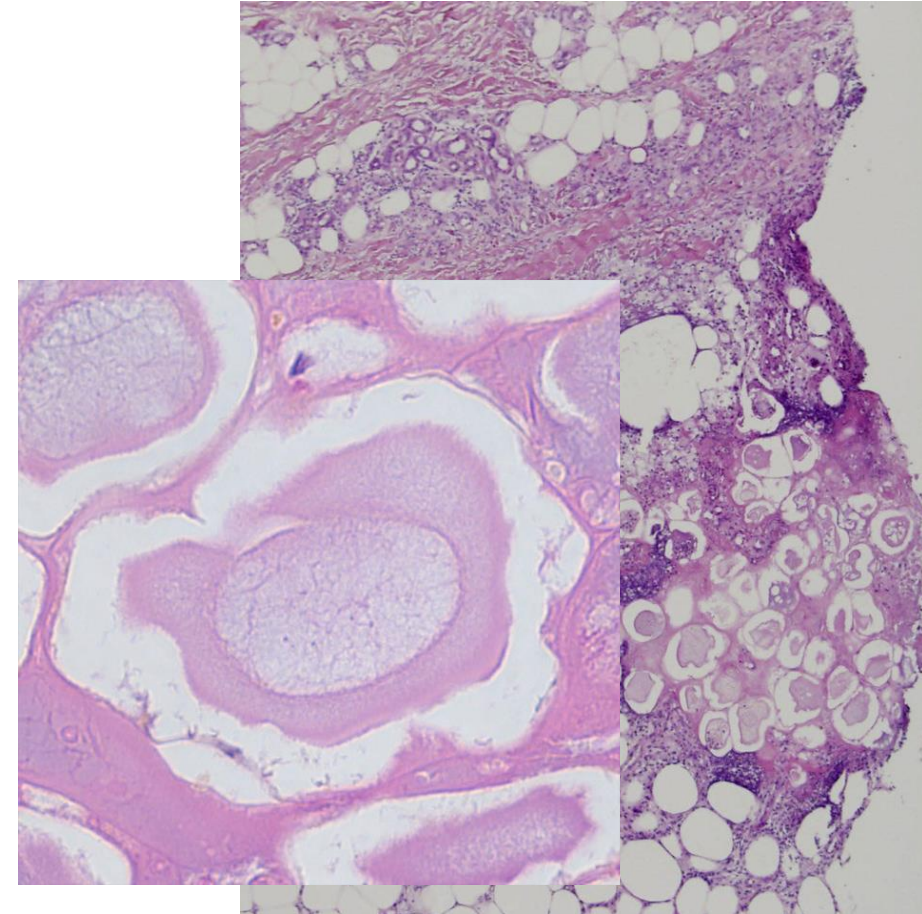
## Παγκρεατική υποδερματίτιδα - κλινική εικόνα



- Ερυθματώδεις ή φαιοί υποδόριοι όζοι οι οποίοι διαρρηγνύονται και ελκώνονται αυτόματα με εκροή καφεοειδούς λιπαρού υγρού
- Συχνότερα είναι στα κάτω άκρα (πέριξ των γονάτων ή των ποδοκνημικών) χωρίς να αποκλείονται άλλες εντοπίσεις
- Συχνά προηγείται αρθρίτιδα (37%)  
ή
- η υποδερματίτιδα προηγείται της κύρια νόσου (49%)

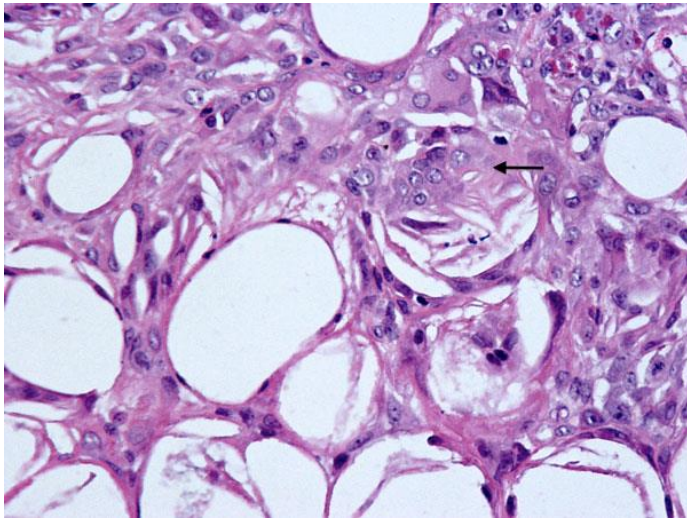
## Παγκρεατική υποδερματίτιδα - ιστολογική εικόνα

- Εκσεσημασμένη πηκτική νέκρωση των λιποκυττάρων – κύτταρα φαντάσματα (Ghost-like cells).
- Διάχυτη ουδετερόφιλη διήθησή

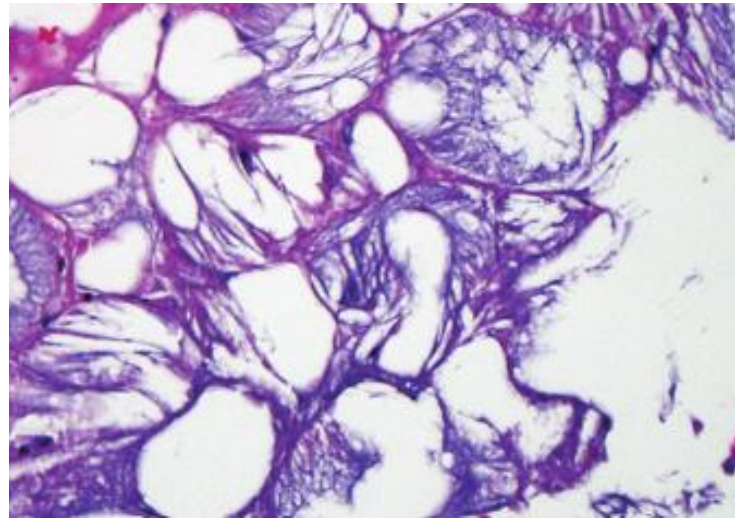


With needle-shaped clefts within lipocytes

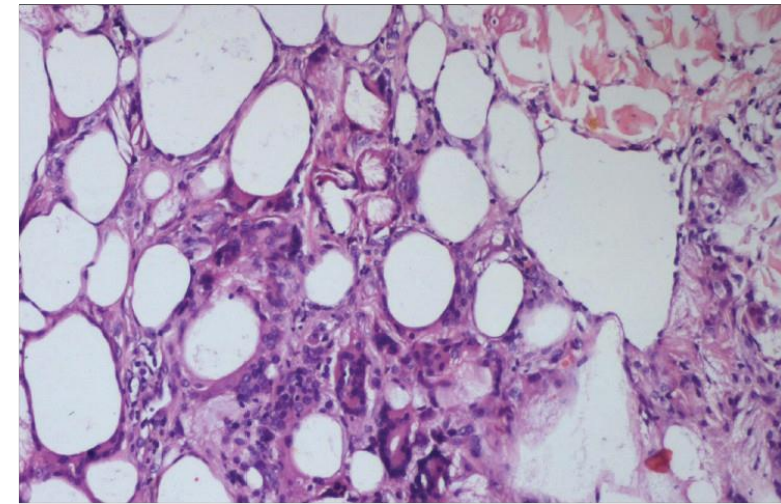
Sclerema neonatorum (νεογνικό)



Υποδερματική νέκρωση των νεογνών  
(Subcutaneous fat necrosis of the newborn)



Μεταστεροειδή υποδερματίτιδα  
(Poststeroid panniculitis)



# Sclerema neonatorum (νεογνικό)

- Σπάνια , λοβιακή υποδερματίτιδα
- Πρόωρα ή χαμηλού βάρους νεογνά με περιγεννητικές επιπλοκές
- Τις πρώτες ημέρες της ζωής

- Κίτρινες/φαιές πλάκες σκληρές με διήθηση
- Αρχική προσβολή των γλουτών και μηρών και αργότερα επέκταση στον κορμό – μείωση της κινητικότητας των άκρων
- Θνητότητα 75%



## Θεραπεία

- Θεραπεία υποκείμενης νόσου
- Κορτικοστεροειδή(;
- **γ-σφαιρίνη iv**



# Υποδερματική λιπώδης νέκρωση των νεογνών

## Subcutaneous fat necrosis of the newborn

- Τελειόμηνα νεογνά με περιγεννητικές επιπλοκές (ασφυξία, τραυματισμός)
- Ερυθηματώδεις/ιώδεις οζώδεις βλάβες στη ράχη, τους ώμους, τους γλουτούς, πρόσωπο
- Εμφάνιση της πρώτες ημέρες μετά τη γέννηση

### Έκβαση

- Αυτόματη ίαση μέσα σε ημέρες ή λίγες εβδομάδες
- Σε λίγες περιπτώσεις μπορεί να υπάρξει εκροή λίπους από τις βλάβες & ουλοποίηση με ατροφία
- **SOS: μεταβολικές διαταραχές - υπερασβεστιαμία**



# Μεταστεροειδή υποδερματίτιδα

## Poststeroid panniculitis

- Παιδιά τα οποία διακόπτουν αιφνίδια συστηματικά κορτικοστεροειδή
- ερυθματώδεις όζοι σε πρόσωπο, άκρα & κορμό
- 1-10 ημέρες μετά τη διακοπή των κορτικοστεροειδών

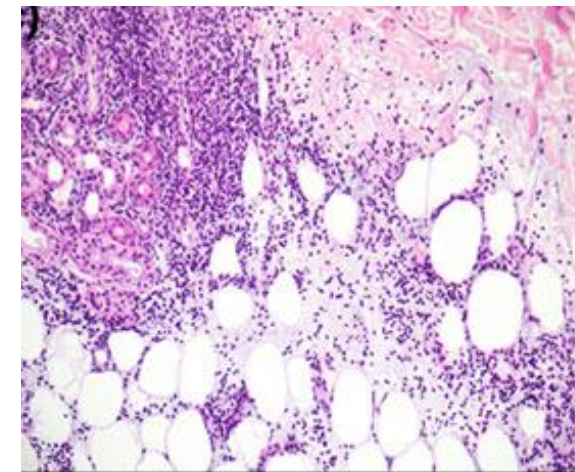
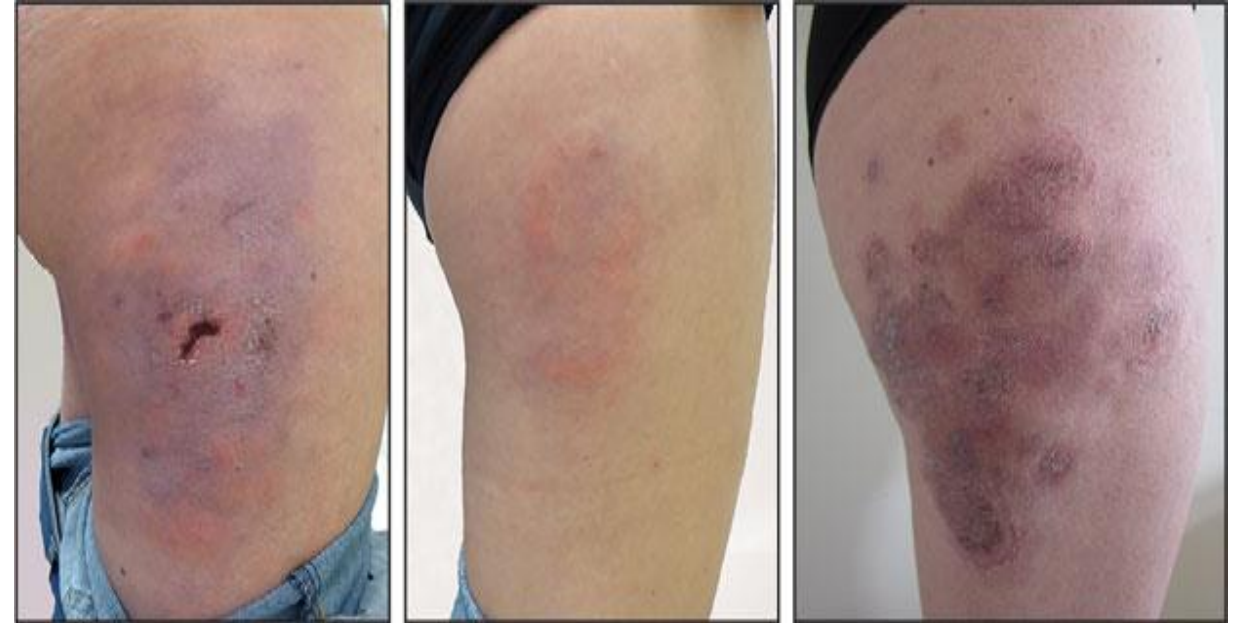


# Υποδερματίτιδα εκ ψύχους

- Κυρίως νέες γυναίκες ιππείς
- Σε βρέφη όταν εκτεθούν σε μεγάλο ψύχος ή στις παρειές αυτών όταν μασούν παγάκια
- Ερυθηματοιώδεις πλάκες με κεντρική νέκρωση ή έλκος

Λοβιακή υποδερματίτιδα με διήθηση λεμφοκυττάρων & ιστιοκυττάρων, οίδημα στο χόριο και περιαγγειακή φλεγμονή

Το ζεστό περιβάλλον μπορεί να αποκαταστήσει σύντομα τη βλάβη, χωρίς ουλοποίηση



# Λιποδερματοσκλήρυνση

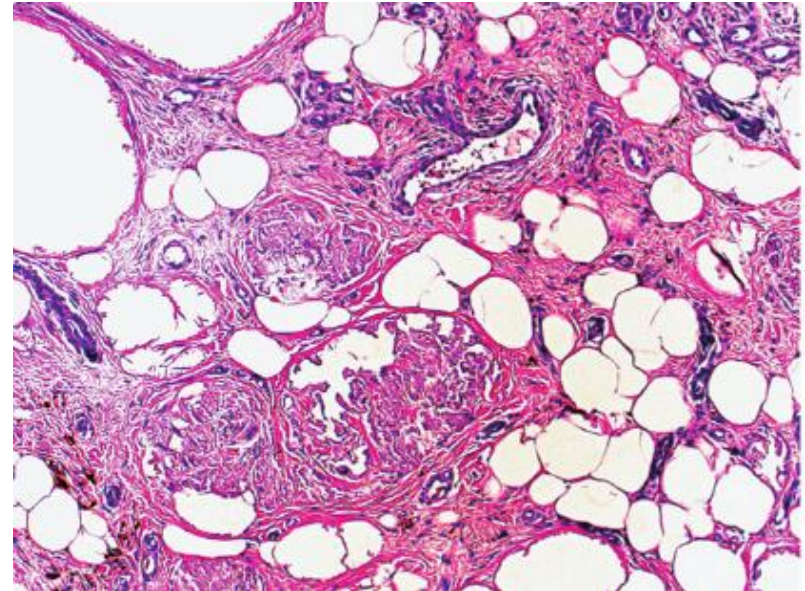
## *Sclerosing panniculitis*



- Λοβιακή υποδερματίτιδα
- Διήθηση του υποδέρματος, υπερμελάγχρωση του δέρματος, σκλήρυνση, εικόνα «ανάστροφης φιάλης»
- Εναλλαγή οξείας με χρόνια φάση
- Γυναίκες μέσης ηλικίας (87%), παχύσαρκες
- Σε >2/3 υπάρχει βέβαιη νόσος του φλεβικού δικτύου

# Λιποδερματοσκλήρυνση – ιστολογική εικόνα

- Αρχικά φλεγμονώδης διήθηση τόσο στο δικτυωτό χόριο, όσο και στα διαφραγμάτια του υποδέρματος
- Ισχαιμικές νεκρώσεις στο λίπος
- Πάχυνση των διαφραγμάτων, ατροφία στο υποδερματικό λίπος
- Ανάπτυξη ινώδους ιστού



# Υποδερματικό Τ λέμφωμα

## Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma (SPTCL)

- **1% των πρωτοπαθών Τ λεμφωμάτων**
- Διηθημένοι όζοι, στα άκρα ή τον κορμό ή μονήρεις βλάβες
- >20% νεώτεροι των 20 ετών
- Ισχυρή σχέση με αυτοάνοσες νόσους (LE, Sjogren, RA) ~ 20%
- ~ 50% συστηματική συμμετοχή
- ~15% αιμοφαγοκυτταρικό σύνδρομο (HPS)

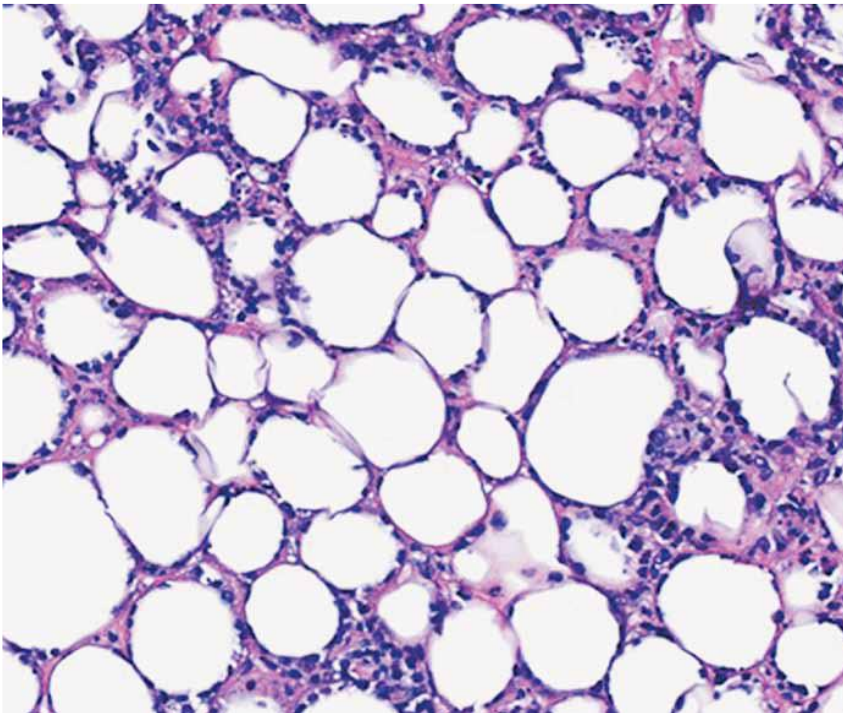


[Guitart J. Dermatol Ther.](#) 2010 Jul-Aug;23(4):350-5.

[Quintanilla-Martinez L et al. Am J Clin Pathol.](#) 2013 Apr;139(4):491-514.

[Lee DW et al. Ann Dermatol.](#) 2011 Aug;23(3):329-37.

## Υποδερματικό Τ λέμφωμα - Ιστολογική εικόνα



- Πυκνή διήθηση πέριξ των λιποκυττάρων από λεμφοκύτταρα μικρού ή μεσαίου μεγέθους με υπερχρωματικούς πυρήνες
- Περιορισμένη λιπώδης νέκρωση
- Μονοκλωνικότητα (CD3+, CD8+, TIA-1, granzyme B, betaF1, Ki-67)

# Θεραπεία

Μονήρης βλάβη

Χειρουργική αφαίρεση  
ή  
ακτινοθεραπεία

Πολλαπλές βλάβες

Συστηματική κορτικοστεροειδή  
ή/κ  
ανοσοκατασταλτικά

+ HPS

χημειοθεραπεία

## Πρόγνωση

- 91% επιβίωση στην 5ετία
- 46% επιβίωση όταν συνυπάρχει HPS

- Ρόλος της ιατρογενούς ανοσοκαταστολής (;)
- Overlap με lupus profundus



# Λεπρικό οζώδες ερύθημα

- 50% των περιπτώσεων με λεπρωματώδη λέπρα, μετά την έναρξη της θεραπείας (90%) ή την κύηση
- Ερυθροϊώδεις, επώδυνοι όζοι στις εκτατικές επιφάνειες των άκρων
- Σε θέσεις άλλες από της λέπρας
- Μπορεί να ελκώνονται
  
- + συστηματικά συμπτώματα: πυρετός, κακουχία, ανορεξία
  
- Ιρίτιδα, αρθρίτιδα, λεμφαδενίτιδα, ορχίτιδα, νευρίτιδα, νεφρίτιδα, ηπατομεγαλία



## Ιστολογική εικόνα

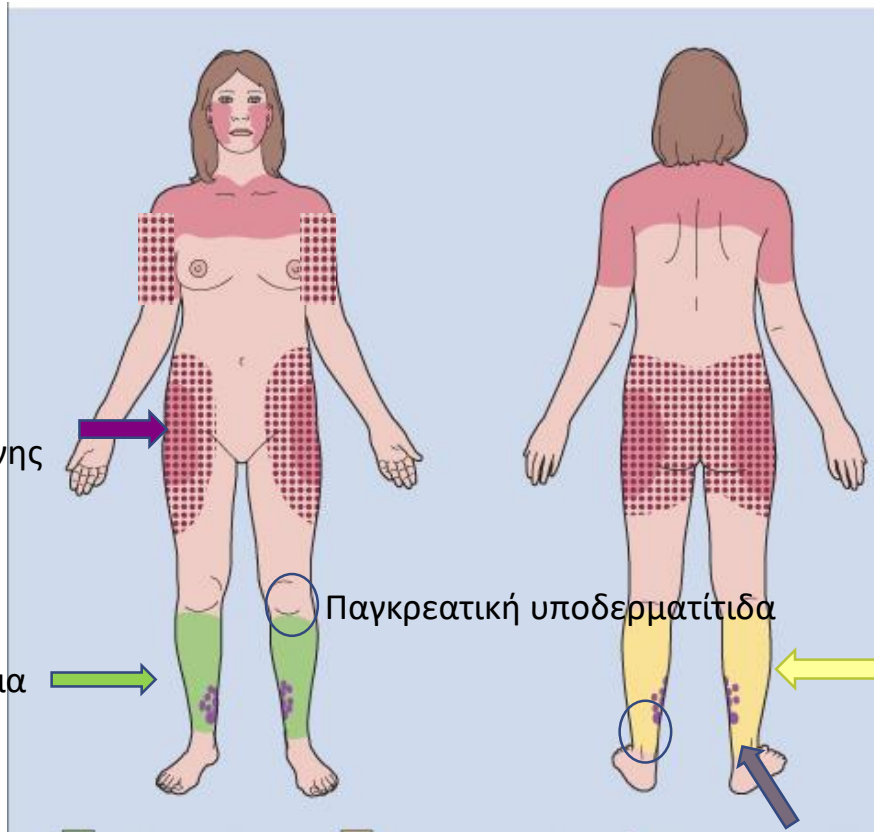
αγγειίτιδα ανοσοσυμπλεγμάτων, στο χόριο και το υποδόριο λίπος, Θρόμβοι ινικής στο τοίχωμα των αγγείων.

## Θεραπεία

**θαλιμομίδη**, κορτικοστεροειδή, κλοφαζιμίνη

# Διαφορική διάγνωση

## Εντόπιση



Έλλειψη  
α1-αντιθρυψίνης

Οζώδες ερύθημα

Παγκρεατική υποδερματίτιδα

Ερύθημα Induratum

λιποδερματοσκλήρυνση

## Έλκος & ατροφία

- Ερύθημα Induratum
- Παγκρεατική υποδερματίτιδα
- Τραυματική υποδερματίτιδα
- Υποδερματίτιδα από έλλειψη της α1-αντιθρυψίνης

## ΣΥΝΟΠΤΙΚΑ .....

- Η υποδερματίτιδα από έλλειψη α1-αντιθρυψίνη είναι εξαιρετικά σπάνια αλλά το ιστορικό οδηγεί στη διάγνωση
- Το ερύθημα induratum θα πρέπει να θεωρείται TB μέχρι αποδείξεως άλλης αιτιολογίας
- ~50% των περιπτώσεων παγκρεατικής υποδερματίτιδας, η υποδερματίτιδα προηγείται της παγκρεατικής νόσου (~ 3 μήνες)
- Το υποδερματικό λέμφωμα παρουσιάζει αλληλοεπικάλυψη κλινική και ιστολογική με τον υποδερματικό ερυθηματώση λύκο



Ευχαριστώ για την προσοχή σας

