

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΠΕΤΕΧΕΙΕΣ-ΕΚΧΥΜΩΣΕΙΣ

Δρ. Μάριος Αντωνιάδης
Αιματολόγος
Αιματολογική Κλινική Γ.Ν. Λευκωσίας

ΕΡΩΤΗΜΑΤΑ

- Ποιός ο ορισμός του αιμορραγικού εξανθήματος ;
- Ποιά τα αίτια του;
- Πώς προσεγγίζουμε διαγνωστικά τον ασθενή με αιμορραγικό εξάνθημα ;

1
Ολα
σε

1

ΟΡΙΣΜΟΣ

- Ερυθρά, ψηλαφητή ή μη αλλοίωση στο δέρμα η οποία προκαλείται από εξαγγείωση ερυθρών από τριχοειδικά αγγεία του δέρματος ή των βλεννογόνων.
- **Διακρίνονται σε :**
 - **Πετέγχειες** (στικτή αιμορραγία μέχρι 2 χιλ. στη μεγαλύτερη διαμετρο)
 - **Πορφυρικό εξάνθημα** (εξάνθημα διαμέτρου 2 χιλ. έως 1 εκ.)
 - **Εκχύμωσεις** (διάμετρος εξανθήματος μεγαλύτερη του 1εκ.).
- Για τις αλλοιώσεις στους βλεννογόνους χρησιμοποιείται ο όρος **ενάνθημα**.



Ecchymoses

Petechiae







← Petechia

← Ecchymosis

ΠΟΤΕ ΠΑΡΑΤΗΡΕΙΤΑΙ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΟ ΕΞΑΝΘΗΜΑ ;

- **Ανεπάρκεια αιμοστατικού μηχανισμού.**
- Βλάβη στην ακεραιότητα του αγγειακού τοιχώματος.
- Βλάβη στους περιβάλλοντες ιστούς.
- Αυξημένη διατοιχωματική πίεση ή ενδοτικότητα των αγγείων.

ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΑΙΜΟΣΤΑΤΙΚΟΥ ΜΗΧΑΝΙΣΜΟΥ

- Αυξημένη καταστροφή ΑΜΠ (άνοση και μη άνοση θρομβοπενία)
- Μειωμένη παραγωγή ΑΜΠ(συγγενής ή επίκτητη)
- Εγκλωβισμός αιμοπεταλίων
- Δυσλειτουργία αιμοπεταλίων

Ανεπάρκεια αιμοστατικού μηχανισμού

ΑΝΟΣΗ ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΑ

- ΑΙΤΙΑ
 - **Αυξημένη καταστροφή**
 - Ανοσολογικής αιτιολογίας
 - Μη ανοσολογικής αιτιολογίας
 - **Μειωμένη παραγωγή αιμοπεταλίων**
 - Συγγενή
 - Επίκτητα
 - **Εκγλωβισμός αιμοπεταλίων στο σπλήνα.**

ΑΝΟΣΗ ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΑ

- **Ανοση Θρομβοπενική Πορφύρα**

- Προκαλείται από την ανάπτυξη IgG αυτοαντισωμάτων έναντι αντιγόνων της αιμοπεταλιακής μεμβράνης σαν αποτέλεσμα μή φυσιολογικής απάντησης σε λοιμώδες αίτιο ή συνύπαρξη αυτοάνοσου νοσήματος
- Αιφνίδια έναρξη με εκχυμώσεις, πορφύρα, πετέγχειες, αιμορραγία από τους βλεννογόνους
- Ο ασθενής συνήθως δεν εμφανίζει επιβαρυσμένη γενική κατάσταση.
- Η πιο συχνή αιτία θρομβοπενίας στην παιδική ηλικία και ιάται στο 80% σε 6-12 μήνες
- Δυνατόν να εξελιχθεί σε χρόνια

Ανεπάρκεια αιμοστατικού μηχανισμού

ΑΝΟΣΗ ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΑ

- **Φάρμακα**

- Πενικιλίνη, βαλπροϊκό οξύ (Depakine), κινιδίνη, σουλφοναμίδες, σιμετιδίνη (Tagamet) και ηπαρίνη.

- **Μετα-μετάγγιση πορφύρα**

- Αιφνίδια εμφάνιση θρομβοπενίας 5-14 μέρες μετά από μετάγγιση.

- **Σπάνια**

- HIV, CMV, HSV

- 10% των περιστατικών Σ.Ε.Λ

Ανεπάρκεια αιμοστατικού μηχανισμού

ΑΝΟΣΗ ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΑ

- Νεογνική ισοάνοση(αλλοάνοση) θρομβοπενία
- Νεογνική άνοση θρομβοπενία

Ανεπάρκεια αιμοστατικού μηχανισμού

ΜΗ-ΑΝΟΣΗ ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΑ

- Αιμολυτικό ουραιμικό σύνδρομο
- Τριάδα μικροαγγειοπαθητική αιμολυτική αναιμία- θρομβοπενία - ΟΝΑ.
 - Λοίμωξη από *Escherichia coli* που παράγει βεροτοξίνη
- Θρομβωτική θρομβοπενική πορφυρα
 - Συχνότερη στους ενήλικες και συνοδεύεται συχνότερα από νευρολογικά συμπτώματα παρά με ΟΝΑ

Ανεπάρκεια αιμοστατικού μηχανισμού

ΜΗ-ΑΝΟΣΗ ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΑ

- **Διάχυτη ενδαγγειακή πήξη**
 - Σήψη, ασύμβατη μετάγγιση, δήγμα όφεως, γιγάντιο αιμαγγείωμα, καρκίνος.
- **Κεραυνοβόλος πορφύρα**
 - Οξεία, συνήθως θανατηφόρα ΔΕΠ.
 - Αναπτύσσεται σε πολυ βαρειές λοιμώξεις, μηνιγγιτιδοκοκκικές λοιμώξεις, ή σε περιπτώσεις ανεπάρκειας πρωτεΐνης C ή S .

Ανεπάρκεια αιμοστατικού μηχανισμού

ΜΕΙΩΜΕΝΗ ΠΑΡΑΓΩΓΗ ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΩΝ

- **ΣΥΓΓΕΝΗ ΑΙΤΙΑ**

- Σύνδρομο TAR
- Αναιμία Fanconi
- Σύνδρομο Wiskott-Aldrich

ΜΕΙΩΜΕΝΗ ΠΑΡΑΓΩΓΗ ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΩΝ

- **ΕΠΙΚΤΗΤΑ ΑΙΤΙΑ**

- **Καταστολή του μυελού των οστών**

- Φαρμακευτικής αιτιολογίας :

- Αλκυλιούντες παράγοντες, αντιμεταβολίτες αντιεπιληπτικά φάρμακα, χλωροθειαζιδικά διουρητικά και οιστρογόνα.

- Ιογενείς και βακτηριακές λοιμώξεις:

- Σηψαιμία και ενδομήτριες λοιμώξεις από TORCH

- **Διήθηση μυελού**

- Ασθενείς με:

- λευχαιμία, μυελοίνωση, νευροβλάστωμα, ιστιοκυττάρωση, νοσήματα αποθήκευσης, οστεοπέτρωση

Διαταραχές αιμοστατικού μηχανισμού

ΕΓΚΛΩΒΙΣΜΟΣ ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΩΝ

- Σπληνομεγαλία ή γιγάντια αιμαγγειώματα.
Η θρομβοπενία σε συνδυασμό με γιγάντια αιμαγγειώματα , γνωστό ως σύνδρομο Kasabach-Merritt

ΔΥΣΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑ ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΩΝ

- Σπάνια νοσήματα.
- Ποικίλης βαρύτητας κλινικές εκδηλώσεις.
- Δέρμα ή/και βλεννογόνους.
- Παράταση χρόνου ροής.
- Γιγάντια αιμοπετάλια.
- Ήπια θρομβοπενία.
- Μεταγγίσεις αιμοπεταλίων.

ΔΥΣΛΕΙΤΟΥΡΓΙΑ ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΩΝ

- **Θρομβασθένεια Glanzman**
 - Κληρονομείται με αυτόσωμο υπολοιπόμενο χαρακτήρα. Χαρακτηρίζεται από συγγενή έλλειψη των γλυκοπρωτεϊνών IIb και IIIa από την μεμβράνη των αιμοπεταλίων.
- **Νόσος Bernard-Soulier**
 - Κληρονομείται με αυτόσωμο υπολοιπόμενο χαρακτήρα. Χαρακτηρίζεται από συγγενή έλλειψη της γλυκοπρωτεΐνης Ib από τη μεμβράνη των αιμοπεταλίων

ΠΟΤΕ ΠΑΡΑΤΗΡΕΙΤΑΙ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΟ ΕΞΑΝΘΗΜΑ ;

- *Ανεπάρκεια αιμοστατικού μηχανισμού.*
- **Βλάβη στην ακεραιότητα του αγγειακού τοιχώματος.**
- *Βλάβη στους περιβάλλοντες ιστούς.*
- *Αυξημένη διατοιχωματική πίεση.*

Βλάβη αγγειακού τοιχώματος

ΕΠΙΚΤΗΤΑ ΑΙΤΙΑ

- Αγγειίτιδες.
- Νοσήματα κολλαγόνου.
- Σύνδρομο υπεργλοιότητας.
- Φάρμακα.
- Νεοπλάσματα.
- Δυσπρωτεϊναιμίες.
- Παθήσεις δέρματος.

Βλάβη αγγειακού τοιχώματος

ΕΠΙΚΤΗΤΑ ΑΙΤΙΑ

- Λοιμώξεις από μηνιγγιτιδόκοκκο και ρικέτσια δυνητικά μπορεί να προκαλέσουν άμεση βλάβη στο αγγειακό τοίχωμα με αποτέλεσμα εκδήλωση πορφυρικού εξανθήματος.
- Παιδική κακοποίηση

Βλάβη αγγειακού τοιχώματος

ΕΠΙΚΤΗΤΑ ΑΙΤΙΑ

- **Πορφύρα Henoch-Schönlein**
 - Συστηματική Αγγειίτιδα μικρών αγγείων
 - Μη θρομβοπενική πορφύρα, κοιλιακό άλγος, αρθρίτιδα και νεφρίτιδα
 - Η πιο συχνή μορφή αγγειίτιδας στα παιδιά
 - Ιστορικό ανιούσας ουρολοίμωξης
 - Χαρακτηριστικά ψηλαφητή πορφύρα

Πότε παρατηρείται αιμορραγικό εξάνθημα ;

- Ανεπάρκεια αιμοστατικού μηχανισμού.
- Βλάβη στην ακεραιότητα του αγγειακού τοιχώματος.
- **Βλάβη στους περιβάλλοντες ιστούς.**
- Αυξημένη διατοιχωματική πίεση ή ενδοτικότητα των αγγείων.

Βλάβη στους περιβάλλοντες ιστούς

Τραυματισμός αγγείων.

- Μηχανική κάκωση
- Εμβολή
- Θρόμβωση
- Νεοπλασία
- Υπεριώδης ακτινοβολία.
- Λοιμώξεις.

Πότε παρατηρείται αιμορραγικό εξάνθημα ;

- Ανεπάρκεια αιμοστατικού μηχανισμού.
- Βλάβη στην ακεραιότητα του αγγειακού τοιχώματος.
- Βλάβη στους περιβάλλοντες ιστούς.
- **Αυξημένη διατοίχωματική πίεση και ενδοτικότητα των αγγείων.**

ΑΥΞΗΜΕΝΗ ΔΙΑΤΟΙΧΩΜΑΤΙΚΗ ΠΙΕΣΗ (I)

- Οξεία ή χρόνια πίεση

Πετέγχειες στο πρόσωπο ,βλέφαρα, τράχηλο ή το ανώτερο θωρακικό τοίχωμα.

- Έντονο κλάμα, βήχας, έμετος, τοκετός, άρση βάρους.
- Αρνητική πίεση
- Έντονη άσκηση
-

ΑΥΞΗΜΕΝΗ ΔΙΑΤΟΙΧΩΜΑΤΙΚΗ ΠΙΕΣΗ (II)

- Όρθια στάση, φλεβική πίεση αυξημένη στα κάτω άκρα.
- Ευπάθεια στην ανάπτυξη διαταραχών ακεραιότητας αγγείων.
- Χρόνια αύξηση πίεσης.
- Πορφυρικά εξανθήματα.
- Χρόνια φλεβική στάση (ανεπάρκεια βαλβίδας, στενά ρούχα).

ΑΥΞΗΜΕΝΗ ΕΝΔΟΤΙΚΟΤΗΤΑ ΑΓΓΕΙΩΝ(I)

- Γεροντική πορφύρα.
- Έλλειψη βιταμίνης C.
- Ανωμαλίες συνδετικού ιστού.
- Χρόνια χρήση στεροειδών
- Αμυλοείδωση.
- Πορφύρα σχετιζόμενη με την έμμηνο ρήση.

ΑΥΞΗΜΕΝΗ ΕΝΔΟΤΙΚΟΤΗΤΑ ΑΓΓΕΙΩΝ(II)

Γεροντική πορφύρα

- Συνήθως στα άνω άκρα
 - Ελάττωση του κολλαγόνου
 - Μείωση ελαστίνης
 - Χρόνια έκθεση στην ηλιακή ακτινοβολία

Ακτινική ή γεροντική πορφύρα



Έχω ασθενή με πετέχειες και εκχυμώσεις.
Πώς να τον προσεγγίσω διαγνωστικά;



ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ (I)

- **Παρελθόν ιστορικό** (νοσήματα που επηρεάζουν τον πηκτικό μηχανισμό π.χ ηπατική ανεπάρκεια κ.α)
- Πρόσφατη ιογενής λοίμωξη
- **Χρήση φαρμάκων** (που επηρεάζουν την αιμοπεταλιακή λειτουργία, τον πηκτικό μηχανισμό, ή άλλα νεοειαχθέντα στη θεραπεία του ασθενούς)
- **Οικογενειακό ιστορικό**(κληρονομικές αιμορραγικές νόσοι και διαταραχές)
- **Ιστορικό μητέρας σε περίπτωση νεογνού** (ΣΕΛ, Ανοση θρομβοπενία κ.α)
- **Κοινωνικό ιστορικό**

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ (II)

- **Ηλικία εμφάνισης**
- Γέννηση: Ενδομήτρια λοίμωξη, ΙΤΠ ή ΣΕΛ στη μητέρα, φάρμακα της μητέρας, σύνδρομο TAR συγγενής αμεγακαρυοκυτταρική θρομβοπενία
- 2 - 4 χρόνια: Άνοση Θρομβοπενική πορφύρα
- 4 -7 χρόνια: πορφύρα Henoch-Schönlein
- Ενήλικες: ΙΤΠ, διήθηση ή ανεπάρκεια μυελού, πολλά άλλα.

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ (II)

- **Εμφάνιση/χρονιότητα**

- Οξεία εμφάνιση:

ITP, Πορφύρα HS, φάρμακα, μηχανικά αίτια

- Χρονιότητα :

Λειτουργικές διαταραχές αιμοπεταλίων,
διαταραχές καταρράκτη της πήξης

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ (III)

- **Είδος Αιμορραγίας**
- Αιμορραγία από βλεννογονους
Θρομβοπενία, νόσος von Willebrand
- Ενδομυϊκές ή ενδοαρθρικές αιμορραγίες
Αιμορροφιλία

ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ (IV)

- **Συνοδά συμπτώματα**
- Κοιλιακό άλγος, αίμα στα κόπρανα, αρθραλγία (Πορφύρα HS....)
- Λήθαργος, πυρετός, αρθραλγία νευρολογική σημειολογία (ΤΤΠ, ΑΟΣ, Λευχαιμία....)
- Περιοδικός πυρετός, μυοσκελετικές διαταραχές (ΣΕΛ)
- λήθαργος, πολυδιψία-πολυουρία απώλεια βάρους (ουρεμία
- Πορφύρα σε καλή κατάσταση (ΙΤΡ....)

ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

- Γενική κατάσταση (καλή ΙΤΡ)
- Ψηλαφητό ή μη εξάνθημα
- Παραμένει ή εξαφανίζεται στην άσκηση πίεσης
- Σημεία εντοπισμού (κάτω άκρα;πέλματα παλάμες;ενάνθημα;διάχυτο ;)
- Πετέγχειες-εκχυμώσεις –αίμαρθρα-αιμορραγία απο βλεννογόνους
- Έλεγχος ηπατοσπληνομεγαλίας-λεμφαδενοπάθειας
- Νευρολογική εκτίμηση
- Ανάλογα με το υποκείμενο νόσημα

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΗ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ

- Μη ψηλαφητό αιμορραγικό εξάνθημα
- Ψηλαφητό αιμορραγικό εξάνθημα

History and physical examination

Etiology clear

Trauma, drug,
infection,
hemangioma,
malignancy,
syndrome

Etiology unclear

Complete blood cell count,
peripheral blood smear,
PT and aPTT

Thrombocytopenia

Yes

Prolonged PT and aPTT

Yes

Sepsis
Disseminated
intravascular
coagulopathy

No

Idiopathic thrombocytopenic
purpura
Hemolytic-uremic syndrome
Thrombotic
thrombocytopenic purpura
Systemic lupus
erythematosus
Bone marrow aplasia
Sequestration of platelets

No

Prolonged PT and aPTT

Yes

Coagulation factor
deficiency
von Willebrand's
disease
Circulating
anticoagulant
Liver disease

No

Bleeding time

Normal

Child abuse
von Willebrand's
disease
Vascular purpura

Prolonged

Platelet dysfunction
von Willebrand's
disease

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΗ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗ ΨΗΛΑΦΗΤΗΣ ΠΟΡΦΥΡΑΣ

Υποψία αγγειίτιδας

- Γενική αίματος
- ΤΚΕ (επίπεδα > 50)
- ANA (Υποδεικνύει υποκείμενο νόσημα του συνδετικού ιστού)
- ANCA (Δ/Δ κοκκιωμάτωση Wegener, οζώδης πολυαρτηρίτις, φαρμακευτική αγγειίτις, αγγειίτιδα Churg-Strauss)
- Συμπλήρωμα (χαμηλά επίπεδα στη μικτή κρυοσφαιριναιμία, ΣΕΛ,)
- Γενική ούρων (Ανίχνευση νεφρικής συμμετοχής)
- Ανάλογα :
Κρυοσφαιρίνες , έλεγχος HIV , HBV και HCV, ανίχνευση αίματος στα κόπρανα, τίτλους ASO και καλλιέργεια φαρυγγικού επίχρισμα τος για στρεπτόκοκκική λοίμωξη.

σαν σήμερα...

1

1

Φεβρουάριος



ΣΥΝΟΠΤΙΚΑ

- Ο όρος πορφυρικό εξάνθημα περιγράφει το αποτέλεσμα εξαγγείωσης αίματος στο δέρμα ή τους βλεννογόνους-εμφανίζεται σε όλες τις ηλικίες – δυνατόν να συνοδεύουν υποκείμενο νόσημα
- Μπορεί να είναι ψηλαφητό ή όχι και δεν εξαφανίζεται με την πίεση
- Απειλητικές για την ζωή καταστάσεις μπορεί να προβάλλουν με πορφυρικό εξάνθημα (μηνιγγιτδοκοκκική σηψαιμία, ΤΤΠ, ΑΟΣ, ΟΠΛ)
- Μπορεί να σχετίζεται με καταστάσεις υπέρπηκτικές ή αιμορραγική διάθεση, αγγειακά ή εξωαγγειακά αίτια

A microscopic view of several red blood cells, which are biconcave discs, stained with a red dye. The cells are arranged in a cluster, and their central indentation is clearly visible. The background is dark, making the red cells stand out.

Ευχαριστώ για την προσοχή
σας
Ερωτήσεις;

Θεραπευτική αντιμετώπιση



και
παρακολούθηση σε
τουλάχιστον **80%**
των περιπτώσεων