



Παρανεοπλασματικές δερματοπάθειες

Εύη Μούστου

Δερματολόγος – Αφροδισιολόγος

MD, PhD

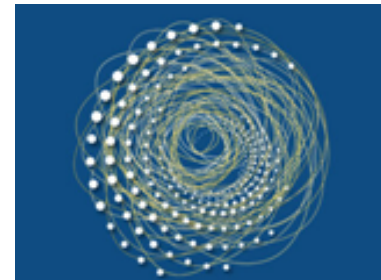
Το δέρμα ως καθρέφτης μιας εσωτερικής κακοήθειας



Τα γενικά **χαρακτηριστικά** του δέρματος

Βλάβες οι οποίες μπορεί να αποτελούν **επέκτασή** του όγκου ή **μετάσταση** αυτού στο δέρμα

Παρανεοπλασματικές δερματοπάθειες



Παρανεοπλασματικές δερματοπάθειες

- Ετερογενή ομάδα επίκτητων δερματοπαθειών οι οποίες σχετίζονται με υποκείμενη νεοπλασία, χωρίς ιστολογικά να ανευρίσκονται κακοήθη κύτταρα.
- Η εμφάνιση τους μπορεί να είναι ταυτόχρονη, να προηγείται ή να έπεται της εμφάνισης της νεοπλασίας.
- Παθογενετικός μηχανισμός (?) : ορμόνες, αυξητικοί παράγοντες, κυτοκίνες, Abs,....

Παρανεοπλασματικές δερματοπάθειες

Μελανίζουσα ακάνθωση - επίκτητη δερματογλυφία (tripe palms)

Παρανεοπλασματική ακροδερματίτιδα του Basex

Κερατόδερμα
παλαμών πελμάτων

Φυγόκεντρο γυροειδές ερύθημα

Νεκρολυτικό μεταναστευτικό ερύθημα

Χνοώδης υπερτρίχωση

Παρανεοπλασματική πέμφιγα

Δερματομυοδίτιδα

Συν. Sweet

Γαγγραινώδες πυόδερμα

Σ. Lezer Trelat

Κακοήθης μελανίζουσα ακάνθωση

Επίκτητη δερματογλυφία

- Πάχυνση της επιδερμίδας, τραχεία επιφάνεια, έντονη εμφάνιση των δερματικών ακρολοφιών (θυμίζει εντερικό βλεννογόνο)
- Σχετίζεται με κακοήθεια του ΓΕΣ ή του πνεύμονα



ας

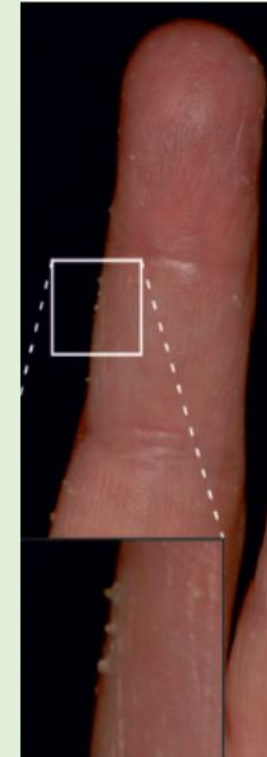


Silva et al. An Bras Dermatol. 2013 Jan-Feb;88(1):9-22

Didona D, et al. G.Int J Mol Sci. 2020 Mar 21;21(6):2178.

Παρανεοπλασματική ακροδερματίτιδα του Bazex Επίκτητο κερατόδερμα παλαμών - πελμάτων

- Υπερκερκεράτωση διάχυτη, κατά πλάκες ή στιγμοειδής
- Μπορεί να είναι μέρος του σ. Bazex
- Σχετίζεται με Ca οισοφάγου



Schiller S, et al. Dtsch Dermatol Ges. 2014 Sep;12(9):781-8

Φυγόκεντρο γυροειδές ερύθημα



- **85% υπάρχει υποκείμενη νεοπλασία**
- Μεταναστευτικό ερύθημα το οποίο μοιάζει με «νερά ξύλου»
- Διπλάσια συχνότητα στους άνδρες
- Ομόκεντροι κύκλοι οι οποίοι μπορεί και να μεταναστεύουν μέχρι και 1cm/ημέρα
- Μπορεί να υπάρχει κνησμός και λεπτή απολέπιση

Σχετιζόμενη κακοήθεια

Πνεύμονα, μαστού, στομάχου, οισοφάγου

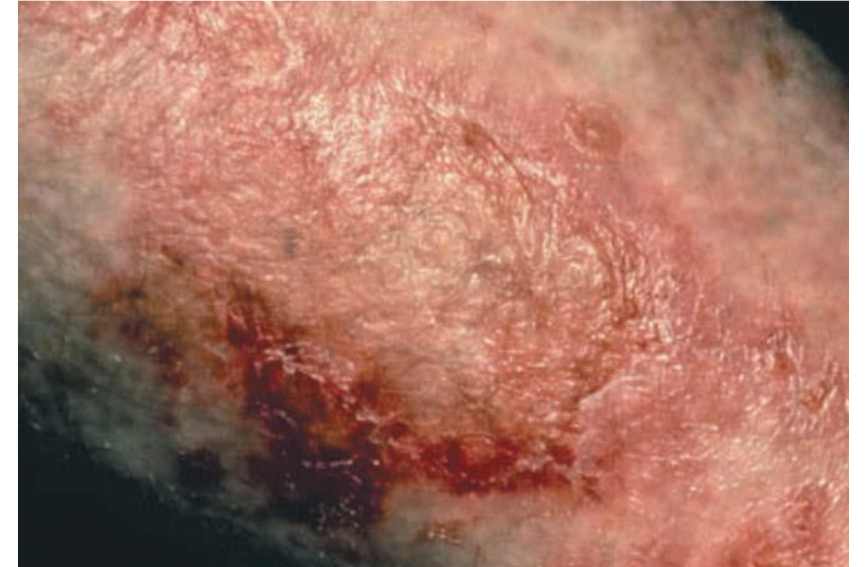
Η εμφάνιση του προηγείται της διάγνωσης της κακοήθειας σε 80% των ασθενών

Νεκρολυτικό μεταναστευτικό ερύθημα

- Εξάνθημα από κηλίδες βλατίδες ή πλάκες οι οποίες αναπτύσσονται κυκλικά, με ακανόνιστα όρια
- ± φυσαλίδες, νεκρώσεις, υπερμελάγχρωση
- Σε περιοχή τραύματος, τα γόνατα, τις πτυχές, το περίνεο ή περιστοματική περιοχή
- Πόνος & κνησμός

Παγκρεατικός όγκος των α-κυττάρων (γλυκαγόνωμα)

Σπάνια χρόνια ηπατική νόσος ή συν. δυσαπορρόφησης.

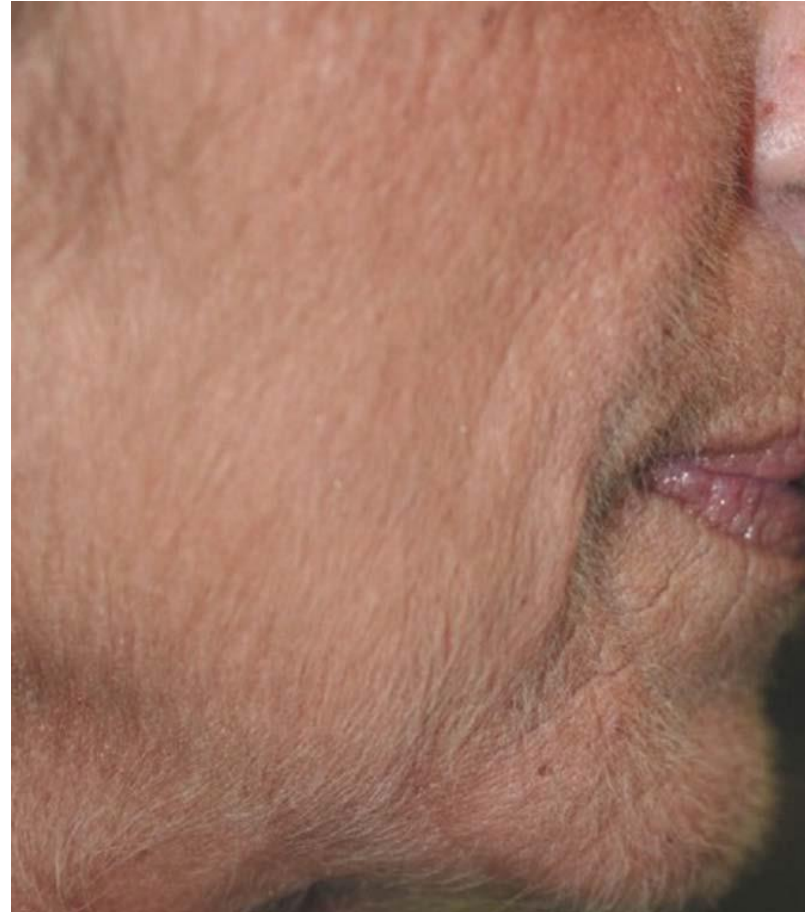


Χνοώδης υπερτρίχωση

- Αιφνίδια ανάπτυξη χνοώδους εμβρυικού τριχώματος, λευκού, κυρίως στο πρόσωπο, πιο σπάνια στον κορμό και τα άκρα
- ± Υπερτροφία των θηλών της γλώσσας
- ± διαταραχή στη γεύση & την όσφρηση
- Γυναίκες/άνδρες: 3/1

Σχετιζόμενη κακοήθεια

Εντέρου, πνεύμονα, μαστού



Παρανεοπλασματική πέμφιγα

- Σπάνια πομφολυγώδης δερματοπάθεια η οποία αποτελεί δευτερογενή εκδήλωση κακοήθειας
- Σοβαρή συμμετοχή βλεννογόνων, πολύμορφες βλάβες δέρματος & πνευμονική συμμετοχή (92%) με αποφρακτική βρογχολίτιδα



Non-Hodgkin's λέμφωμα

ΧΛΛ

Castleman's disease

Θύμωμα

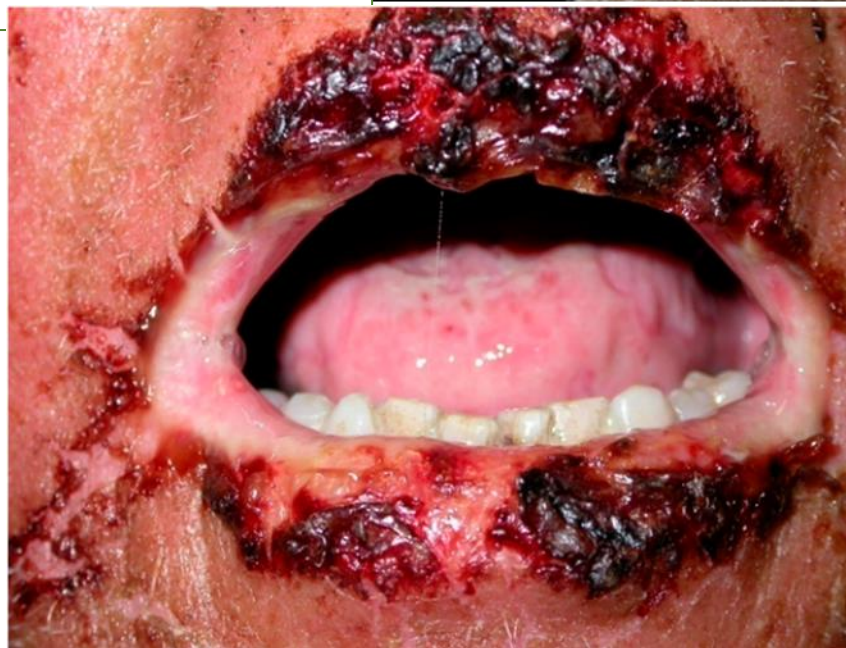
Μακροσφαιριναιμία Waldenstrom's

Hodgkin's λέμφωμα

Μονοκλωνική γαμμαπάθεια

Επιθηλιακοί όγκοι & μεσεγχυματικό σάρκωμα

Ca στομάχου



Malik AM, et al. Medicina (Kaunas). 2021

Paolino G, et al. Int J Mol Sci. 2017 Nov 26;18(12):2532

Παρανεοπλασματική πέμφιγα

Βλεννογόνοι

- στοματικής κοιλότητας ~ 100%: χαρακτηριστική η προσβολή στο όριο χειλιών με δέρμα, διαβρωτική στοματίτιδα
- Προσβολή του ρινοφάρυγγα
- Προσβολή των ματιών ~ 70%

Δερματική προσβολή

- ερύθημα
- φυσαλιδώδεις ή πομφολυγώδεις βλάβες
- αποκόλληση του δέρματος
- βλατίδες & πλάκες



Δερματομυοσίτιδα

Βλατίδες του Gottron

Εξάνθημα ηλιοτροπίου

Περιοφμαλικό οίδημα – οίδημα
προσώπου

Ποικιλοδερματικές εκδηλώσεις

Ευρυαγγείες περιονυχίου

Φωτοευαισθησία στα εκτεθειμένα μέρη



Δερματομυοσίτιδα - παρανεοπλασματική δερματοπάθεια

Ο σχετικός κίνδυνος ανάπτυξης κακοήθειας στην περίπτωση της DM κυμαίνεται μεταξύ 3% και 8% και αυξάνεται με την ηλικία

Ο κίνδυνος κακοήθειας είναι μεγαλύτερος τον πρώτο χρόνο διάγνωσης και μειώνεται μέσα στα 5 ακόλουθα έτη, αλλά παραμένει υψηλός σε σχέση με το γενικό πληθυσμό



Σχετιζόμενη κακοήθεια

Πνεύμονα

ΓΕΣ

Ρινοφάρυγγα

ωοθηκών

μαστού

προστάτη

νεφρού

αιματολογικές κακοήθειες

Ουδετερόφιλες δερματοπάθειες

Γαγγραινώδες πυόδερμα



- Μονήρες ή πολλαπλά έλκη με ώδη όχθο, ή φυσαλιδώδες/πομφολυγώδες ή βλαστικό
- Έντονα επώδυνο

- Ιδιοπαθές
- ΙΦΝΕ
- Ρευματολογική νόσος
- Αιματολογική ή συμπαγούς οργάνου νεοπλασία (3,9-9%)

Σύν. Sweet (οξεία εμπύρετος ουδετερόφιλη δερματοπάθεια)



- Επώδυνες ερυθηματώδεις βλατίδες ή πλάκες
- Στα άκρα, το πρόσωπο & το λαιμό
- Πυρετός & ουδετεροφιλία

- Κλασσικό
- Σχετιζόμενο με κακοήθεια (20%)
- Σχετιζόμενο με φάρμακα

Αμφισβητούμενες παρανεοπλασματικές δερματοπάθειες

Σημείο Leser-Trelat



Εξανθηματική εμφάνιση πολλαπλών σμηγματορροϊκών υπερκερατώσεων

Πομφολυγώδες πεμφιγοειδές



Περίπου 22% ασθενών με ΠΠ & anti-LM332 θετικοί σχετίζονται με κακοήθεια.....?

Η συσχέτιση με κακοήθεια

Κριτήρια Curth

1. Νεοπλασία & δερματοπάθεια εμφανίζονται περίπου **την ίδια χρονική στιγμή**
2. Νεοπλασία & δερματοπάθεια έχουν **παράλληλη εξέλιξη**
3. Η δερματοπάθεια **δεν είναι μέρος γενετικού συνδρόμου**
4. **Ειδικότητα** μεταξύ όγκου & αναπτυσσόμενης δερματοπάθειας
5. Η δερματοπάθεια **δεν είναι κοινή**
6. **Υψηλό ποσοστό συσχέτισης** μεταξύ δερματοπάθειας & νεοπλασίας

Συσχέτιση	Παρανεοπλασματική Δερματοπάθεια	
Ισχυρή	Σ. Basex Φυγόκεντρο γυροειδές ερύθημα	
	Νεκρολυτικό μεταναστευτικό ερύθημα Χνοώδης υπερτρίχωση	
	Επίκτητη δερματογλυφία (Tripe palms) Παρανεοπλασματική πέμφιγα	
Μέτρια	Σ. Sweet Γαγγραινώδες πυόδερμα Δερματομυοσίτιδα Κερατόδερμα παλαμών – πελμάτων	
	Ασθενής	Μελανίζουσα ακάνθωση μεμονωμένη Σ. Leser-Trelat

Το δέρμα ως καθρέφτης εσωτερικής κακοήθειας

- Οι παρανεοπλασματικές δερματοπάθειες δεν αποτελούν συχνές κλινικές εκδηλώσεις
- Μπορούν να είναι γνωστές δερματοπάθειες ή ειδικές δερματοπάθειες οι οποίες εκδηλώνονται μόνο στα πλαίσια μιας κακοήθειας.
- Η αναγνώριση τους μπορεί να οδηγήσει σε πρόωμη διάγνωση της υποκείμενης νεοπλασίας ή να δίνει πληροφορίες για την πορεία της νόσου.
- ✓ Προσεκτική εξέταση του δέρματος & επαρκής συνεργασία των ειδικοτήτων

Ευχαριστώ πολύ για την προσοχή σας!

