

## Σύνδρομο αυτοευαισθητοποίησης ερυθρών (σύνδρομο Gardner-Diamond)

<b>Σωτηρίου Ε.</b>	Α' Δερματολογική Κλινική, Ιατρική Σχολή Αριστοτελείου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης
<b>Τσοροβά Χ.</b>	Α' Δερματολογική Κλινική, Ιατρική Σχολή Αριστοτελείου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης
<b>Απάλλα Ζ.</b>	Α' Δερματολογική Κλινική, Ιατρική Σχολή Αριστοτελείου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης
<b>Απάλλα Κ.</b>	Δ' Ψυχιατρική Κλινική, Ιατρική Σχολή Αριστοτελείου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης
<b>Πατσατσή Α.</b>	Α' Δερματολογική Κλινική, Ιατρική Σχολή Αριστοτελείου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης
<b>Καπέτης Ε.</b>	Α' Δερματολογική Κλινική, Ιατρική Σχολή Αριστοτελείου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης
<b>Σωτηριάδης Δ.</b>	Β' Δερματολογική Κλινική, Ιατρική Σχολή Αριστοτελείου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης

### Περίληψη

Γυναίκα ασθενής, 50 ετών, προσήλθε με εκχυμωτικές, πορφυρικές πλάκες, εντοπιζόμενες περιοφθαλμικά, στο αριστερό άνω άκρο και στη μέση μετωπιαία χώρα. Της εμφάνισής τους είχε προηγηθεί αιφνίδια αυτόματα αιμορραγία, στις θέσεις των διαπιστούμενων βλαβών. Σύμφωνα με το ιστορικό ανάλογα επεισόδια εμφανίζονταν καθ' υποτροπή σε περιόδους έντονης ψυχολογικής πίεσης της ασθενούς. Ο πλήρης εργαστηριακός έλεγχος ήταν φυσιολογικός. Το ατομικό και οικογενειακό ιστορικό ήταν ελεύθερα. Ακολούθησε δοκιμασία δερματικής έγχυσης κεκαθαρμένων αυτόλογων ερυθρών, ειδική του συνδρόμου Gardner-Diamond, που απέβη θετική και η οποία επιβεβαίωσε το σύνδρομο. Το σύνδρομο αυτοευαισθητοποίησης ερυθρών ή σύνδρομο Gardner-Diamond είναι μία σπάνια νοσολογική οντότητα αδιευκρίνιστης αιτιολογίας που αφορά κυρίως ενήλικες γυναίκες και χαρακτηρίζεται από υποτροπιάζοντα επεισόδια αιφνίδιων και επώδυνων εκχυμώσεων με ποικίλη εντόπιση. Έχει σχετισθεί με υποκείμενες ψυχιατρικές διαταραχές και ως εκ τούτου η ψυχιατρική αξιολόγηση των συγκεκριμένων ασθενών θεωρείται επιβεβλημένη.

### Autoerythrocyte Sensitization Syndrome

*Sotiriou E., Tsorova C., Apalla Z., Apalla K., Patsatsi A., Kapetis E., Sotiriadis D.*

### Summary

A 50-year-old female patient presented with recurrent episodes of sudden and spontaneous hemorrhages followed by painful ecchymoses on the forehead, eyelids and upper extremities. The episodes were precipitated by severe emotional stress. Laboratory investigation, personal, and family history were unremarkable. The pathognomonic for autoerythrocyte sensitization syndrome intradermal test with 0.1mL of washed autologous erythrocytes was subsequently performed, yielding positivity and confirming diagnosis. Autoerythrocyte sensitization (Gardner-Diamond) syndrome is an uncommon disorder of unclear etiology occurring predominately in middle-aged women with disturbed psychological background.

**ΛΕΞΕΙΣ ΚΥΡΙΑΡΧΙΟΥ** • Σύνδρομο Gardner-Diamond, σύνδρομο αυτοευαισθητοποίησης ερυθρών, ψυχογενής πορφύρα

**KEY WORDS** • Autoerythrocyte sensitization syndrome, Gardner-Diamond syndrome, psychogenic purpura

**Τ**ο σύνδρομο αυτοευαισθητοποίησης ερυθρών αποτελεί ασυνήθη δερματολογική διαταραχή αδιευκρίνιστης αιτιολογίας που προσβάλλει κυρίως μεσήλικες γυναίκες με διαταραγμένο ψυχολογικό υπόβαθρο.<sup>1,2</sup> Παρατηρήθηκε και δημοσιεύθηκε για πρώτη φορά το 1955 από τους Gardner και Diamond.

### ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Περιγράφεται περίπτωση γυναίκας ασθενούς, ηλικίας 50 ετών, που προσήλθε με επώδυνες, εκχυμωτικές, πορφυρικές, ηπίως οιδηματώδεις πλάκες, εντοπιζόμενες περιοφθαλμικά, στη ραχιαία επιφάνεια

νεια της αριστερής άκρας χειρός και στη μέση μετωπιαία γραμμή, στο ύψος της παρυφής του τριχωτού (Εικόνες 1, 2). Σύμφωνα με το ιστορικό, είχε προηγηθεί των εκχυμώσεων επεισόδιο αυτόματης αιμορραγίας εγκαθιστάμενο αιφνιδίως. Η ίδια ανέφερε πως ανάλογα επεισόδια της συνέβαιναν καθ' υποτροπή και στο παρελθόν, με μέση συχνότητα εμφάνισης δύο φορές ανά μήνα. Η έναρξή τους δεν προοιωνίζονταν από κανένα κλινικό σημείο, πλην ελαφρού υποκειμενικού αισθήματος καύσους και αιμωδιών. Η ασθενής αρνήθηκε προηγηθείσα φυσική κάκωση ή αυτοπροκαλούμενο τραύμα. Όπως εκμαιεύθηκε από το ιστορικό τα επεισόδια συνέβαιναν ή ακολουθούσαν περιόδους έντονης συναισθηματικής και ψυχικής φόρτισης, ενώ η έναρξή τους, προ δυόμισι ετών, είχε συμπέσει με την αλλαγή του επαγγέλματός της. Το οικογενειακό ιστορικό ήταν ελεύθερο παθήσεων με αιμορραγική διάθεση ή διαλείπουσα αιμορραγία.

Η ασθενής υποβλήθηκε σε εκτενή εργαστηριακό έλεγχο, σύμφωνα με τον οποίο η γενική αίματος, η ΤΚΕ, η C-αντιδρώσα πρωτεΐνη, η νεφρική και ηπατική λειτουργία ήταν φυσιολογικές. Επίσης, το σύνολο των αποτελεσμάτων για τη διερεύνηση του πηκτικού μηχανισμού (χρόνος προθρομβίνης και μερικής θρομβοπλαστίνης, ινωδογόνο, D-dimers, παράγοντας VIII, αντιθρομβίνη III και

πρωτεΐνες C και S) ήταν εντός των φυσιολογικών ορίων. Η συγκόλληση των αιμοπεταλίων, μετά από έκθεση στο κολλαγόνο και στη ριστοσεΐνη ήταν φυσιολογική, όπως και ο ποσοτικός και ποιοτικός προσδιορισμός του παράγοντα Von Willebrand. Ακόμα, ο ανοσολογικός έλεγχος για την παρουσία αντιπυρηνικών και αντικαρδιολιπινικών αντισωμάτων, anti-ds DNA, αντισώματα αντιφωσφολιπιδίων, κρουσφαιρίνων καθώς και η άμεση και έμμεση Coombs, ήταν αρνητικός. Η ιστολογική εξέταση ιστοτεμαχίου από βλάβη της δεξιάς άκρας χειρός, με χρώση αιματοξυλίνης-εωσίνης, κατέδειξε την ύπαρξη οιδήματος και εξαγγειωμένων ερυθρών σε όλη την έκταση του χορίου και περιαγγειακής φλεγμονώδους κυτταρικής διήθησης. Τα δεδομένα ευρήματα μας οδήγησαν στην κλινική υποψία της διάγνωσης του συνδρόμου Gardner-Diamond που ακολούθως επιβεβαιώθηκε εργαστηριακά με την θετική, παθογνωμονική για τη νόσο, ενδοδερμική δοκιμασία αυτοευαισθητοποίησης ερυθρών αιμοσφαιρίων με έγχυση 0,1 ml κεκαθαρμένων αυτόλογων ερυθροκυττάρων. Θετική θεωρείται η αντίδραση όταν στο σημείο της ένεσης εμφανισθεί επώδυνη εκχύμωση εντός δύο ωρών από τη διενέργειά της. Στη συνέχεια και με δεδομένο τη γνωστή συνύπαρξη της νόσου με ψυχιατρικές διαταραχές, η ασθενής παραπέμφθηκε για ψυχιατρική εκτίμηση,



**Εικόνα 1** – Εκχυμωτικές, πορφυρικές πλάκες περιοφθαλμικά, και στη μέση μετωπιαία γραμμή.



**Εικόνα 2** – Ερυθρές οίδηματώδεις γραμμοειδείς διαβρώσεις άκρων χειρών.

η οποία αποκάλυψε υποβόσκουσα ιδεοψυχαναγκαστική διαταραχή, με συνοδό συναισθηματική αστάθεια και σημεία ήπιας κατάθλιψης.

Ακολούθησε ψυχοθεραπεία και φαρμακευτική αγωγή με χάπια βουσπιρόνης 15 χιλιοστών του γραμμαρίου άπαξ ημερησίως που οδήγησαν σε προοδευτική μείωση της συχνότητας και σοβαρότητας των εκχυμωτικών επεισοδίων και επακόλουθη βελτίωση του ψυχολογικού προφίλ.

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Το σύνδρομο αυτοευαισθητοποίησης ερυθρών ή σύνδρομο Gardner-Diamond είναι μία σπάνια νοσολογική οντότητα αδιευκρίνιστης αιτιολογίας. Αφορά κυρίως ενήλικες γυναίκες, αν και έχουν αναφερθεί περιπτώσεις προσβεβλημένων ανδρών καθώς και παιδιατρικά περιστατικά. Οι ασθενείς χαρακτηριστικά αναφέρουν υποτροπιάζοντα επεισόδια αιφνίδιων και επώδυνων εκχυμώσεων που συχνά προαναγγέλλονται από πόνο ή νυγμώδη άλγη. Οι δερματικές βλάβες παρουσιάζουν ποικιλία ως προς το μέγεθος και τη μορφολογία τους. Εντοπίζονται σε οποιαδήποτε θέση του σώματος με προτίμηση τα άνω και κάτω άκρα. Η διάρκεια έκαστης βλάβης είναι περίπου δύο εβδομάδες. Η έκθυση του εξανθήματος συχνά συνοδεύεται από συστηματικά

συμπτώματα, όπως κοιλιακά άλγη, ναυτία, έμετο, κεφαλαλγία, επίσταξη, αρθραλγίες, αιμορραγία γαστρεντερικού και νευρολογικές εκδηλώσεις.<sup>1-3</sup> Η υποτροπιάζουσα εμφάνιση των δερματικών βλαβών σε περιόδους έντονης συναισθηματικής φόρτισης, καθώς και η σχέση του συνδρόμου με ψυχιατρικές διαταραχές, οδήγησε τους Ratnoff και Agle στη χρήση του ευσήμου όρου: “ψυχογενής πορφύρα”<sup>4</sup> ο οποίος πλέον θεωρείται συνώνυμος του συνδρόμου. Η συχνότερα διαγιγνωσκόμενες, συνυπάρχουσες ψυχιατρικές διαταραχές είναι η αγχώδης νεύρωση, η κατάθλιψη, τα συναισθήματα ενοχής, η δυσχέρεια χειρισμού της οργής και επιθεικότητας, η σεξουαλική δυσπροσαρμοστικότητα, αλλά και συμπεριφορικές διαταραχές όπως η υστερική, η οριακή και η καταναγκαστική.<sup>5,6</sup>

Πλην της επιβεβαιωμένης συνύπαρξης ψυχιατρικών προβλημάτων στους ασθενείς αυτούς, στη βιβλιογραφία αναφέρονται και περιστατικά συσχέτισης με ποικίλες αιματολογικές και ανοσολογικές διαταραχές.<sup>1</sup> Το παθογνωμονικό εύρημα της νόσου είναι η θετική δερματική αντίδραση κατόπιν ενδοδερμικής έγχυσης κεκαθαρμένου αίματος προερχόμενο από τον ίδιο τον ασθενή.<sup>1,3</sup>

Θεραπευτικά, έχουν χρησιμοποιηθεί πολυάριθμα φαρμακευτικά σκευάσματα, χωρίς όμως τεκμηριωμένη αποτελεσματικότητα. Καλύτερη ανταπόκριση επιτυγχάνεται με την ψυχοθεραπεία.<sup>5</sup>

Αν και η πρόγνωση του συνδρόμου είναι καλή, με μηδενική θνητότητα και μακροχρόνιες υφέσεις, θα πρέπει να επισημανθεί ότι επισκιαζεται μερικώς από την άρνηση της παραδοχής της διάγνωσης εκ μέρους των ασθενών και του άμεσου περιβάλλοντός τους, που συχνά οδηγεί σε καθυστέρηση στην αναζήτηση ψυχιατρικής συνδρομής. Επιπρόσθετα, όπως έχει ήδη αναφερθεί, η νόσος ενδέχεται να υποτροπιάζει σε περιόδους έντονης συναισθηματικής φόρτισης.<sup>1</sup>

Παρά την σπανιότητά της, η νοσολογική αυτή οντότητα θα πρέπει να συμπεριλαμβάνεται στη διαφορική διάγνωση ασθενών με υποτροπιάζοντα επεισόδια επώδυνων εκχυμώσεων, ιδιαίτερα όταν διαπιστώνεται θετικό ψυχιατρικό ιστορικό.

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Siddi GM, Montesu MA. Gardner-Diamond syndrome. *JEADV* 2006; 20:735-737.
2. Uthman IW, Moukarbel GV, Salman SM et al. Autoerythrocyte sensitization (Gardner-Diamond) syndrome. *Eur J Haematol* 2000; 65:144-147.

3. Ratnoff OD, Agle DP. Psychogenic purpura: a reevaluation of the syndrome of autoerythrocyte sensitization. *Medicine (Baltimore)* 1968; 47:475-500.
4. Berman DA, Roenigk HH, Green D. Autoerythrocyte sensitization syndrome (psychogenic purpura). *J Am Acad Dermatol* 1992; 27:829-832.
5. Chatterjee M, Jaiswal AK. Painful bruising syndrome. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2002; 68:347-348.
6. Vun YY, Muir J. Periodic painful purpura: Fact or factitious? *Aust J Dermatol* 2004; 45:58-63.

---

**Αλληλογραφία: Ε. Σωτηρίου**

Λέκτορας Α΄ Δερματολογικής Κλινικής Α.Π.Θ.

Παπακυριαζή 8

54645 Θεσσαλονίκη

E-mail: elenasotiriou@yahoo.gr