

6°

Πανελλήνιο Θερινό Συμπόσιο

Μυοσκελετικής Υγείας

Διαδραστική αγωγή περιστατικών

Με διαδικτυακή παρακολούθηση



ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗ
ΕΝΩΣΗ ΓΙΑ ΤΗ
ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΗ
ΥΓΕΙΑ

www.epemy.gr

07 - 10
Μαΐου 2026

Σύρος, Κυκλάδες
Ξενοδοχείο Hermes, Ερμούπολη

ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

- Ζιαράγκαλη Σεβαστιανή: Ειδικευόμενη Ρευματολογίας
- Κλινική Παθολογικής Φυσιολογίας, ΓΝΑ «Λαϊκό»



ΘΗΛΥ, 66 ΕΤΩΝ
ΣΥΝΤΑΞΙΟΥΧΟΣ
ΚΑΤΟΙΚΟΣ ΘΗΒΑΣ
ΚΑΠΝΙΣΜΑ: (-)
ΑΛΚΟΟΛ: (-)

ΑΙΤΙΑ ΠΡΟΣΕΛΕΥΣΗΣ

- Παραπομπή από θεράποντα παθολόγο προς διερεύνηση εμπυρέτου-εξανθήματος-αρθραλγιών από μηνός.

ΑΤΟΜΙΚΟ ΑΝΑΜΝΗΣΤΙΚΟ

- Κακόηθες νεόπλασμα ΑΡ μαστού (2017: ογκεκτομή/ΑΚΘ/ΧΜΘ, πλέον υπό ορμονοθεραπεία)
- Υποθυρεοειδισμός
- Δυσλιπιδαιμία

ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΓΩΓΗ

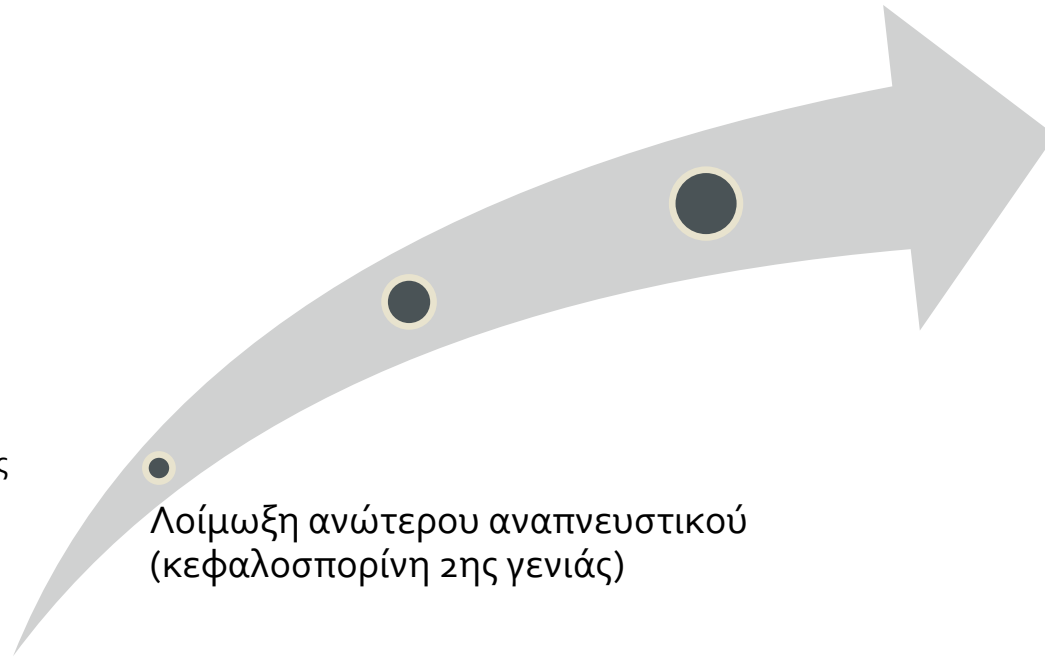
- Λεβοθυροξίνη 88mcg 1x1
- Ροσουβαστατίνη 10mg 1x1
- Λετροζόλη 2.5mg 1x1

ΠΑΡΟΥΣΑ ΝΟΣΟΣ

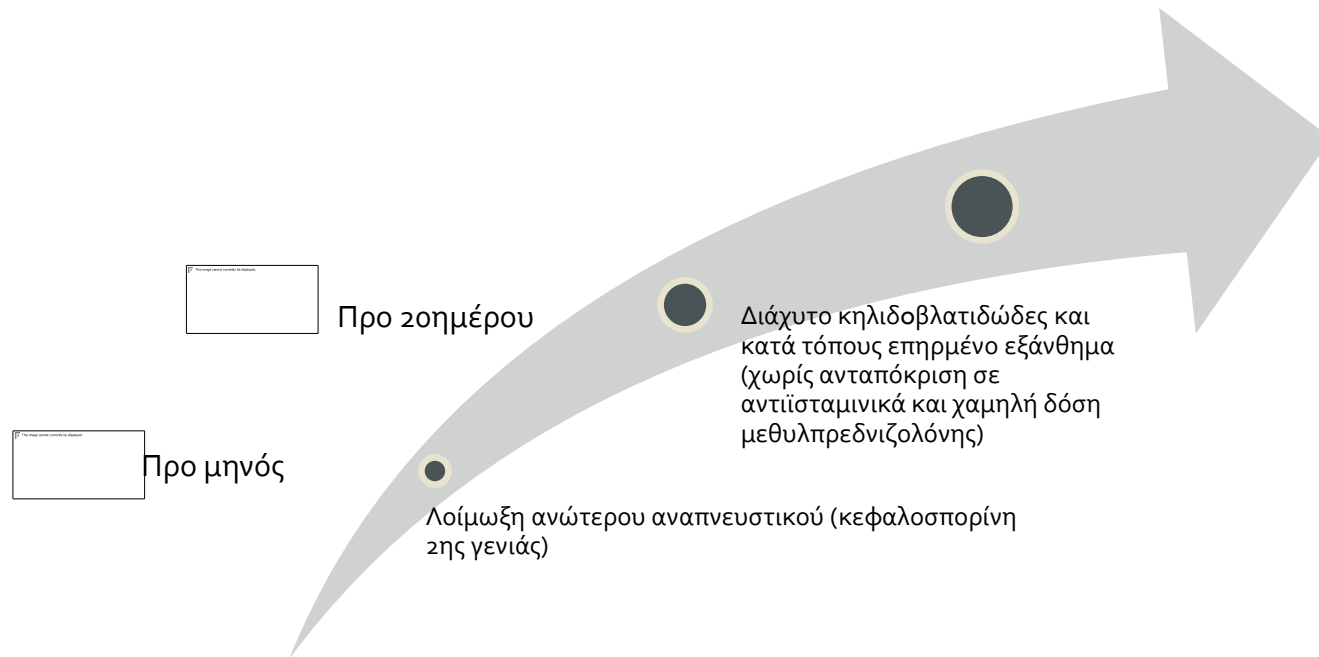


Προ μηνός

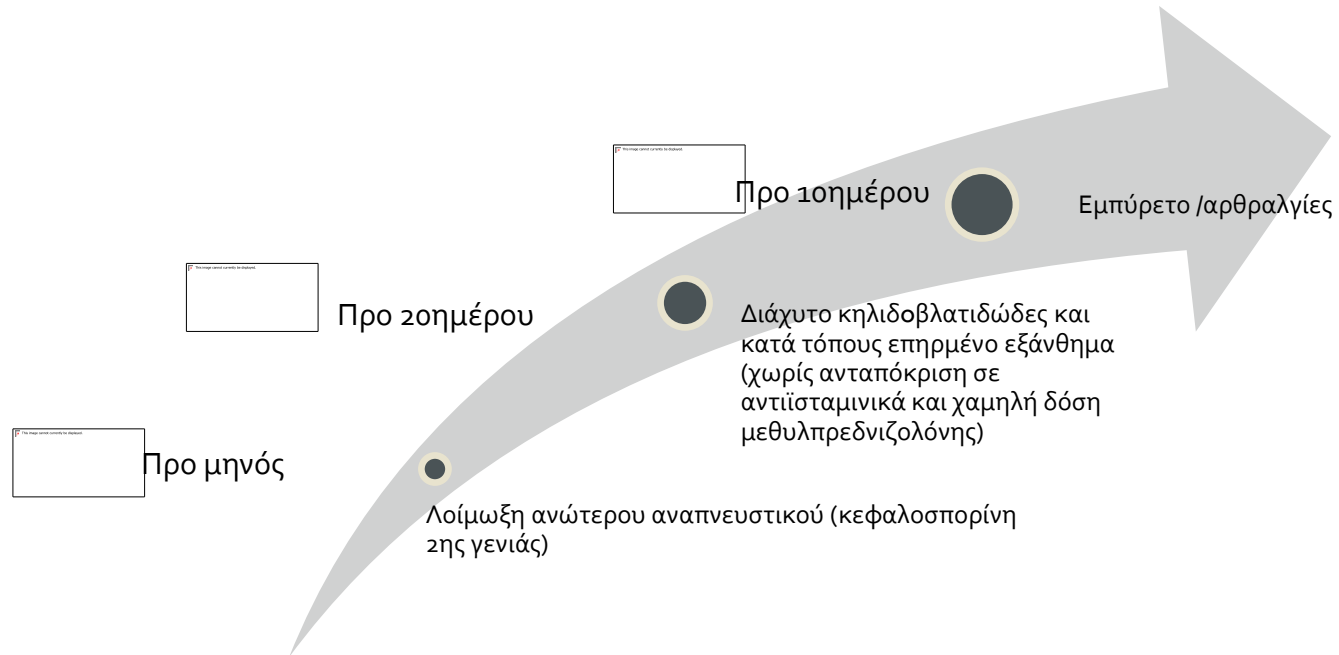
Λοίμωξη ανώτερου αναπνευστικού
(κεφαλοσπορίνη 2ης γενιάς)



ΠΑΡΟΥΣΑ ΝΟΣΟΣ

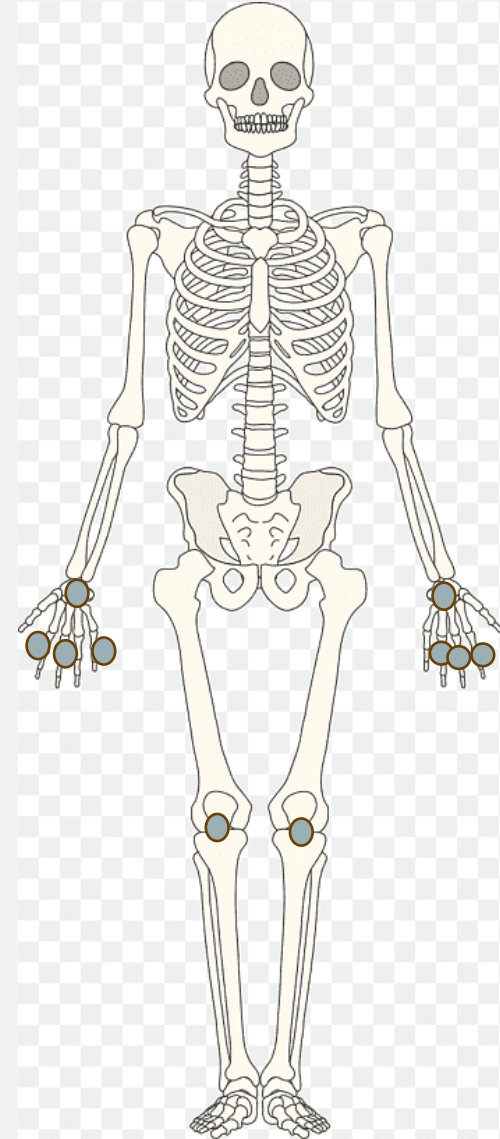


ΠΑΡΟΥΣΑ ΝΟΣΟΣ



Κλινική εξέταση εισαγωγής

- Αιμοδυναμικά Σταθερή / Αεριομετρικά επαρκής
- Εμπύρετη έως 38.5°C
- Α.Ψ.: ομότιμο άμφω
- Καρδιά: S1, S2 ρυθμικοί/ευκρινείς/χωρίς φυσήματα
- Κοιλιά: M-E-A, εντερικοί ήχοι κφ
- Χωρίς οργανομεγαλία, χωρίς λεμφαδενοπάθεια
- Χωρίς οιδήματα
- ΑΝΕ: κφ
- Αρθρώσεις: ευαισθησία σε ΠΧΚ, γόνατα, ΕΦΦ
- Δέρμα: κηλιδοβλατιδώδες, ήπια κνησμώδες ή επώδυνο, κατά τόπους επηρμένο με συρρέουσες πλάκες σε μηρούς/βραχίονες/πρόσθιο θωρακικό τοίχωμα/πρόσωπο





ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Αιμοδιάγραμμα / Βιοχημικός έλεγχος

Ορθόχρωμη Ορθοκυτταρική Αναιμία: Hct: 30.4, Hgb: 10.2mg/dl, MCV: 89

Λευκοκυττάρωση: WBC: 11740 (poly 80%)

Υψηλοί δείκτες φλεγμονής: CRP: 30mg/L (<5), TKE: 123, Fer: 121 mg/dL, PCT(-)

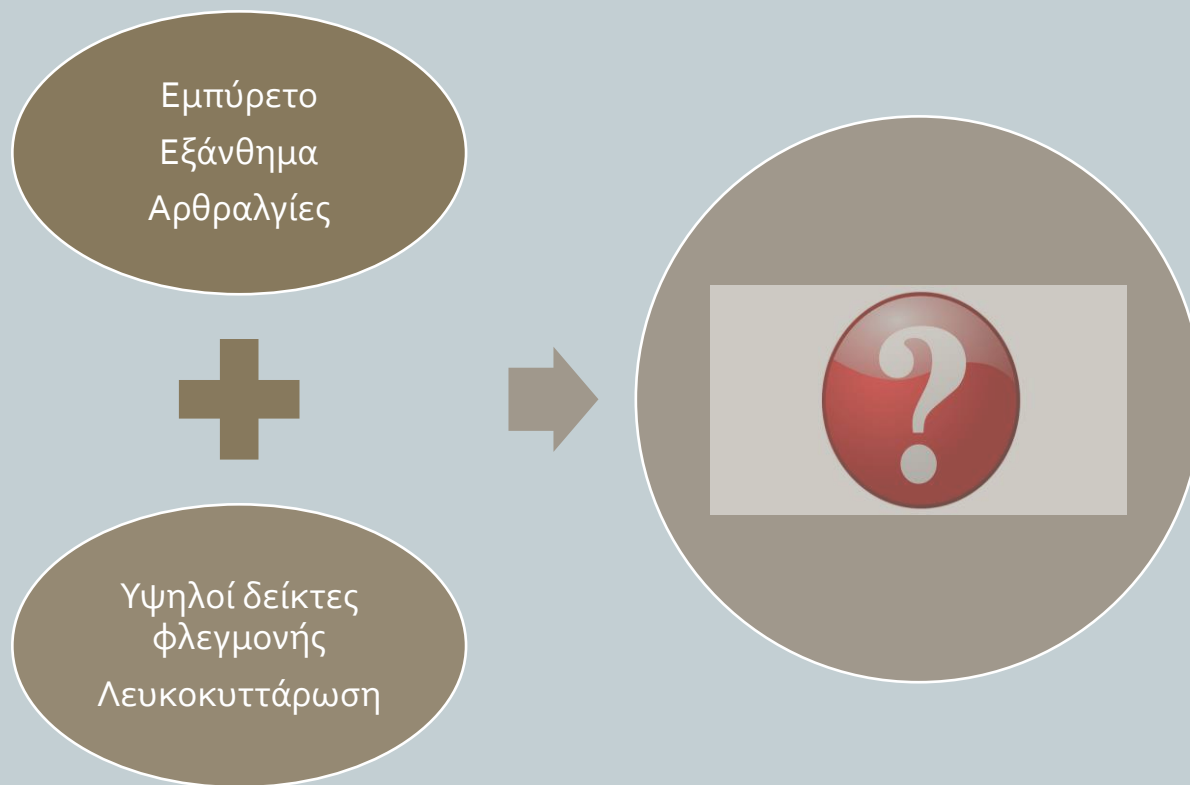
Λοιπός Βιοχημικός έλεγχος εφο

Γενική εξέταση ούρων: χωρίς σπειραματικά ερυθρά, χωρίς λευκωματουρία

Γενική αρθρικού υγρού: 1090 κύτταρα (72% poly), Gram χρώση ουδέν, χωρίς κρυστάλλους

Η/Φ πρωτεϊνών/Ανοσοκαθήλωση/ποσοτικός προσδιορισμός εφο

ΑΡΧΙΚΗ ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ



ΑΡΧΙΚΗ ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Bacterial	Fungal	Viral	Protozoal/paracitic	Non-infectious
Arcanobacterium Bacillus anthracis Bartonella spp Borrelia burgdorferi (Lyme disease) Borrelia spp (relapsing fever) Brucella spp (brucellosis) Calymmatobacterium granulomatis (donovanosis) Chlamydia psittaci(psittacosis) Ehrlichiosis Francisella tularensis(tularemia) Listeria monocytogenes Leptospira spp (leptospirosis) Mycobacterium spp Mycoplasma pneumoniae Neisseria gonorrhoeae(gonorrhea) Neisseria meningitidis(meningococemia) Pseudomonas aeruginosa Rickettsia spp Salmonella typhi (typhoid fever) Spirillum minor (rat-bite fever)	Blastomyces dermatitidis Candida spp Coccidioides immitis Cryptococcus neoformans Histoplasma capsulatum (Other disseminated deep fungal infections in immunocompromised patients)	Adenovirus Arbovirus Atypical measles Chikungunya virus Colorado tick fever Coxsackieviruses CMV Dengue virus EBV Echoviruses HBV (urticaria) HHV-6 HIV-I Parvovirus B19 Rubella Rubeola (measles) Varicella(chickenpox) VZV (disseminated) Viral hemorrhagic fevers (many) West Nile virus Zika virus	Leishmania spp Necator americanus Onchocerca volvulus Schistosoma Strongyloides Toxoplasma gondii (toxoplasmosis) Trichinella spiralis(trichinosis) Trypanosoma spp	Erythema multiforme SLE Dermatomyositis Drug hypersensitivities Gianotti-Crosti syndrome Inflammatory bowel disease Pityriasis rosea (fever rare) Sarcoidosis Sweet syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis) Still's disease (juvenile idiopathic arthritis)

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Αιμοδιάγραμμα / Βιοχημικός έλεγχος

Ορθόχρωμη Ορθοκυτταρική Αναιμία: Hct: 30.4, Hgb: 10.2mg/dl, MCV: 89

Λευκοκυττάρωση: WBC: 11740 (poly 80%)

Υψηλοί δείκτες φλεγμονής: CRP: 30mg/L (<5), TKE: 123, Fer: 121 mg/dL, PCT(-)

Λοιπός Βιοχημικός έλεγχος εφο

Γενική εξέταση ούρων: χωρίς σπειραματικά ερυθρά, χωρίς λευκωματουρία

Γενική αρθρικού υγρού: 1090 κύτταρα (72% poly), Gram χρώση ουδέν, χωρίς κρυστάλλους

Μικροβιολογικός έλεγχος

Καλλιέργειες αίματος/ούρων/αρθρικού υγρού(-)

HBV/HIV/HCV(-)

Wright/Leishmania/Toxo/Borellia/VDRL(-)

Coxiella/Bartonella/Rickettsia/Brucella/Chlamydia/Brucella/Francisella(-)

Mantoux/QFT(-)

PCR ερπητοϊών (-)

Parvo/Coxsackie/Echo(-)

Συνδρομική διάγνωση ανώτερου αναπνευστικού (-)

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ/ ΑΠΕΙΚΟΝΙΣΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Αιμοδιάγραμμα / Βιοχημικός έλεγχος

Ορθόχρωμη Ορθοκυτταρική Αναιμία: Hct: 30.4, Hgb: 10.2mg/dl, MCV: 89

Λευκοκυττάρωση: WBC: 12740 (poly 80%)

Υψηλοί δείκτες φλεγμονής: CRP: 30mg/L (<5), TKE: 123, Fer: 121mg/dL, PCT(-)

Λοιπός Βιοχημικός έλεγχος εφο

Γενική εξέταση ούρων: χωρίς σπειραματικά ερυθρά, χωρίς λευκωματουρία

Γενική αρθρικού υγρού: 1090 κύτταρα (72% poly), Gram χρώση ουδέν, χωρίς κρυστάλλους

Μικροβιολογικός έλεγχος

Καλλιέργειες αίματος/ούρων/αρθρικού υγρού(-)

HBV/HIV/HCV(-)

Wright/Leishmania/Toxo/Borellia/VDRL(-)

Coxiella/Bartonella/Rickettsia/Brucella/Chlamydia/Brucella/Francisella(-)

Mantoux/QFT(-)

PCR ερπητοϊών (-)

Parvo/Coxsackie/Echo(-)

Συνδρομική διάγνωση ανώτερου αναπνευστικού (-)

Αρχικός απεικονιστικός έλεγχος

CT ΘΑΚΚ: χωρίς εστία λοίμωξης, χωρίς λεμφαδενοπάθεια, χωρίς ύποπτα ευρήματα για νεοεξεργασία

Echo καρδιάς: χωρίς μορφώματα βαλβίδων συμβατά με εκβλαστήσεις

ΑΡΧΙΚΗ ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Bacterial	Fungal	Viral	Protozoal/paracitic	Non-infectious
Arcanobacterium Bacillus anthracis Bartonella spp Borrelia burgdorferi (Lyme disease) Borrelia spp (relapsing fever) Brucella spp (brucellosis) Calymmatobacterium granulomatis (donovanosis) Chlamydia psittaci(psittacosis) Ehrlichiosis Francisella tularensis(tularemia) Listeria monocytogenes Leptospira spp (leptospirosis) Mycobacterium spp Mycoplasma pneumoniae Neisseria gonorrhoeae(gonorrhea) Neisseria meningitidis(meningococemia) Pseudomonas aeruginosa Rickettsia spp Salmonella typhi (typhoid fever) Spirillum minor (rat-bite fever)	Blastomyces dermatitidis Candida spp Coccidioides immitis Cryptococcus neoformans Histoplasma capsulatum (Other disseminated deep fungal infections in immunocompromised patients)	Adenovirus Arbovirus Atypical measles Chikungunya virus Colorado tick fever Cocksackieviruses CMV Dengue virus EBV Echoviruses HBV (urticaria) HHV-6 HIV-I Parvovirus B19 Rubella Rubeola (measles) Varicella(chickenpox) VZV (disseminated) Viral hemorrhagic fevers (many) West Nile virus Zika virus	Leishmania spp Necator americanus Onchocerca volvulus Schistosoma Strongyloides Toxoplasma gondii (toxoplasmosis) Trichinella spiralis(trichinosis) Trypanosoma spp	Erythema multiforme SLE Dermatomyositis Drug hypersensitivities Gianotti-Crosti syndrome Inflammatory bowel disease Pityriasis rosea (fever rare) Sarcoidosis Sweet syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis) Still's disease (juvenile idiopathic arthritis)

ΣΥΜΠΛΗΡΩΜΑΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Ανοσολογικός έλεγχος

ANA 1/320 (λ.σ.π)

Myoscreen (-)

SACE (-)

Συμπληρωματικός Απεικονιστικός έλεγχος

PET/CT: αρνητικό για αγγειϊτιδα, χωρίς ύποπτα ευρήματα για κακοήθεια, μικροί υπερμεταβολικοί μεσοθωρακικοί λεμφαδένες φλεγμονώδους αιτιολογίας (SUV max: 4)

Μαστογραφία/Υπέρηχος μαστών: (-)

Γαστροσκόπηση/Κολονοσκόπηση: προ 2ετίας χωρίς παθολογικά ευρήματα

Βιοψίες

Βιοψία κροταφικής: χωρίς εικόνα φλεγμονής τοιχώματος

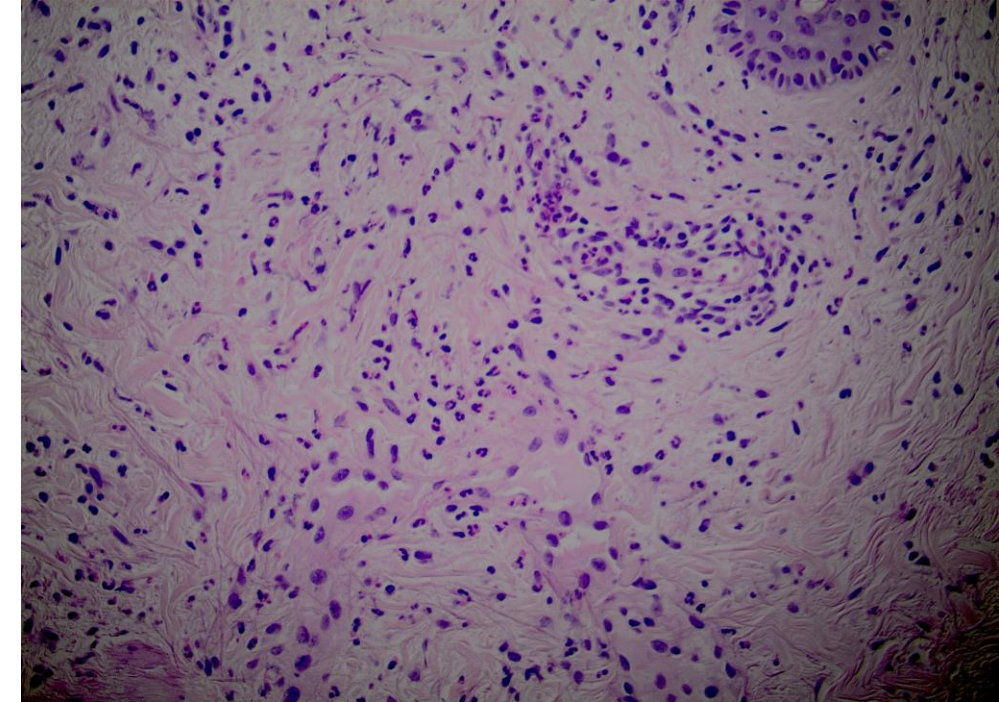
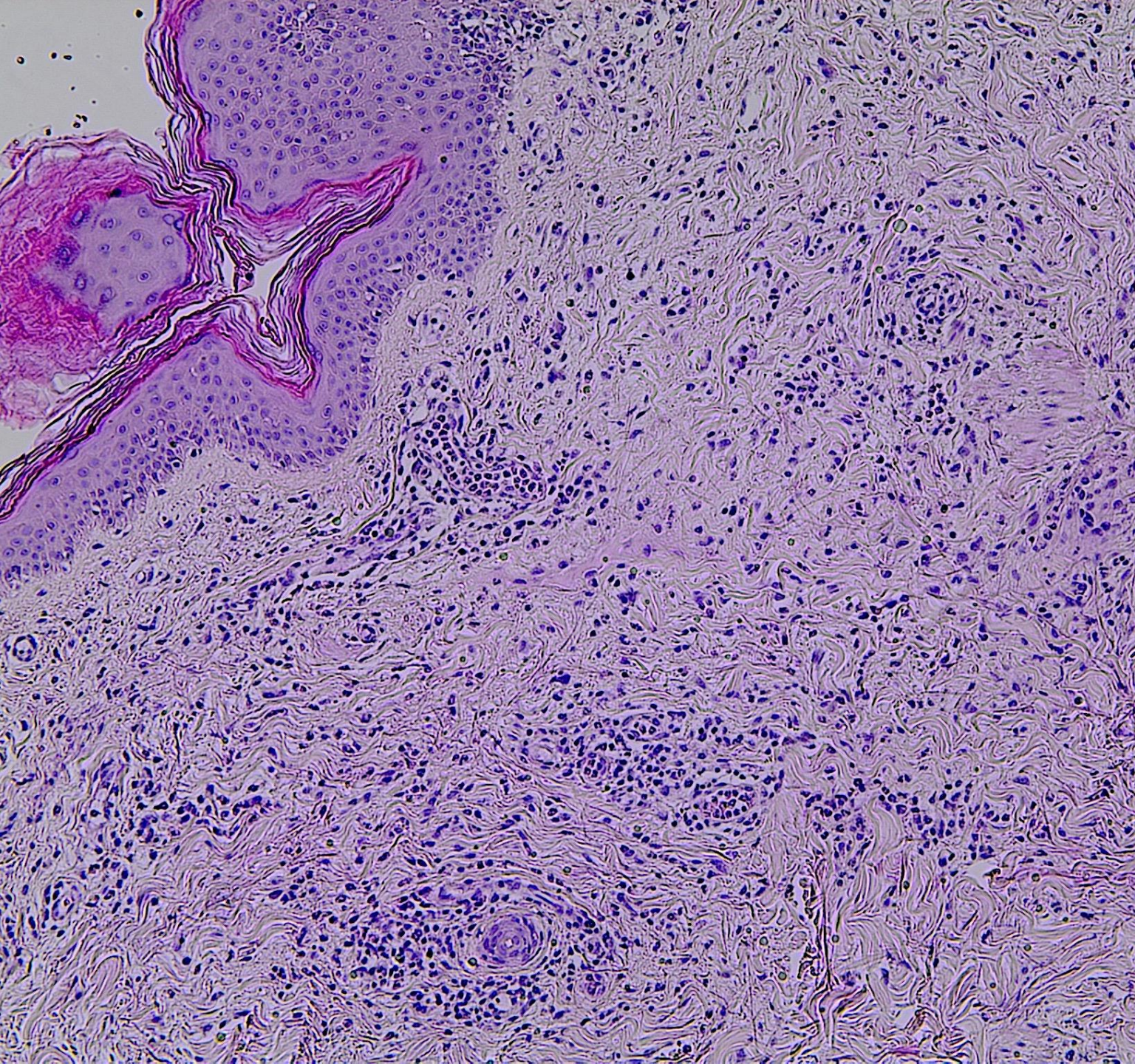
Βιοψία δέρματος

ΒΙΟΨΙΑ ΔΕΡΜΑΤΟΣ

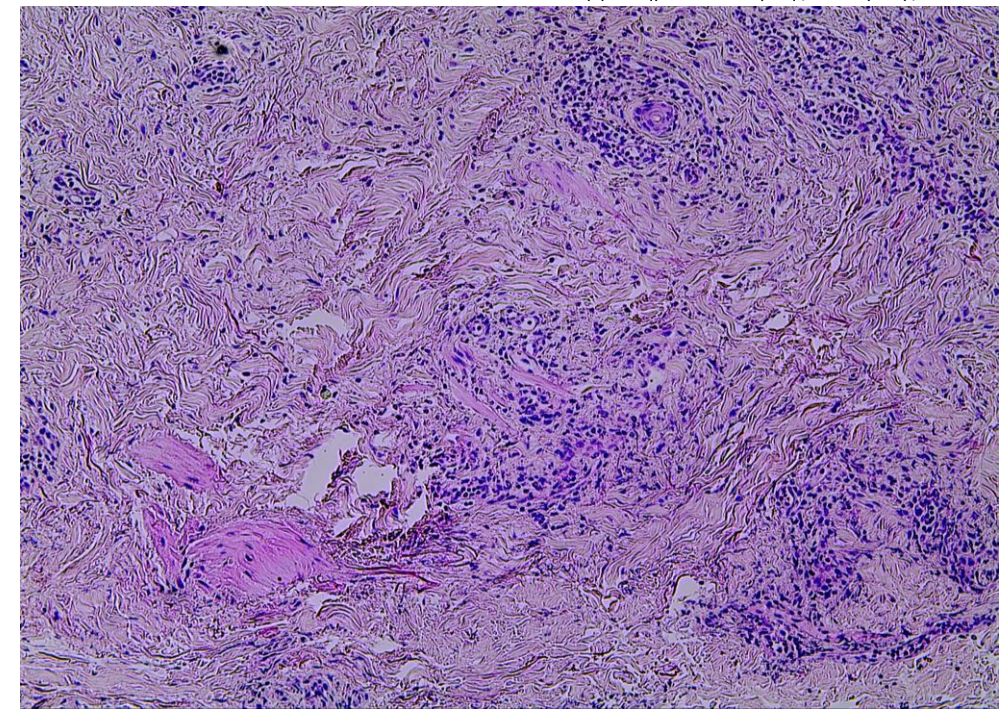
- Μικροσκοπικά, το χόριο εμφανίζει πολλαπλές εστίες λεμφοκυτταρικής φλεγμονώδους διήθησης σε περιαγγειακή και περιεξαρτηματική εντόπιση, με συμμετοχή αυξημένου αριθμού ουδετεροφίλων. Κυρίως σε ανώτερο και μέσο χόριο. Η υπερκείμενη επιδερμίδα με ορθοκεράτωση και ακάνθωση.
- Χωρίς στοιχεία αγγειϊτιδας
- Άμεσος ανοσοφθορισμός: αρνητικός



- Ευρήματα συμβατά με **Ουδετεροφιλική Δερματοπάθεια**



Α' Εργαστήριο Παθολογικής Ανατομικής, ΕΚΠΑ



NEUTROPHILIC DERMATOSES

INVOLVING PREDOMINANTLY THE EPIDERMIS

Pustular psoriasis
Drug-induced/acute generalized exanthematous pustulosis
Keratoderma blennorrhagicum
IgA pemphigus (subcorneal pustular dermatosis type, intraepidermal neutrophilic IgA dermatosis type)
Amicrobial pustulosis of the folds
Infantile acropustulosis
Transient neonatal pustulosis

INVOLVING PREDOMINANTLY THE DERMIS

Sweet's syndrome
Pyoderma gangrenosum
Behçet's disease
Bowel-associated dermatosis-arthritis syndrome
Inflammatory bowel disease (may also have small vessel vasculitis)
Rheumatoid neutrophilic dermatitis
Still's disease
Erythema marginatum
Hereditary periodic fever syndrome

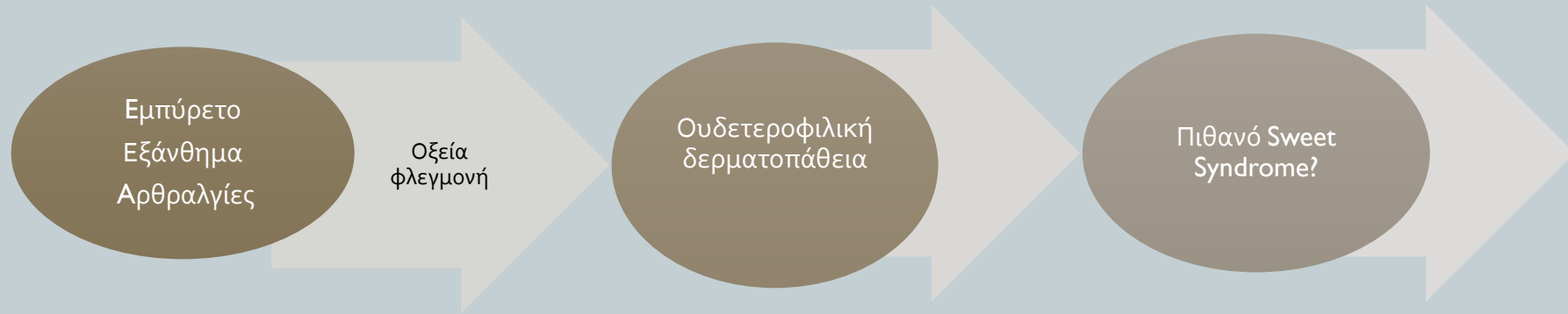
NEUTROPHILIC DERMATOSES

INVOLVING PREDOMINANTLY THE EPIDERMIS

Pustular psoriasis
Drug-induced/acute generalized exanthematous pustulosis
Keratoderma blennorrhagicum
IgA pemphigus (subcorneal pustular dermatosis type, intraepidermal neutrophilic IgA dermatosis type)
Amicrobial pustulosis of the folds
Infantile acropustulosis
Transient neonatal pustulosis

INVOLVING PREDOMINANTLY THE DERMIS

Sweet's syndrome
Pyoderma gangrenosum
Behçet's disease
Bowel-associated dermatosis-arthritis syndrome
Inflammatory bowel disease (may also have small vessel vasculitis)
Rheumatoid neutrophilic dermatitis
Still's disease
Erythema marginatum
Hereditary periodic fever syndrome



SWEET SYNDROME (ACUTE FEBRILE NEUTROPHILIC DERMATOSIS)

- Σπάνια φλεγμονώδη διαταραχή που χαρακτηρίζεται από αιφνίδια εμφάνιση επώδυνων, οίδηματωδών ερυθρηματώδων βλατίδων, πλακών ή οζιδίων δέρματος
- Συχνά συνυπάρχουν πυρετός και λευκοκυττάρωση
- Ενώ μπορεί να συνυπάρχει προσβολή οφθαλμών, μυοσκελετικού ή/και εσωτερικών οργάνων
- Ηλικία εμφάνισης 30-60 ετών (5-8% των περιπτώσεων σε παιδιά)
- ♀: ♂ = 4:1 (αναλόγως τύπου)

SWEET SYNDROME (ACUTE FEBRILE NEUTROPHILIC DERMATOSIS)

CLASSIFICATION

Classical (Idiopathic) SS :

- ✓ Η πλειονότητα των περιπτώσεων
- ✓ Συχνότερα σχετίζεται με:
 1. Λοιμώδη αίτια (κυρίως λοιμώξεις ανώτερου αναπνευστικού ή γαστρεντερικού)

SWEET SYNDROME ASSOCIATIONS

- HIV
- Viral hepatitis
- TB and nontuberculous Mycobacterial infections (NTM)
- Chlamydia
- Treponema pallidum
- SARS-CoV-2

SWEET SYNDROME (ACUTE FEBRILE NEUTROPHILIC DERMATOSIS)

CLASSIFICATION

Classical (Idiopathic) SS :

- ✓ Η πλειονότητα των περιπτώσεων
- ✓ Συχνότερα σχετίζεται με:
 1. Λοιμώδη αίτια (κυρίως λοιμώξεις ανώτερου αναπνευστικού ή γαστρεντερικού)
 2. Αυτοάνοσα/αυτοφλεγμονώδη αίτια (συχνότερα IBD)

SWEET SYNDROME ASSOCIATIONS

- Behçet Syndrome
- Relapsing polychondritis
- Rheumatoid arthritis
- Sarcoidosis
- Autoimmune thyroid disease
- Connective tissue disorders (including SLE and DM)
- VEXAS

SWEET SYNDROME (ACUTE FEBRILE NEUTROPHILIC DERMATOSIS)

CLASSIFICATION

Classical (Idiopathic) SS :

- ✓ Η πλειονότητα των περιπτώσεων
- ✓ Συχνότερα σχετίζεται με:
 1. Λοιμώδη αίτια (κυρίως λοιμώξεις ανώτερου αναπνευστικού ή γαστρεντερικού)
 2. Αυτοάνοσα/αυτοφλεγμονώδη αίτια (συχνότερα IBD)
 3. Εγκυμοσύνη

SWEET SYNDROME ASSOCIATIONS

- 2% of SS cases
- the majority of PASS occurred during the second semester and lesions most commonly affected the head and neck region

SWEET SYNDROME (ACUTE FEBRILE NEUTROPHILIC DERMATOSIS)

CLASSIFICATION

Classical (Idiopathic) SS :

- ✓ Η πλειονότητα των περιπτώσεων
- ✓ Συχνότερα σχετίζεται με:
 1. Λοιμώδη αίτια (κυρίως λοιμώξεις ανώτερου αναπνευστικού ή γαστρεντερικού)
 2. Αυτοάνοσα/αυτοφλεγμονώδη αίτια (συχνότερα IBD)
 3. Εγκυμοσύνη

Malignancy-associated SS :

- ✓ Έως και 21% των περιπτώσεων SS

- Συχνότερα αιματολογικές κακοήθειες (έως 85%). → Συχνότερα AML
- Πιο συχνοί συμπαγείς όγκοι: ουροποιητικού, γαστρεντερικού, μαστού. Συνηθέστερα αδеноκαρκινώματα(57%).
- Προηγούμενη κακοήθεια, σύγχρονη ή μετάχρονη
- Αυξημένος κίνδυνος κακοήθειας αναλόγως ιστολογικού τύπου SS

SWEET SYNDROME (ACUTE FEBRILE NEUTROPHILIC DERMATOSIS)

CLASSIFICATION

Classical (Idiopathic) SS :

- ✓ Η πλειονότητα των περιπτώσεων
- ✓ Συχνότερα σχετίζεται με:
 1. Λοιμώδη αίτια (κυρίως λοιμώξεις ανώτερου αναπνευστικού ή γαστρεντερικού)
 2. Αυτοάνοσα/αυτοφλεγμονώδη αίτια (συχνότερα IBD)
 3. Εγκυμοσύνη

Malignancy-associated SS :

- ✓ Έως και 21% των περιπτώσεων SS
- ✓ Συνηθέστερα με αιματολογικές κακοήθειες (συχνότερα με AML)

Drug-associated SS :

- ✓ Συχνότερα G-CSF, ATRA, AZA

Antibiotics	Minocycline Nitrofurantoin Norfloxacin Ofloxacin Quinupristin-dalfopristin Trimethoprim-sulfamethoxazole
Antiseizure medications	Carbamazepine Diazepam
Anti-HIV drugs	Abacavir (synthetic carbocyclic nucleoside analogue)
Antihypertensives	Hydralazine
Antineoplastics	Bortezomib Imatinib mesylate Ipilimumab Lenalidomide Topotecan Vemurafenib
Antipsychotics	Clozapine
Antithyroid hormone synthesis drugs	Propylthiouracil
Colony-stimulating factors	Granulocyte colony-stimulating factor Granulocyte macrophage colony-stimulating factor Pegfilgrastim
Contraceptives	Ethinyl estradiol and levonorgestrel Levonorgestrel-releasing intrauterine system
Diuretics	Furosemide
Immunosuppressants	Azathioprine
Nonsteroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs)	Celecoxib Diclofenac
Retinoids	All-trans retinoic acid 13-cis-retinoic acid

SWEET SYNDROME (ACUTE FEBRILE NEUTROPHILIC DERMATOSIS)

CLASSIFICATION

Classical (Idiopathic) SS :

- ✓ Η πλειονότητα των περιπτώσεων
- ✓ Συχνότερα σχετίζεται με:
 1. Λοιμώδη αίτια (κυρίως λοιμώξεις ανώτερου αναπνευστικού ή γαστρεντερικού)
 2. Αυτοάνοσα/αυτοφλεγμονώδη αίτια (συχνότερα IBD)
 3. Εγκυμοσύνη

Malignancy-associated SS :

- ✓ Έως και 21% των περιπτώσεων SS
- ✓ Συνηθέστερα με αιματολογικές κακοήθειες (συχνότερα με AML)

Drug-associated SS :

- ✓ Συχνότερα G-CSF, ATRA, AZA

DIAGNOSTIC CRITERIA

Major Criteria (2/2)	Minor Criteria (2/4)
1. Abrupt onset of painful erythematous plaques or nodules 2. Histopathologic evidence of a dense neutrophilic infiltrate without evidence of leukocytoclastic vasculitis	1. Fever $>38^{\circ}\text{C}$ 2. Associated with inflammatory disease or pregnancy or preceded by upper respiratory infection, gastrointestinal infection, or vaccination 3. Excellent response to treatment with systemic glucocorticoids or potassium iodide 4. Abnormal laboratory values at presentation (three of four of the following): a. ESR >20 mm/h b. Positive C-reactive protein c. WBC $>8,000$ d. $>70\%$ neutrophils

CLINICAL FEATURES

<i>Characteristic</i>	<i>Associated Disease and Sweet's Syndrome</i>		
	<i>Idiopathic</i>	<i>Hematologic Malignancy</i>	<i>Solid Tumors</i>
Epidemiologic			
Women	80	50	59
Prior upper respiratory tract infection	75-90	16	20
Recurrences	30	69	41
Clinical symptoms			
Fever	80-90	88	79
Musculoskeletal involvement	12-56	26	34
Ocular involvement	17-72	7	15
Lesion location			
Upper extremities	80	89	97
Head and neck	50	63	52
Lower extremities	Infrequent	49	48
Trunk and back	30	42	33
Oral mucous membranes	2	12	3
Laboratory findings			
Neutrophilia	80	47	60
Elevated erythrocyte sedimentation rate	90	100	95
Anemia	Infrequent	82	83
Abnormal platelet count	Infrequent	68	50
Abnormal renal function	11-50	15	7

CLINICAL FEATURES

<i>Characteristic</i>	<i>Associated Disease and Sweet's Syndrome</i>		
	<i>Idiopathic</i>	<i>Hematologic Malignancy</i>	<i>Solid Tumors</i>
Epidemiologic			
Women	80	50	59
Prior upper respiratory tract infection	75-90	16	20
Recurrences	30	69	41
Clinical symptoms			
Fever	80-90	88	79
Musculoskeletal involvement	12-56	26	34
Ocular involvement	17-72	7	15
Lesion location			
Upper extremities	80	89	97
Head and neck	50	63	52
Lower extremities	Infrequent	49	48
Trunk and back	30	42	33
Oral mucous membranes	2	12	3
Laboratory findings			
Neutrophilia	80	47	60
Elevated erythrocyte sedimentation rate	90	100	95
Anemia	Infrequent	82	83
Abnormal platelet count	Infrequent	68	50
Abnormal renal function	11-50	15	7

CLINICAL FEATURES

Variant	Description
Prototypical clinical presentation	Tender, erythematous nodules/papules/plaques located on the upper extremities, face, and neck
Bullous SS	Flaccid or tense blisters on the acral surfaces, extremities, the trunk, and face
Cellulitis-like SS	Tender, erythematous, edematous lesions that are indistinguishable from bacterial cellulitis; cultures do not reveal bacteria
Necrotizing SS	Rapidly progressive erythematous, edematous cutaneous lesions with necrotic involvement of underlying soft tissues; must rule out necrotizing fasciitis
Neutrophilic dermatosis of the dorsal hand	Indurated, painful, erythematous plaques admixed with possible ulcers and pustules involving the dorsal hands

Characteristic	Associated Disease and Sweet's Syndrome		
	Idiopathic	Hematologic Malignancy	Solid Tumors
Epidemiologic			
Women	80	50	59
Prior upper respiratory tract infection	75–90	16	20
Recurrences	30	69	41
Clinical symptoms			
Fever	80–90	88	79
Musculoskeletal involvement	12–56	26	34
Ocular involvement	17–72	7	15
Lesion location			
Upper extremities	80	89	97
Head and neck	50	63	52
Lower extremities	Infrequent	49	48
Trunk and back	30	42	33
Oral mucous membranes	2	12	3
Laboratory findings			
Neutrophilia	80	47	60
Elevated erythrocyte sedimentation rate	90	100	95
Anemia	Infrequent	82	83
Abnormal platelet count	Infrequent	68	50
Abnormal renal function	11–50	15	7

CLINICAL FEATURES

Variant	Description
Prototypical clinical presentation	Tender, erythematous nodules/papules/plaques located on the upper extremities, face, and neck
Bullous SS	Flaccid or tense blisters on the acral surfaces, extremities, the trunk, and face
Cellulitis-like SS	Tender, erythematous, edematous lesions that are indistinguishable from bacterial cellulitis; cultures do not reveal bacteria
Necrotizing SS	Rapidly progressive erythematous, edematous cutaneous lesions with necrotic involvement of underlying soft tissues; must rule out necrotizing fasciitis
Neutrophilic dermatosis of the dorsal hand	Indurated, painful, erythematous plaques admixed with possible ulcers and pustules involving the dorsal hands



Characteristic	Associated Disease and Sweet's Syndrome		
	Idiopathic	Hematologic Malignancy	Solid Tumors
Epidemiologic			
Women	80	50	59
Prior upper respiratory tract infection	75–90	16	20
Recurrences	30	69	41
Clinical symptoms			
Fever	80–90	88	79
Musculoskeletal involvement	12–56	26	34
Ocular involvement	17–72	7	15
Lesion location			
Upper extremities	80	89	97
Head and neck	50	63	52
Lower extremities	Infrequent	49	48
Trunk and back	30	42	33
Oral mucous membranes	2	12	3
Laboratory findings			
Neutrophilia	80	47	60
Elevated erythrocyte sedimentation rate	90	100	95
Anemia	Infrequent	82	83
Abnormal platelet count	Infrequent	68	50
Abnormal renal function	11–50	15	7

CLINICAL FEATURES

Characteristic	Associated Disease and Sweet's Syndrome		
	Idiopathic	Hematologic Malignancy	Solid Tumors
Epidemiologic			
Women	80	50	59
Prior upper respiratory tract infection	75-90	16	20
Recurrences	30	69	41
Clinical symptoms			
Fever	80-90	88	79
Musculoskeletal involvement	12-56	26	34
Ocular involvement	17-72	7	15
Lesion location			
Upper extremities	80	89	97
Head and neck	50	63	52
Lower extremities	Infrequent	49	48
Trunk and back	30	42	33
Oral mucous membranes	2	12	3
Laboratory findings			
Neutrophilia	80	47	60
Elevated erythrocyte sedimentation rate	90	100	95
Anemia	Infrequent	82	83
Abnormal platelet count	Infrequent	68	50
Abnormal renal function	11-50	15	7

CLINICAL FEATURES

Uncommon Extracutaneous Manifestations	
CNS	Encephalitis, aseptic meningitis
CV	Myocarditis, aortitis and aortic stenosis, coronary artery occlusion
Pulmonary system	Neutrophilic alveolitis, pleural effusions, airway obstruction
Liver/Spleen	Hepatitis, hepatomegaly, Spleenomegaly
GI	Neutrophilic inflammation of intestines
Renal	Mesangial glomerulonephritis, hematuria, proteinuria
Bone	Sterile osteomyelitis

Characteristic	Associated Disease and Sweet's Syndrome		
	Idiopathic	Hematologic Malignancy	Solid Tumors
Epidemiologic			
Women	80	50	59
Prior upper respiratory tract infection	75-90	16	20
Recurrences	30	69	41
Clinical symptoms			
Fever	80-90	88	79
Musculoskeletal involvement	12-56	26	34
Ocular involvement	17-72	7	15
Lesion location			
Upper extremities	80	89	97
Head and neck	50	63	52
Lower extremities	Infrequent	49	48
Trunk and back	30	42	33
Oral mucous membranes	2	12	3
Laboratory findings			
Neutrophilia	80	47	60
Elevated erythrocyte sedimentation rate	90	100	95
Anemia	Infrequent	82	83
Abnormal platelet count	Infrequent	68	50
Abnormal renal function	11-50	15	7

CLINICAL FEATURES

Characteristic	Associated Disease and Sweet's Syndrome		
	Idiopathic	Hematologic Malignancy	Solid Tumors
Epidemiologic			
Women	80	50	59
Prior upper respiratory tract infection	75-90	16	20
Recurrences	30	69	41
Clinical symptoms			
Fever	80-90	88	79
Musculoskeletal involvement	12-56	26	34
Ocular involvement	17-72	7	15
Lesion location			
Upper extremities	80	89	97
Head and neck	50	63	52
Lower extremities	Infrequent	49	48
Trunk and back	30	42	33
Oral mucous membranes	2	12	3
Laboratory findings			
Neutrophilia	80	47	60
Elevated erythrocyte sedimentation rate	90	100	95
Anemia	Infrequent	82	83
Abnormal platelet count	Infrequent	68	50
Abnormal renal function	11-50	15	7

CLINICAL FEATURES

Basic histologic features of SS:

- I. Prominent edema in the superficial dermis
- II. Dense infiltrate of neutrophils in the upper and mid-dermis with sparing of the epidermis
- III. Leukocytoclasia
- IV. Endothelial swelling
- V. Absence of vasculitis
- VI. A few eosinophils may also be present. Older lesions may exhibit small numbers of lymphocytes or macrophages.

Characteristic	Associated Disease and Sweet's Syndrome		
	Idiopathic	Hematologic Malignancy	Solid Tumors
Epidemiologic			
Women	80	50	59
Prior upper respiratory tract infection	75-90	16	20
Recurrences	30	69	41
Clinical symptoms			
Fever	80-90	88	79
Musculoskeletal involvement	12-56	26	34
Ocular involvement	17-72	7	15
Lesion location			
Upper extremities	80	89	97
Head and neck	50	63	52
Lower extremities	Infrequent	49	48
Trunk and back	30	42	33
Oral mucous membranes	2	12	3
Laboratory findings			
Neutrophilia	80	47	60
Elevated erythrocyte sedimentation rate	90	100	95
Anemia	Infrequent	82	83
Abnormal platelet count	Infrequent	68	50
Abnormal renal function	11-50	15	7

CLINICAL FEATURES

Basic histologic features of SS:

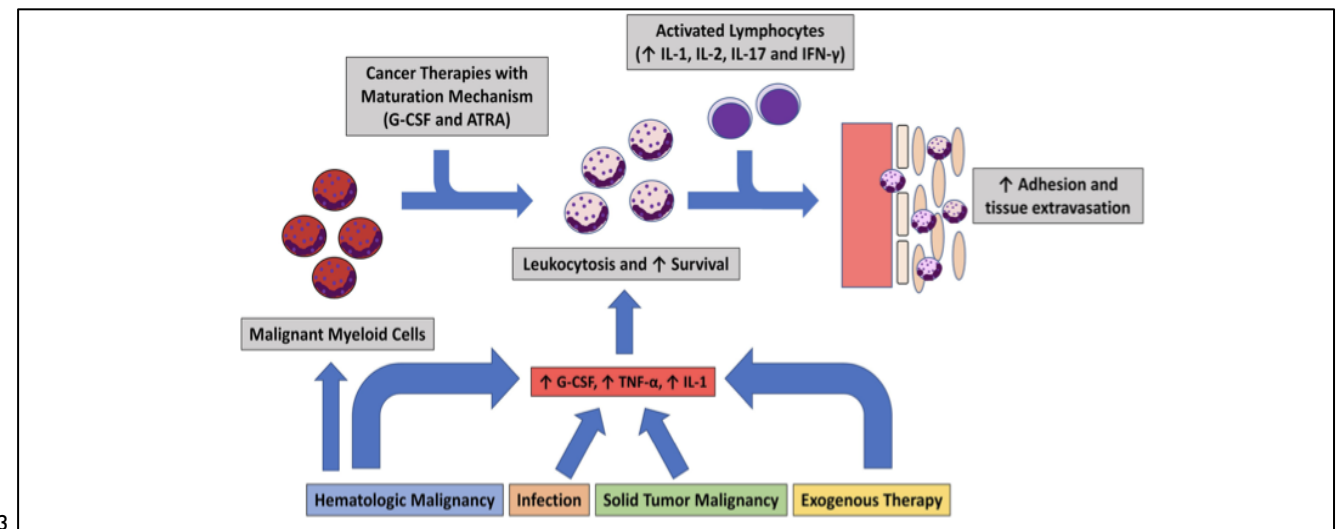
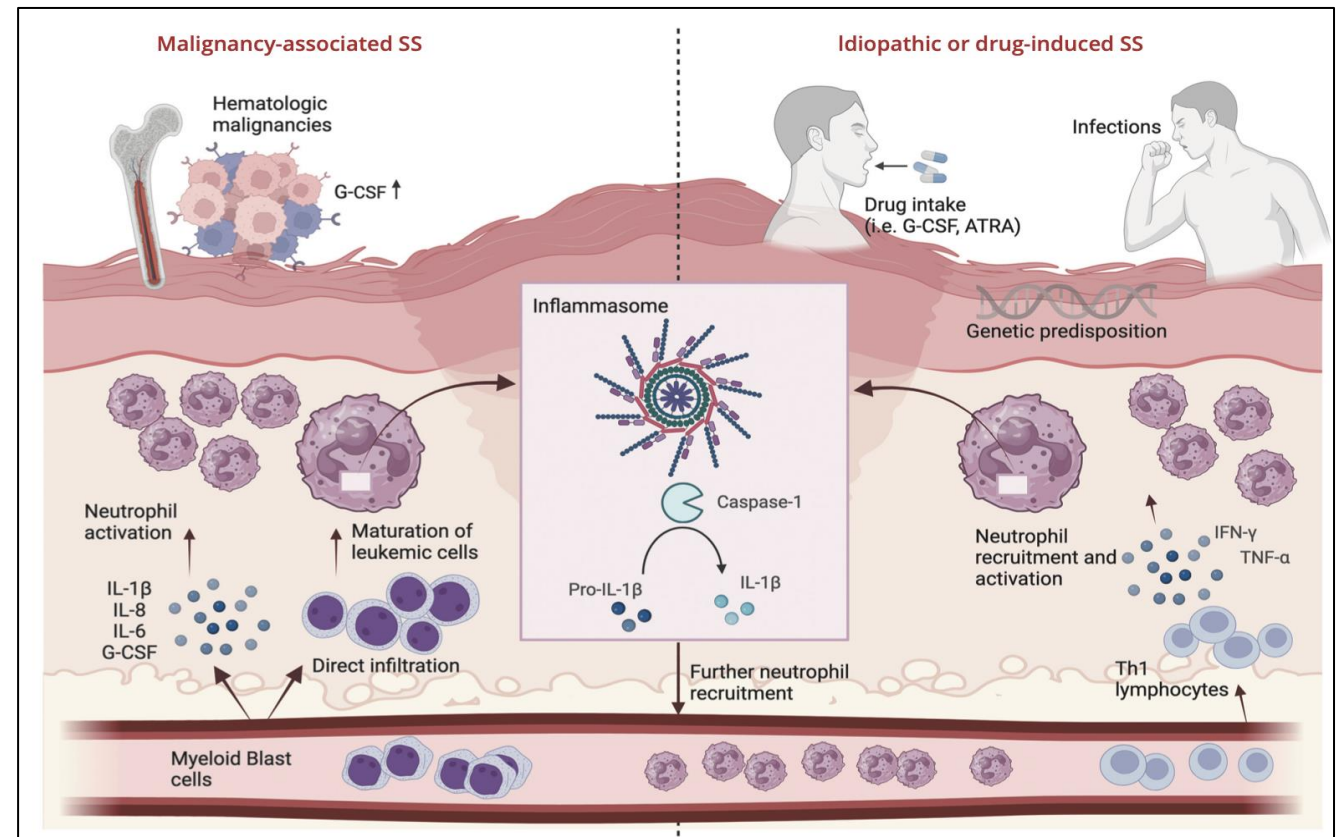
- I. Prominent edema in the superficial dermis
- II. Dense infiltrate of neutrophils in the upper and mid-dermis with sparing of the epidermis
- III. Leukocytoclasia
- IV. Endothelial swelling
- V. Absence of vasculitis
- VI. A few eosinophils may also be present. Older lesions may exhibit small numbers of lymphocytes or macrophages.

Prototypical histological presentation	Diffuse neutrophilic invasion into the upper dermis; infiltrated neutrophils may display karyorrhexis
Cryptococcoid	Vacuolated mononuclear cells with the presence of basophilic yeast-like bodies. PAS stain fails to reveal fungal elements
Eosinophilic	Dense eosinophilic infiltrate into the dermis; must rule out eosinophilic dermatosis of hematologic malignancy
Histiocytoid	Dermal infiltrate of immature neutrophils that resemble histiocytes; IHC is positive for CD68 and MPO
Subcutaneous	Dense neutrophilic infiltrate in the subcutis and adipose tissue
Lymphocytic	Exuberant dermal lymphocytic infiltrate
Normolipemic xanthomized	CD163-positive foam cells accompany dense neutrophilic infiltrate extending into the deep dermis

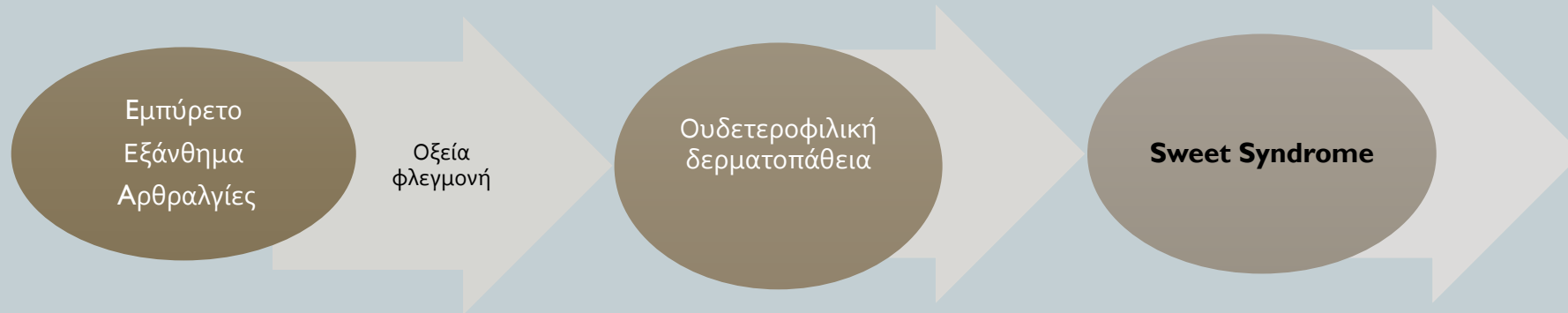
Characteristic	Associated Disease and Sweet's Syndrome		
	Idiopathic	Hematologic Malignancy	Solid Tumors
Epidemiologic			
Women	80	50	59
Prior upper respiratory tract infection	75-90	16	20
Recurrences	30	69	41
Clinical symptoms			
Fever	80-90	88	79
Musculoskeletal involvement	12-56	26	34
Ocular involvement	17-72	7	15
Lesion location			
Upper extremities	80	89	97
Head and neck	50	63	52
Lower extremities	Infrequent	49	48
Trunk and back	30	42	33
Oral mucous membranes	2	12	3
Laboratory findings			
Neutrophilia	80	47	60
Elevated erythrocyte sedimentation rate	90	100	95
Anemia	Infrequent	82	83
Abnormal platelet count	Infrequent	68	50
Abnormal renal function	11-50	15	7

PATHOGENESIS

- ✓ **Hypersensitivity reaction:** Immune reaction to drugs, bacterial, viral, or tumor antigens → a cytokine cascade resulting in SS
- ✓ **Th1 T-cells, responsible for neutrophil activation and localization :** elevated serum levels of Th1 cytokines including IL-1 α , IL-1 β , IL-2, and IFN- γ
- ✓ **Genetic susceptibility:** (HLA-B54, MEFV)



ΚΛΙΝΙΚΟ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ.....



ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Sweet syndrome

Έναρξη Medrol 24mg

Άμεση κλινική και
εργαστηριακή βελτίωση

TREATMENT (SWEET SYNDROME)

1st line

- Prednisone 0.5-1 mg/kg (start tapering after disease control and discontinue 4-6 weeks)
- case reports/case series/no RCT

2nd line

- Colchicine (1-1.5mg/day)
- Dapsone (100-200mg/day)
- Potassium Iodide (900mg/day)
- Only small case series/limited data

Alternative

- Cyclosporine, MTX, Anakinra
- In refractory cases: RTX, ADA, INFLIXIMAB, USTEKINUMAB,
- Limited data

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Sweet syndrome

Έναρξη Medrol 24mg

???

ΠΟΡΕΙΑ ΝΟΣΟΥ

Sweet syndrome

Έναρξη Medrol 24mg

+ SC MTX 15mg

MTX IN SWEET SYNDROME

MECHANISM OF ACTION

- inhibits dihydrofolate reductase, preventing the reduction of dihydrobiopterin (BH₂) to tetrahydrobiopterin (BH₄), **leading to nitric oxide synthase uncoupling and increased sensitivity of T cells to apoptosis, thereby diminishing immune responses.**
- inhibit aminoimidazole-4-carboxamide ribonucleotide (AICAR) transformylase (ATIC), leading to intracellular accumulation of AICAR and **increased adenosine release; adenosine binds to cell surface receptors and suppresses many inflammatory and immune reactions.**
- inhibits activation of nuclear factor- κ B (NF- κ B) by increasing both adenosine release and activation of adenosine receptor A_{2a} and by inhibiting the reduction of BH₂ to BH₄.

MTX IN SWEET SYNDROME

MECHANISM OF ACTION

- inhibits dihydrofolate reductase, preventing the reduction of dihydrobiopterin (BH₂) to tetrahydrobiopterin (BH₄), **leading to nitric oxide synthase uncoupling and increased sensitivity of T cells to apoptosis, thereby diminishing immune responses.**
- inhibits aminoimidazole-4-carboxamide ribonucleotide (AICAR) transformylase (ATIC), leading to intracellular accumulation of AICAR and **increased adenosine release; adenosine binds to cell surface receptors and suppresses many inflammatory and immune reactions.**
- **inhibits activation of nuclear factor-κB (NF-κB)** by increasing both adenosine release and activation of adenosine receptor A_{2a} and by inhibiting the reduction of BH₂ to BH₄.

Evaluation of Methotrexate in the Management of Sweet Syndrome

Matthew L. Hrin¹, Josiah Williams¹, Nathan L. Bowers¹, Rita O. Pichardo¹, Joseph L. Jorizzo¹, Steven R. Feldman^{1,2,3,4}, and William W. Huang¹

Journal of Cutaneous Medicine and Surgery
2022, Vol. 26(5) 532-533
© The Author(s) 2022
Article reuse guidelines:
sagepub.com/journals-permissions
DOI: 10.1177/10834754221111992
journals.sagepub.com/home/cms



- Retrospective study
- Assess MTX in 13 Sweet Syndrome pts
- 77% clinical improvement and 62% completely cleared
- 8/13: concomitant CS, tapering within median 1.5 month
- 3/13: flare, 3/13: non-responders (side effects or malignancy)
- MTX maybe an effective alternative but limited data.

Ένα έτος αργότερα.....

- Ασθενής κλινικά σταθερή σε πλήρη ύφεση
- Διακοπή της κορτιζόνης εντός 3 μηνών από την έναρξη
- Υπό SC MTX 15mg/εβδομάδα
- Σε στενή ογκολογική παρακολούθηση λόγω και του παρελθόντος ιστορικού της κακοήθειας μαστού



Πλήρης και άμεση ανταπόκριση στα κορτικοειδή και διατήρηση ύφεσης με MTX

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ



ΣΑΣ ΕΥΧΑΡΙΣΤΟΥΜΕ!