

Piodermia zgorzelinowa i zespół Sweeta – opis przypadku i przegląd piśmiennictwa

Pyoderma gangrenosum and Sweet syndrome – case report and literature review

Anna Lis-Święty, Ligia Brzezińska-Wcisło, Beata Bergler-Czop, Dominika Wcisło-Dziadecka

Katedra i Klinika Dermatologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Ligia Brzezińska-Wcisło

Przeegl Dermatol 2012, 99, 20–25

STRESZCZENIE

SŁOWA KLUCZOWE:
dermatozy neutrofilowe,
klasyfikacja, diagnostyka.

KEY WORDS:
neutrophilic dermatoses,
classification,
diagnostics.

Wprowadzenie. Zespół Sweeta i piodermia zgorzelinowa stanowią dwie jednostki chorobowe z grupy dermatoz neutrofilowych, w których w obrębie zmian skórnych histopatologicznie stwierdza się nacieki zapalne złożone z dojrzałych leukocytów wielojądrzastych. W obu schorzeniach mogą występować nacieki neutrofilowe w innych (poza skórą) lokalizacjach i współistnieć różne choroby układowe, m.in.: autoimmunologiczne choroby tkanki łącznej, choroby zapalne jelit, nowotwory narządów wewnętrznych i układu krwiotwórczego, szczególnie ostra i przewlekła białaczka szpikowa, zespół mielodysplastyczny oraz szpiczak mnogi. Możliwe jest także nakładanie się, współistnienie lub występowanie kolejno u tego samego pacjenta zmian odpowiadających zespołowi Sweeta i piodermii zgorzelinowej.

Cel pracy. Przedstawienie pacjentki z dermatozą neutrofilową w postaci zgorzelinowego owrzodzenia kończyny dolnej z towarzyszącą neutrofilią i gorączką.

Opis przypadku. Kobieta, lat 60, przyjęta do Kliniki Dermatologii z powodu gwałtownie powiększającego się owrzodzenia podudzia prawego z towarzyszącymi stanami gorączkowymi. W otoczeniu owrzodzenia widoczne były wykwity pęcherzowe i krostkowe. Antybiotykoterapia wdrożona ambulatoryjnie nie przyniosła efektu. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono przyspieszone OB, zwiększone stężenie białka C-reaktywnego oraz leukocytozę z neutrofilią. Wynik badania histopatologicznego odpowiadał dermatozie neutrofilowej. W leczeniu zastosowano kortykosteroidoterapię i cyklosporynę A i uzyskano szybką poprawę w zakresie zmniejszenia wartości wskaźników stanu zapalnego oraz stopniowy postęp w gojeniu owrzodzenia.

Wnioski. Istnienie form przejściowych może stwarzać problemy w diagnostyce oraz klasyfikacji zespołu Sweeta i piodermii zgorzelinowej. Pacjentka wymaga dalszej obserwacji w kierunku towarzyszących schorzeń układowych.

ABSTRACT

Introduction. Sweet syndrome and pyoderma gangrenosum are two diseases from the neutrophilic dermatoses group in which inflammatory infiltrations consisting of mature granulocytes are present. Neutrophilic infiltrations in other extracutaneous localizations and different systemic disorders, i.e. autoimmunological connective tissue diseases, inflammatory bowel disease, tumours of internal organs and hemato-

ADRES DO KORESPONDENCJI:
dr n. med. Anna Lis-Święty
Katedra i Klinika Dermatologii
Śląski Uniwersytet Medyczny
ul. Francuska 20/24
40-027 Katowice
e-mail: annadlis@neostrada.pl

poietic system, especially acute and chronic myeloid leukaemia, myelodysplastic syndrome and plasmacytoma, may co-exist in both diseases. It is possible for Sweet syndrome and pyoderma gangrenosum lesions to overlap, to co-exist and to occur sequentially in the same patient.

Objective. Presentation of a patient with neutrophilic dermatosis presenting as a gangrenous ulcer with co-existing neutrophilia and fever.

Case report. A 60-year-old woman was admitted to the Dermatology Department due to rapidly progressing ulceration of the right leg. In the periphery vesicular and pustular lesions were observed. Out-patient therapy with antibiotics was ineffective. Laboratory investigations revealed elevated erythrocyte sedimentation rate, C-reactive protein, hyperleukocytosis and neutrophilia. Histopathological examination was consistent with neutrophilic dermatosis. Therapy with systemic corticosteroids and cyclosporine A was introduced and fast improvement, i.e. diminishing level of inflammation indicators, and gradual progress in healing of the ulcer were observed.

Conclusions. Existence of transitional forms may cause problems in diagnosis and classification of Sweet syndrome and pyoderma gangrenosum. Further observation of the patient in respect of development of systemic diseases is required.

WPROWADZENIE

Dermatozy neutrofilowe (ang. *neutrophilic dermatoses* - ND) stanowią grupę chorób, w których w obrębie zmian skórnych histopatologicznie stwierdza się nacieki zapalne złożone z dojrzałych leukocytów wielojądrzastych. Do schorzeń tych zalicza się: zespół Sweeta (ang. *Sweet syndrome* - SS), piodermię zgorzelinową (ang. *pyoderma gangrenosum* - PG), podrogową dermatozę krostkową (ang. *subcorneal pustular dermatosis*), rumień wyniosły (*erythema elevatum et diutinum*), reumatoidalne neutrofilowe zapalenie skóry, neutrofilowe zapalenie gruczołów ekrynowych, pęcherzycę IgA, neutrofilowe zapalenie tkanki podskórnej, aseptyczne ropnie, krostkowe i zanikowe zapalenie skóry podudzi, ostrą wysiewną uogólnioną krostkowicę (ang. *acute generalized exanthematous pustulosis* - AGEP), zapalenie ciągłe krostkowe kończyn Hallopeau, krostkowicę dłoni i stóp, niemowlęcą krostkowicę kończyn, krostkowe bakterydy Andrewsa i eozynofilowe krostkowe zapalenie mieszków włosowych [1, 2].

Poszczególne jednostki chorobowe zostały scharakteryzowane na podstawie różnej morfologii klinicznej. Należy podkreślić, że chociaż w ND stwierdza się nacieki neutrofilowe w tkankach, infekcje bakteryjne nie odgrywają bezpośredniej roli w ich patogenezie. Posiewy bakteryjne ze zmian skórnych i z krwi są zawsze ujemne, a antybiotykoterapia nie ma wpływu na przebieg schorzenia. Mechanizm inwazji neutrofilów do skóry i innych tkanek pozostaje niewyjaśniony.

Przyjmuje się, że w procesie tym biorą udział cytokiny prozapalne i czynniki wzrostowe [3].

Do najczęściej spotykanych ND należą SS i PG. W SS, określanym także jako ostra gorączkowa ND, występuje zwykle gorączka, zwiększona liczba neutrofilów we krwi obwodowej i zmiany skórne rumieniowo-obrzękowo-naciekowe, natomiast dla PG typowe są szybko powiększające się zgorzelinowe owrzodzenia o wyniosłych, zmienionych zapalnie brzegach. W obu stanach mogą ponadto występować nacieki neutrofilowe w innych (poza skórą) lokalizacjach i często współistnieją niektóre choroby układowe, m.in.: autoimmunologiczne choroby tkanki łącznej, choroby zapalne jelit, nowotwory narządów wewnętrznych i układu krwiotwórczego, szczególnie ostra i przewlekła białaczka szpikowa, zespół mielodysplastyczny i szpiczak mnogi [4-10].

Wiele doniesień potwierdza możliwość nakładania się, współistnienia lub występowania kolejno u tego samego pacjenta zmian chorobowych odpowiadających SS i PG [11, 12]. Istnienie form przejściowych może więc stwarzać problemy w klasyfikacji i dlatego proponuje się wprowadzenie ogólnego terminu *neutrophilic dermatosis* [1].

CEL PRACY

Przedstawienie przypadku 60-letniej kobiety z ND w postaci zgorzelinowego owrzodzenia kończyny dolnej z towarzyszącą gorączką i neutrofilią.

OPIS PRZYPADKU

Kobieta, lat 60, skierowana do Kliniki Dermatologii w kwietniu 2011 roku z powodu owrzodzenia prawego podudzia, które wystąpiło miesiąc wcześniej po urazie tej okolicy. Pomimo wdrożonej empirycznie antybiotykoterapii ogólnej (kolejno amoksylicyna z kwasem klawulanowym, klindamycyna, doksycyklina, ceftriakson), owrzodzenie szybko się powiększało, towarzyszyły mu silne dolegliwości bólowe i stany gorączkowe (do 38,5°C). Pacjentka zgłaszała dodatkowo bóle kręgosłupa i stawów kolanowych związane ze zmianami zwyrodnieniowymi (stosowała ketoprofen doustnie od kilku lat) i leczona była z powodu nadciśnienia tętniczego (otrzymywała acebutolol od kilkunastu lat). W wywiadzie podała ponadto przebycie zakrzepowego zapalenia żył prawego podudzia 2 lata wcześniej oraz usunięcie pęcherzyka żółciowego w 38. roku życia.

Przy przyjęciu do Kliniki stwierdzono rozległe owrzodzenie, obejmujące przednią, przysródkową i tylną powierzchnię prawego podudzia, na 2/3 dolnych jego wysokości. W otoczeniu owrzodzenia widoczne były wykwity pęcherzowe i krostkowe (ryc. 1. A–B). W badaniach laboratoryjnych wykazano następujące odchylenia: przyspieszone OB – 92 mm, zwiększone stężenie białka C-reaktywnego – 212 mg/l (norma: do 10 mg/l), leukocytozę ($15,3 \times 10^3/\mu\text{l}$) z neutrofilią – 78%, monocytozę – 13%, limfocyty stanowiły 13%, zwiększone stężenie d-dimerów – 2253 ng/ml (norma: do 500 ng/ml), fosfatazy alkalicznej – 134 IU/l (norma: 32–92 IU/l), γ -glutamylotransferazy – 68 IU/l (norma: 5–24 IU/l). W proteinogramie stwierdzono: albuminy – 38,57% (norma: 53,1–65,5%), globuliny α_1 – 8,29% (norma: 2,3–4,6%), α_2 – 19,15% (norma: 6,5–10,9%), β_1 – 7,33% (norma: 6,5–10,7%), β_2 – 6,48% (norma: 3,7–6,0%), γ – 20,18% (norma: 11,6–18,6%). Wyniki badań ilościowych immunoglobulin A, G, M oraz marke-

rów nowotworowych: Ca 15-3, Ca 19-9, Ca 125, CEA, były w normie, a badań w kierunku przeciwciał przeciwjądrowych, pANCA i cANCA – ujemne. Obraz rentgenowski (RTG) klatki piersiowej oraz ultrasonograficzny (USG) jamy brzusznej były prawidłowe. W USG doppler prawej kończyny dolnej potwierdzono niewydolność żyły odpiszczelowej dużej i prawej żyły podkolanowej. Chora nie wyraziła zgody na wykonanie kolonoskopii. Wynik badania histopatologicznego odpowiadał ND. Konsultacja hematologiczna wykluczyła proces rozrostowy układu krwiotwórczego. W leczeniu zastosowano kortykosteroidoterapię (metyloprednizolon 32 mg/dobę) oraz cyklosporynę A (300 mg/dobę) i uzyskano szybką poprawę w zakresie zmniejszenia wartości wskaźników stanu zapalnego oraz stopniowy postęp w gojeniu owrzodzenia. Pacjentka pozostaje pod obserwacją Kliniki.

OMÓWIENIE

Zespół Sweeta i PG stanowią dwie oddzielne jednostki chorobowe o charakterystycznym obrazie klinicznym. W SS zmiany skórne zwykle są poprzedzone objawami grypopodobnymi, takimi jak gorączka (do 40°C), bóle stawowo-mięśniowe i ogólne złe samopoczucie. Typowo na skórze stwierdza się wykwity grudkowe, guzki, zapalne ogniska naciekowe barwy czerwonej, tklive i bolesne. Zmiany osiągają wielkość od kilku milimetrów do kilku centymetrów i lokalizują się zwykle asymetrycznie, najczęściej na kończynach górnych, twarzy i szyi. Często są one obecne również w miejscach urazu (biopsja, wkłucia dożylna, szczepienia, po zadrapaniu, ukąszeniu przez owady), kontaktu z alergenem, w okolicy poddanej terapii rentgenowskiej, ekspozowanej na promieniowanie ultrafioletowe czy w obrębie kończyny z obrzękiem limfatycznym po



Rycina 1 A–B. Rozległe owrzodzenie na podudziu ze zmianami pęcherzowymi i krostkowymi w otoczeniu
Figure 1 A–B. Large ulceration on the lower leg with bullous and crusting lesions at the periphery

mastektomii [5, 8, 13, 14]. Do mniej charakterystycznych dla SS objawów zalicza się: zmiany pęcherzowe, pseudopęcherzykowe, krostkowe, ograniczony obrzęk, wykwity przypominające ropnie [5, 8, 9, 15]. Wyróżnia się także postać podskórną na kończynach przypominającą rumień guzowaty oraz ND grzbietów rąk, w której zmiany są często wrzodziejące, podobnie jak w PG [16, 17].

Piodermia zgorzelinowa najczęściej zaczyna się od krost, które szybko przekształcają się w owrzodzenia, gwałtownie powiększające się odśrodkowo. Charakteryzują się one wyniosłym, podminowanym brzegiem i osiągają rozmiary od 1 cm do ponad 20 cm. Objawy ogólne nie występują lub mają niewielkie nasilenie (stany podgorączkowe, ogólne rozbiecie). Atypowe zmiany mogą mieć charakter krostkowy, pęcherzowy, naciekowy (odmiana określana jako *vegetative PG*) [18]. Do rzadkich odmian zalicza się ponadto PG wokółstomijną [19]. Podobnie jak w SS u chorych na PG występuje zjawisko patergii – pojawiania się wykwitów w miejscu niewielkiego urazu.

Prawdopodobnie część zmian SS i PG o niezwyklej morfologii to w istocie przypadki nakładania się obu chorób lub formy przejściowe. Po raz pierwszy

na związek SS i PG zwrócili uwagę Caughman, Stern i Haynes w 1983 roku [12]. Opisali oni pacjenta z zespołem mieloproliferacyjnym, u którego były obecne objawy SS i PG. Autorzy są zdania, że przedstawiona przez nich ND może towarzyszyć zaburzeniom mieloproliferacyjnym (ang. *neutrophilic dermatosis of myeloproliferative disorders*) [12]. Wiele dalszych doniesień wydawało się również potwierdzać tę tezę. Obserwowano przypadki jednoczesnego lub następującego po sobie występowania SS i PG u pacjentów z różnymi stanami chorobowymi: schorzeniami rozrostowymi układu krwiotwórczego, gammapatią monoklonalną, chorobami zapalnymi jelit i reumatoidalnym zapaleniem stawów [9–11].

Zdaniem niektórych badaczy nietypowe formy ND nie zawsze jednak świadczą o współistniejącym procesie układowym [20–22]. Przypadki takie dostarczają raczej dowodów na istnienie różnorodnego spektrum objawów klinicznych i słuszność koncepcji stosowania ogólnego terminu „dermatoza neutrofilowa”. Rozpoznanie ND zawiera się z kolei w szerokim pojęciu choroby neutrofilowej [1]. We wszystkich ND mogą bowiem występować objawy pozaskórne, dotyczące różnych narządów i układów. W jamie ustnej spotyka się zmiany typu aft,

Tabela I. Objawy pozaskórne w dermatozach neutrofilowych
Table I. Extracutaneous manifestations in neutrophilic dermatoses

Lokalizacja	Odchylenia
oko	zapalenie brzegów powiek, zmiany rumieniowe w obrębie spojówek (histopatologicznie: obraz zapalenia neutrofilowego), wynaczynienia podspojówkowe, zapalenie spojówki, rogówki, twardówki, tęczówki, naczyńówki, obrzęk wokół oczu, zmiany w siatkówce
ucho	tkliwe, czerwone guzki i krosty z tendencją do tworzenia ognisk naciekowych w zewnętrznym przewodzie słuchowym i błonie bębenkowej
kości i stawy	ostre aseptyczne zapalenie stawów, bóle stawowe, ogniskowe aseptyczne zapalenie kości, barwnikowe, kosmkowo-guzkowe zapalenie kałek maziowych, aseptyczne zapalenie szpiku kostnego
mięśnie	odchylenia w badaniu metodą rezonansu magnetycznego: wzmożenie sygnału w następstwie zapalenia mięśni i powięzi, bóle mięśni, zapalenie neutrofilowe mięśni, zapalenie ścięgien i pochewek ścięgien
układ nerwowy	aseptyczne zapalenie mózgu lub opon mózgowo-rdzeniowych, zmiany w pniu mózgu, odchylenia w badaniu płynu mózgowo-rdzeniowego, w metodach tomografii emisyjnej pojedynczych fotonów, tomografii komputerowej, rezonansu magnetycznego mózgu, elektroencefalografii, zespół Guillaina-Barrégo, porażenia nerwowe, polineuropatie, objawy psychiatryczne (<i>neuro-Sweet disease</i>)
pluca	zmiany krostkowe otoczone rumieniową obwódką w oskrzelach, neutrofilowe zapalenie oskrzeli i płuc, wysięk do jamy opłucnej (z dużą ilością neutrofilów, jałowy), zapalenie i obrzęk śluzówki gardła, zmiany w rentgenogramie płuc (odpowiedź na kortykosteroidy, jałowy wynik posiewów)
serce	odcinkowe zwężenie aorty, odcinkowe neutrofilowe zapalenie aorty, kardiomegalia, wada serca, zamknięcie tętnic wieńcowych, naciek neutrofilowy w mięśniu sercowym, rozszerzenie naczyń (aorta, pień płucny, naczynia wieńcowe)
nerki	mezangialno-kapilarne kłębuszkowe zapalenie nerek, odchylenia w badaniu ogólnym moczu (hematuria, proteinuria)
wątroba	wątrobowa triada wrotna z zapaleniem neutrofilowym, odchylenia wartości enzymów wątrobowych, hepatomegalia
śledziona	splenomegalia
węzły chłonne	limfadenopatia
jelita	ciężkie rozlane neutrofilowe zapalenie jelit, naciek neutrofilowy, zapalenie jelita grubego (jałowy wynik posiewu)

Tabela II. Postacie objawowe dermatoz neutrofilowych
Table II. Symptomatic forms of neutrophilic dermatoses

Postacie	Czynniki etiopatogenetyczne, towarzyszące stany chorobowe
związane ze stanami zapalnymi	<ul style="list-style-type: none"> • infekcje układu oddechowego: paciorkowce • infekcje układu pokarmowego: salmonelloza, jersinioza • inne infekcje: bakteryjne (gronkowce, mykobakterie), wirusowe (HIV, <i>herpes simplex</i>, rotawirusy), grzybicze, pierwotniakowe • choroby zapalne jelit: choroba Leśniowskiego-Crohna • wrzodziejące zapalenie jelit • szczepienia (BCG, przeciw grypie) • choroby autoimmunologiczne
paraneoplastyczne	<ul style="list-style-type: none"> • schorzenia rozrostowe układu krwiotwórczego: ostra białaczka szpikowa, ostra białaczka promielocytowa, przewlekła białaczka szpikowa, zespoły mielodysplastyczne • nowotwory złośliwe narządów wewnętrznych: raki układu moczowo-płciowego, rak sutka, raki przewodu pokarmowego
polekowe	<ul style="list-style-type: none"> • antybiotyki i chemioterapeutyki: minocyklina, nitrofurantoina, ofloksacyna, trimetoprim/sulfametoksazol, norfloksacyna, klindamycyna • leki przeciwdrgawkowe: karbamazepina, diazepam • leki stosowane w zakażeniu HIV: abakawir • leki hipotensyjne: hydralazyna • cytostatyki: bortezomib, imatinib, lenalidomid, sunitinib • leki antypsychotyczne: klozapina • leki przeciwtarczycowe: propylotiouracyl • czynniki wzrostu: czynnik stymulujący tworzenie kolonii granulocytów, czynnik pobudzający kolonie granulocytów i makrofażów, pegfilgrastim • leki antykoncepcyjne: lewonorgestrel, etynyloestradiol • diuretyki: furosemid • niesteroidowe leki przeciwzapalne: celekoksyb, diklofenak • retinoidy: <i>all-trans</i>-kwasy retinowy, <i>13-cis</i>-kwasy retinowy

owrzodzenia, wykwity pęcherzowe i pęcherzykowe (krwotoczne na wargach i dziąsłach), guzkowe, grudkowe, krostkowe, przerost dziąseł, obrzęk języka [5, 8, 23, 24]. Opisano zajęcie: oka, ucha, kości, stawów, mięśni, ośrodkowego układu nerwowego, płuc, serca, nerek, wątroby, śledziony i jelit (tab. I) [5, 8, 24–28]. Zmiany stawowe są częste i wymagają różnicowania z reumatoidalnym zapaleniem stawów, które może być chorobą towarzyszącą. Objawy zajęcia płuc są mało charakterystyczne (gorączka, kaszel, zaburzenia oddychania, ból w klatce piersiowej) i rzadko brane pod uwagę [25, 27]. Nie wiele jest również doniesień na temat zaburzeń neurologicznych [28]. Ostro przebieg zmian narządowych prowadzi niejednokrotnie do niepotrzebnej ingerencji chirurgicznej. W celu rozpoznania choroby neutrofilowej należy więc przeprowadzić bardzo szeroką diagnostykę.

U przedstawionej pacjentki obraz morfologiczny przemawiał za rozpoznaniem PG, natomiast stany gorączkowe i odchylenia hematologiczne za SS. Nie stwierdzono natomiast podłoża paraneoplastycznego oraz towarzyszących schorzeń układowych. Podłoże chorobowe w ND często jest nieznanne. Około 70% przypadków SS ma charakter idiopatyczny, przyczyna PG pozostaje niewyjaśniona u około 30% chorych. Jako główne przyczyny podaje się stany zapalne, schorzenia rozrostowe układu krwiotwór-

czego, nowotwory złośliwe narządów wewnętrznych, ciążę i leki (tab. II) [4–11, 18, 29, 30]. Rozpoznanie białaczki zwykle następuje w momencie ujawnienia ND. Wystąpienie tej dermatozy u pacjenta leczonego z powodu schorzenia układu krwiotwórczego świadczy zazwyczaj o nawrocie choroby lub jej ostrej transformacji i jest złym czynnikiem rokowniczym [21]. Dermatozy neutrofilowe, zwłaszcza jeżeli ich przebieg jest nawrotowy, mogą wyprzedzać rozwój zespołu mielodysplastycznego o 2–8 lat [21].

Postępowanie terapeutyczne w ND jest podobne. Leczenie z wyboru w SS i idiopatycznej PG stanowi kortykosteroidoterapia, od dawki początkowej 1 mg/kg m.c./dobę prednizonu. W przypadkach ciężkich i opornych na kortykosteroidy stosuje się leki immunosupresyjne, głównie cyklosporynę A. Ostatnio do terapii PG wprowadzono także infliksymab, przeciwcało monoklonalne skierowane przeciwko czynnikowi martwicy nowotworów α (ang. *tumour necrosis factor α*) [29, 30]. Leczeniem alternatywnym w SS jest jodek potasu i kolchicyna, a w następnej kolejności indometacyna, klofazymina i dapson.

Ustalenie rozpoznania ND i rozpoczęcie kortykosteroidoterapii w połączeniu z leczeniem immunosupresyjnym spowodowało u przedstawionej chorej szybką poprawę kliniczną oraz poprawę parametrów laboratoryjnych. Pacjentka wymaga jednak dal-

szej obserwacji w kierunku mogących się rozwinąć schorzeń układowych.

Piśmiennictwo

1. **Bonamigo R.R., Razera F., Olm G.S.:** Neutrophilic dermatoses: part I. *An Bras Dermatol* 2011, 86, 11-25.
2. **Razera F., Olm G.S., Bonamigo R.R.:** Neutrophilic dermatoses: part II. *An Bras Dermatol* 2011, 86, 195-209.
3. **Marzano A.V., Cugno M., Trevisan V., Fanoni D., Vengono L., Berti E. i inni:** Role of inflammatory cells, cytokines and matrix metalloproteinases in neutrophil-mediated skin diseases. *Clin Exp Immunol* 2010, 162, 100-107.
4. **Lund J.J., Stratman E.J., Jose D., Xia L., Wilson D., Moizuddin M.:** Drug-induced bullous Sweet syndrome with multiple autoimmune features. *Autoimmune Dis* 2010, 24, 2011-2017.
5. **Wojcik A.S., Nishimori F.S., Santamaría J.R.:** Sweet's syndrome: a study of 23 cases. *An Bras Dermatol* 2011, 86, 265-271.
6. **Binus A.M., Qureshi A.A., Li V.W., Winterfield L.S.:** Pyoderma gangrenosum: a retrospective review of patient characteristics, comorbidities, and therapy in 103 patients. *Br J Dermatol* 2011, 165, 1244-1250.
7. **Neoh C.Y., Tan A.W., Ng S.K.:** Sweet's syndrome: a spectrum of unusual clinical presentations and associations. *Br J Dermatol* 2007, 156, 480-485.
8. **dos Santos V.M., Nery N.S., Bettarello G., Neiman I.M., de Brito F.C., Souza C.F.:** Photoclinic. Bullous Sweet syndrome in chronic myeloid leukemia. *Arch Iran Med* 2010, 13, 561-562.
9. **Muñoz P.S., Ugidos A.F., Montiel P.M., Yagüe T.M., Garrido C., Herruzo J.A.:** Atypical pyoderma gangrenosum in inflammatory bowel disease. A severe diagnostic challenge. *Rev Esp Enferm Dig* 2009, 101, 585-587.
10. **Kato T., Kawana S., Takezaki S., Kikuchi S., Futagami A.:** Case of Sweet's syndrome with extensive necrosis and ulcers accompanied by myelodysplastic syndrome. *J Nippon Med Sch* 2008, 75, 162-165.
11. **Vazquez Garcia J., Almagro Sanchez M., Fonseca Capdevila E.:** Multiple neutrophilic dermatoses in myelodysplastic syndrome. *Clin Exp Dermatol* 2001, 26, 398-401.
12. **Caughman W., Stern R., Haynes H.:** Neutrophilic dermatosis of myeloproliferative disorders. Atypical forms of pyoderma gangrenosum and Sweet's syndrome associated with myeloproliferative disorders. *J Am Acad Dermatol* 1983, 9, 751-758.
13. **Lee C.H., Lee H.C., Lu C.F., Hsiao C.H., Jee S.H., Tjiu J.W.:** Neutrophilic dermatosis on postmastectomy lymphoedema: a localized and less severe variant of Sweet syndrome. *Eur J Dermatol* 2009, 19, 641-642.
14. **Phua Y.S., Al-Ani S.A., She R.B., de Chalain T.M.:** Sweet's syndrome triggered by scalding: a case study and review of the literature. *Burns* 2010, 36, 49-52.
15. **Mizuashi M., Sugawara M., Tanita M., Aiba S.:** A case of pustular vasculopathy. An atypical variant of Sweet's syndrome? *Int J Dermatol* 2010, 49, 1461-1463.
16. **Concheiro J., León A., Pardavila R., Cervantes R., Badiola A.:** Neutrophilic dermatosis of the hands in rheumatoid arthritis. *Actas Dermosifiliogr* 2010, 10, 280-281.
17. **Elbuluk N., Martiniuk F., Levis W.R.:** Erythema nodosum leprosum, Sweet's syndrome, and human immunodeficiency virus may be related through an overlap in immunopathogenesis. *Int J Dermatol* 2010, 49, 1344-1345.
18. **Błaszczak M., Jabłońska S.:** Pyoderma gangrenosum: współistniejące schorzenia ogólnoustrojowe i możliwości terapeutyczne. *Przegl Dermatol* 2001, 88, 487-494.
19. **Franco S., Foresta G., Pulvirenti E., Giannone G.:** Ulcerative colitis complicated by atypical peristomal pyoderma gangrenosum. *Inflamm Bowel Dis* 2011, 17: E111-2.
20. **Vij A., Modi G.M., Suwattee P., Cockerell C.J., Hsu S.:** Chronic, recurrent neutrophilic dermatosis: a case report. *Dermatol Online J* 2010, 16, 1.
21. **Wallach D., Vignon-Pennamen M.D.:** From acute febrile neutrophilic dermatosis to neutrophilic disease: forty years of clinical research. *J Am Acad Dermatol* 2006, 55, 1066-1071.
22. **Ryu J., Naik H., Yang F.C., Winterfield L.:** Pyoderma gangrenosum presenting with leukemoid reaction: a report of 2 cases. *Arch Dermatol* 2010, 146, 568-569.
23. **Paramkusam G., Meduri V., Gangeshetty N.:** Pyoderma gangrenosum with oral involvement - case report and review of the literature. *Int J Oral Sci* 2010, 2, 111-116.
24. **Poiraud C., Gagey-Caron V., Barbarot S., Durant C., Ayari S., Stalder J.F.:** Cutaneous, mucosal and systemic pyoderma gangrenosum. *Ann Dermatol Venereol* 2010, 137, 212-215.
25. **Watanabe T., Nakashima K., Shindo M., Yoshida Y., Yamamoto O.:** Multiorgan involvement in Sweet's syndrome. *Clin Exp Dermatol* 2009, 34, e343-e344.
26. **Al-Niaimi F., Cox N.H.:** Peripheral regional aseptic neutrophilic lymphadenopathy associated with pyoderma gangrenosum. *Br J Dermatol* 2009, 161, 1206-1207.
27. **Matsumura Y., Nishiwaki F., Morita N., Kore-Eda S., Miyachi Y.:** Pyoderma gangrenosum in a patient with myelodysplastic syndrome followed by possible extracutaneous manifestations in the gallbladder, liver, bone and lung. *J Dermatol* 2011, 38, 1102-1105.
28. **Hisanaga K., Iwasaki Y., Itoyama Y.; Neuro-Sweet Disease Study Group:** Neuro-Sweet disease: clinical manifestations and criteria for diagnosis. *Neurology* 2005, 64, 1756-1761.
29. **Dabade T.S., Davis M.D.:** Diagnosis and treatment of the neutrophilic dermatoses (pyoderma gangrenosum, Sweet's syndrome). *Dermatol Ther* 2011, 24, 273-284.
30. **Wollina U., Haroske G.:** Pyoderma gangraenosum. *Curr Opin Rheumatol* 2011, 23, 50-56.

Otrzymano: 30 XI 2011 r.

Zaakceptowano: 20 XII 2011 r.