

Síndrome de Sweet. Informe de un caso

Sweet's syndrome. A case report

Claudia Sáenz Corral,* Antonio Plascencia Gómez,* Mariana de Anda Juárez,* Ramiro Gómez Villa,* Gisela Reyes Martínez,* Marcia Karam Orantes,** Elisa Vega Memije**

* Residente de segundo año de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud (Ssa)

** Médico adscrito al servicio de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Secretaría de Salud (Ssa)

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 55 años diagnosticada con síndrome de Sweet, con placas eritematosas, urticariformes, bien delimitadas –algunas con costra central–, con lesiones tipo eritema nudoso e infiltrado neutrofílico en dermis.

PALABRAS CLAVE: síndrome de Sweet, dermatosis neutrofílica febril aguda.

ABSTRACT

WE report a case of a 55 year old woman with Sweet's syndrome. She had well defined eritematosus swelling patches with central crust and others with target aspect and erythema nodosum lesions in legs. A dermal infiltrate inflammatory with neutrophils was present.

KEYWORDS: Sweet's syndrome, acute febrile neutrophilic dermatosis.

Caso clínico

Paciente femenino de 55 años de edad que presenta una dermatosis diseminada a cabeza, tronco y extremidades, manifestada por dos tipos de lesiones. Las primeras son placas eritematosas, urticariformes, con superficie irregular, algunas con costra sanguínea y otras con aspecto de diana, de predominio en cabeza, miembros superiores y tronco. Las segundas, con placas eritematosas induradas, infiltradas, mal delimitadas, profundas y de predominio en miembros pélvicos (fotografías 1 y 2).



Fotografía 1. Aspecto clínico de las lesiones en diana, placas eritematoedematosas.



Fotografía 2. Nodosidades en cara anterior de miembros inferiores.

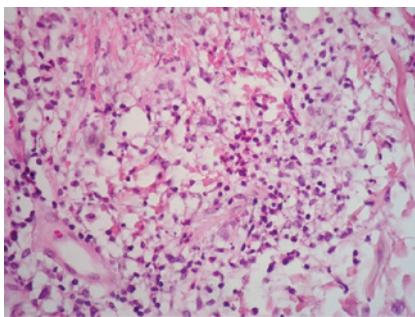
CORRESPONDENCIA

Dra. Claudia Sáenz Corral ■ saenz_claudia@hotmail.com

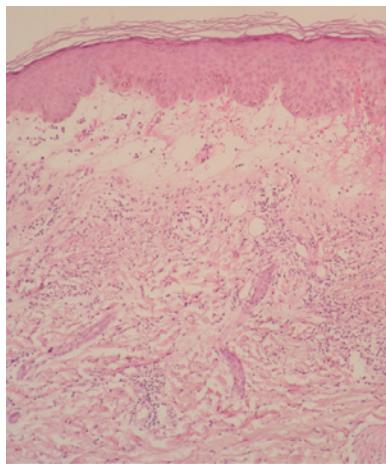
Departamento de Dermatología. Hospital General Dr. Manuel Gea González
Calzada de Tlalpan 4800, esq. San Fernando, col. Sección XVI, 14080, México DF



Fotografía 3. Afección ocular con eritema conjuntival de predominio ojo derecho.



Fotografía 5. Aceramiento del infiltrado neutrofílico en la dermis.



Fotografía 4. Histología muestra infiltrado neutrofílico dérmico, así como edema en dermis papilar.

La paciente tuvo una evolución de una semana con mal estado general, fiebre de 39 grados centígrados, mialgias, artralgias, rinorrea y tos, así como ardor y eritema conjuntival (fotografía 3). Recibió tratamiento con antibiótico vía oral y esteroide intramuscular. Posteriormente, apareció la dermatosis en miembros pélvicos, que se diseminó a los miembros superiores y el tronco. Como antecedente personal patológico tiene diagnóstico de glaucoma de ángulo abierto, encontrado hace tres años. En la actualidad está en tratamiento con latanoprost.

Con estos datos clínicos, más el antecedente de infección respiratoria, el compromiso ocular y el musculoesquelético, se diagnosticó síndrome de Sweet. Se tomó biopsia de ambos tipos de lesiones.

La histología muestra, en miembros superiores, edema en dermis papilar y dermis reticular superficial con un infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial, que abarca dermis papilar y reticular superficial, sobre todo por neutrófilos (fotografías 4 y 5). La biopsia tomada en el miembro inferior expone infiltrado por neutrófilos en tejido celular subcutáneo lobulillar y septal, particularmente. Su biometría hemática refiere ligera leucocitosis $11,500/\text{mm}^3$ a expensas de neutrófilia (78%).

Se realizó el diagnóstico definitivo de síndrome de Sweet. Se envió a Oftalmología para valoración de su patología ocular, sin encontrar contraindicación para iniciar esteroides. Se le dio tratamiento con prednisona a razón de 1 mg/kg/día, con una respuesta muy favorable a las 48 horas, confirmando otro criterio diagnóstico para la enfermedad.

Discusión

El síndrome de Sweet es una entidad dermatológica que forma parte de un grupo de enfermedades clasificadas con base en su histología. Muestra un infiltrado neutrofílico, frecuente asociación con enfermedades sistémicas y la posibilidad de desarrollar infiltrados extracutáneos.^{1,2} En dicha clasificación se incluyen el pioderma gangrenoso, el eritema *elevatum diutinum* y la dermatosis pustular subcórnea.

Afecta, en especial, a mujeres entre la cuarta y sexta década de la vida, como es el caso de nuestra paciente. Se desconoce la etiología en la mayoría de los casos.^{1,3-9} Clínicamente, presenta pápulas, nódulos y placas un poco elevadas, eritematosas, de aspecto edematoso y tamaño variable, localizadas

sobre todo en extremidades superiores, cara y cuello. Las pápulas y nódulos que afectan las piernas pueden semear eritema nudoso. Algunos pacientes presentan eritema nudoso concurrente.^{1,16} El caso revelado se manifestó con lesiones tipo eritema multiforme en miembros superiores y tronco, y eritema nodoso en piernas. Los estudios de laboratorio suelen mostrar aumento de la velocidad de sedimentación globular y proteína C reactiva.⁴ En 50% de los casos suele haber leucocitosis con neutrófilia mayor de $10,000/\text{mm}^3$, o ser muy leve, especialmente en los casos cuya patogenia se ha relacionado con fármacos.¹⁶

La etiología es desconocida. Los tres conceptos más discutidos son: vasculitis por inmunocomplejos, activación alterada de células T, y función alterada de neutrófilos.¹⁰ Se ha sugerido la importancia de algunas citocinas, incluido el factor estimulante de colonias de granulocitos.¹¹

Histológicamente se observa edema en dermis papilar e infiltrado dérmico, difuso y denso, máxime de neutrófilos.^{1,6} Puede haber histiocitos, macrófagos y linfocitos. En nuestro caso observamos el edema dérmico, así como el infiltrado inflamatorio neutrofílico que va desde la dermis reticular superficial hasta la profunda. Los criterios del síndrome de Sweet se dividen en mayores y menores. Los primeros incluyen el inicio brusco de las lesiones cutáneas típicas y la histopatología propia del síndrome. Los menores son cuatro: primeramente, que el cuadro esté precedido por infección (estreptococo, yersiniosis) o vacuna asociada (BCG), antecedente de proceso maligno (hematológicos, entre otros), o enfermedad inflamatoria

(enfermedad de Behçet, tiroiditis); el segundo criterio menor es la presencia de signos y síntomas constitucionales; el tercero, leucocitosis; y el cuarto, la excelente respuesta a esteroides sistémicos.¹⁶

Puede existir afección extracutánea. Se han reportado varios patrones de enfermedad articular, entre ellos una poliartritis destructiva crónica, axial y periférica, seronegativa; una poliartritis seronegativa con evolución paralela a la dermatosis; y una monoartritis aséptica aguda.¹ La osteomielitis crónica multifocal ha sido reportada en niños.¹ El involucro pulmonar va paralelo a la manifestación cutánea; las radiografías pueden mostrar infiltrado intersticial, condensaciones, derrame pleural, etcétera. Sin embargo, como en nuestra paciente, puede no haber manifestaciones radiográficas evidentes. Otras alteraciones infrecuentes involucran el sistema renal con proteinuria, hematuria y glomerulonefritis. El compromiso neurológico puede declararse como meningitis aséptica, absceso cerebral o encefalitis (neuro-Sweet).^{1,4} Kinya Hisanaga y colaboradores encontraron en pacientes japoneses asociación con el HLA Cw1, y una buena respuesta a esteroides sistémicos, en casos puramente cutáneos.⁴

20% se asocia con alguna neoplasia, mielodisplasia en 85% (leucemia mielógena aguda y linfoma) y tumores sólidos (tracto genitourinario).² El síndrome suele preceder al diagnóstico de malignidad en dos de cada tres casos, y en 40% se identifica el cáncer dentro del primer mes.^{2,7} Nuestro caso no mostró alteraciones hematológicas o sugerentes de algún otro tipo de neoplasia. No obstante, continúa en observación por nuestro servicio hasta la fecha.

Se han notificado casos de dermatitis neutrofílica inducida por el factor estimulante de colonias de granulocitos tanto endógeno como exógeno.^{11,13} También se ha descrito asociación con el ácido all-trans retinoico (ATRA).^{1,13,15} Incluso, la presentación de este síndrome puede actuar como marcador de la efectividad del tratamiento quimioterapéutico en pacientes con leucemia.

Es característica de este síndrome la rápida respuesta al tratamiento con esteroides sistémicos, dentro de las primeras 24 a 48 horas. Se ha usado dapsona y colchicina. Yamuchi y colaboradores reportaron dos casos de síndrome de Sweet recurrente en pacientes con artritis reumatoide, que respondieron a etanercept (enbrel).⁶ Se ha usado, también, infliximab. En general, se observan tasas de recurrencia hasta en 30% de los casos.⁶

Nuestra paciente —que inició de manera abrupta con el cuadro clínico y las manifestaciones sistémicas— tiene el antecedente de infección de vías respiratorias superiores, lo cual consideramos la causa que desencadenó

el síndrome. Con la histología que muestra el infiltrado neutrofílico y edema de la dermis, se determinó el diagnóstico cumpliendo dos criterios mayores y dos menores, con lo que se inició tratamiento. Respondió a las 48 horas del inicio de prednisona a 1 mg/Kg/día, por cuatro semanas, que se fue disminuyendo de manera progresiva hasta suspenderla, sin complicaciones. No ha recurrido hasta la fecha y continuamos su vigilancia en esta institución.

REFERENCIAS

1. Wallach D, Vignon-Pennamen M. "From acute febrile neutrophilic dermatosis to neutrophilic disease: Forty years of clinical research". *American Academy of Dermatology* 2006; 55: 1066-1071.
2. Chung VQ, Liu V, et al. "Clinical and pathologic findings of paraneoplastic dermatoses". *J Am Acad Dermatol* 2006; 54: 745-762.
3. Ratzinger G, Zelger B. "Acute febrile neutrophilic dermatosis: A histopathologic study of 31 cases with review of literature". *Am J Dermatopathol* 2007; 29: 125-133.
4. Hisanaga K, Iwasaki Y, the Neuro-Sweet Disease Study Group. "Neuro-Sweet disease, clinical manifestations and criteria for diagnosis". *Neurology* 2005; 64: 1756-1761.
5. Dyer JA, Mancini AJ. "Neutrophilic panniculitis in infancy: A cutaneous manifestation of juvenile rheumatoid arthritis". *American Academy of Dermatology* 2007; 57: S65-S68.
6. Yamauchi P, Turner L, Lowe NJ, Gindi V, Jackson M. "Treatment of recurrent Sweet's syndrome with coexisting rheumatoid arthritis with the tumor necrosis factor antagonist etanercept". *J Am Acad Dermatol* 2006; 54(3 Suppl 2): S122-6.
7. Teng J, Draper BK, Boyd A, et al. "Sweet's panniculitis associated with metastatic breast cancer". *J Am Acad Dermatol* 2007; 56(2 Suppl): S61-2.
8. Guillaume M, Bourcier T, et al. "Sweet syndrome presenting as resistant conjunctivitis". *Cornea* 2008; 27: 1189-1190.
9. Spencer B, Nanavati A, Greene J, Butler D. "Dapsone-responsive histiocytoid Sweet's syndrome associated with Crohn's disease". *J Am Acad Dermatol* 2008; 59 (2 Suppl 1): S58-60.
10. Vergara F, Zuazaga L, Cabrera G, et al. "Síndrome de Sweet. A propósito de un caso." Séptimo Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. www.conganat.org. Enero de 2006.
11. Hisashi H, Toshiro I, et al. "Neutrophilic dermatoses with acute myeloid leukemia associated with an increased of serum colony-stimulating factor". *J Am Acad Dermatol* 2008; 59: S10-S12.
12. LeBoit P. "From Sweet to Miescher and back again". *Am J Dermatopathology* 2006; 28: 381-383.
13. Jagdeo J, Robinson-Bostom L. "Sweet's Syndrome-like neutrophilic Lobar panniculitis associated with all-trans-retinoic acid chemotherapy in a patient with acute promyelocytic leukemia". *Am Acad Dermatology* 2007; 690-693.
14. Cholongitas E, Loukas K, et al. "Piperacillin/Tazobactam-Induced Sweet Syndrome in a patient with chronic lymphocytic leukemia and autoimmune cholangitis". *Am J Dermatopathol* 2008; 30 (2): 203-204.
15. Alper Y, Sprecher E, Bergman R, Birnbaum RF. "Sweet's Syndrome-like neutrophilic dermatosis resulting from exposure to a radiocontrast agent". *J Am Acad Dermatol* 2008; 58(3): 488-489.
16. Bologna JL. *Dermatología*. 1^a edición, Elsevier, España, 2004; 411-415.