



Revista Médica de Trujillo

Publicación oficial de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Trujillo - Perú

Reporte de Caso

Síndrome de Sweet: reporte de caso

Sweet Syndrome: A Case Report

Jonathan Vallejos^{1,3}, Esmeralda Torres¹, Daniel Valdez¹, Luis Trujillo¹, Luis Urbina¹, Dora Vicuña^{2,a}

1. Alumno de cuarto año de Medicina de la Universidad Nacional de Trujillo. 2. Médico asistente de Dermatología, Hospital Regional Docente de Trujillo.
3. Autor corresponsal. a. Magister en Medicina.

Citar como: Vallejos J, Torres E, Valdez D, Trujillo L, Urbina L, Vicuña D. Síndrome de Sweet: reporte de caso. Rev méd Trujillo 2018;13(4):200-5

Correspondencia:
Jonathan Alexis
Vallejos Barrientos

Correo electrónico:
javbchap.2jonathanalex
is@gmail.com

Número de teléfono:
976512857

Recibido: 16/11/2018

Aceptado: 20/12/2018

RESUMEN

El síndrome de Sweet (SS) o dermatosis neutrofílica febril aguda es un trastorno inflamatorio infrecuente caracterizado por la aparición brusca de pápulas, placas o nódulos dolorosos, edematosos y eritematosos, asociados a fiebre, artralgias y leucocitosis. Existen tres tipos clínicos: el clásico (idiopático), el asociado a malignidad y el inducido por fármacos. El SS clásico es el más prevalente; sin embargo, el SS en un 21% se encuentra asociado a malignidad. Se presenta el caso de una paciente de 46 años quien consulta por lesiones eritematosas y edematosas en ambas rodillas de aparición brusca, asociadas a calor, dolor y fiebre. Se le diagnosticó SS utilizando los criterios diagnósticos establecidos. Se realizaron exámenes auxiliares con el fin de descartar una neoplasia oculta. En contraste con otros estudios, debido a que no se pudo determinar el tipo de SS de la paciente, se describen las pruebas pertinentes a realizar para descartar una neoplasia. Palabras clave: Síndrome de Sweet, dermatosis neutrofílica febril aguda, biopsia

SUMMARY

Sweet syndrome (SS) or acute febrile neutrophilic dermatosis is an infrequent inflammatory disorder characterized by the sudden onset of painful, edematous and erythematous papules, plaques or nodules, associated with fever, arthralgias and leukocytosis. There are three clinical types: classic (idiopathic), associated with malignancy and induced by drugs. Classic SS is the most prevalent; however, SS in 21% is associated with malignancy. We present the case of a 46-year-old patient who came to the clinic due to erythematous and edematous lesions on both knees of sudden onset, associated with heat, pain and fever. She was diagnosed with SS using the established diagnostic criteria. Auxiliary tests were performed in order to rule out a hidden neoplasia. In contrast to other studies, due to the fact that the type of SS of the patient could not be determined, the pertinent tests to be performed to rule out a neoplasm are described.

Key words: Sweet syndrome, acute febrile neutrophilic dermatosis, biopsy

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sweet (SS) es una enfermedad de la piel recidivante e infrecuente que afecta sobre todo a mujeres de 30 a 50 años, con relación de 3:1, en varones se presenta generalmente de 60 a 90 años¹. Fue descrito por primera vez en el año de 1964 por Robert Douglas Sweet como enfermedad de "Goom-Buttom", en referencia a las dos primeras pacientes, y luego bajo el nombre de dermatosis aguda febril neutrofilica, tras documentar el desarrollo de esta entidad en 8 mujeres con antecedentes de infecciones respiratorias y gastrointestinales². Se caracteriza por la aparición de pápulas, placas o nódulos, inflamatorios dolorosos asociados a fiebre, artralgias y leucocitosis periférica³.

Su importancia radica en que es una enfermedad infrecuente, no se han reportado casos en nuestro medio, en un 21% de los casos se asocia a una neoplasia y es un diagnóstico diferencial de celulitis, debido a que posee algunas manifestaciones clínicas similares^{4,5}. Se comunica el caso de una paciente con SS.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente mujer de 46 años de edad, con antecedente familiar de padre fallecido por cáncer de pulmón y antecedente personal de histerectomía por miomas uterinos. Refiere presentar lesiones eritematosas en ambas rodillas de aparición brusca, asociadas a calor y dolor tipo urente además de escalofríos y sensación de alza térmica; posteriormente lesiones se tornan edematosas. Es llevada a clínica privada donde se le diagnostica celulitis recibiendo tratamiento antibiótico Cefalexina 500mg cada 6h vía oral por 3 días sin mejoría. El edema y eritema continúan extendiéndose dificultando la deambulacion, por lo cual es llevada por emergencia a un hospital de tercer nivel. La paciente niega síntomas previos a la aparición de lesiones, y antecedentes similares.

Al examen físico, se evidencia placas y nódulos eritematosos de superficie irregular, dolorosos a la palpación, de predominio en ambas rodillas; presentes además en miembros superiores y parte posterior cuello (Fig. 1).

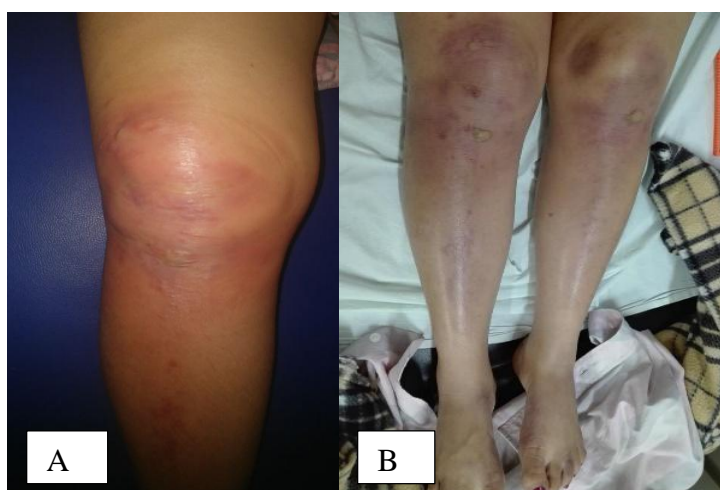


Figura 1: Lesiones en miembros inferiores A) previo al tratamiento con corticoesteroides B) 4 días después del tratamiento.

El diagnóstico se basó en los criterios establecidos para síndrome de Sweet⁷. La paciente presentó los 2 criterios mayores: el inicio abrupto de la dermatosis, con lesiones dolorosas, placas eritematosas y nódulos; y hallazgos histológicos típicos, como infiltrado neutrofilico denso sin vasculitis leucocitoclástica (Fig. 2). También presentó 4 criterios menores: fiebre $>38^{\circ}\text{C}$, leucocitosis con neutrofilia (20310 leucocitos/ mm^3 , Segmentados: 82%), VSG mayor a 20mm/h (54mm/h) y respuesta a los corticoides sistémicos.

Se le realizaron los siguientes exámenes complementarios con el fin de descartar una neoplasia oculta: radiografía de tórax normal, ecografía abdominal, hemoglobina, recuento plaquetario, glucosa, úrea, creatinina, proteínas totales, albúmina, transaminasas, bilirrubina,

hormonas tiroideas, ferritina, examen de orina completo; con resultados normales. Elisa para HIV negativo. Resultados de HTVL 1 no reactivo, anticuerpo VHC no reactivo, anticore total no reactivo, factor reumatoideo latex negativo. Thevenon positivo.

El tratamiento que recibió fue Prednisona vía oral 1mg/kg/día, además de Mupirocina 2% crema colocada mañana y tarde por 7 días en zona de biopsia, y Clorfenamina 10 mg una ampolla endovenosa cada 6 horas.

La paciente evolucionó favorablemente tras el tratamiento administrado y fue dada de alta luego de 8 días, con la indicación de que regrese por consultorios externos para realizar más estudios con el fin de descartar una neoplasia oculta. Sin embargo paciente ya no retornó.

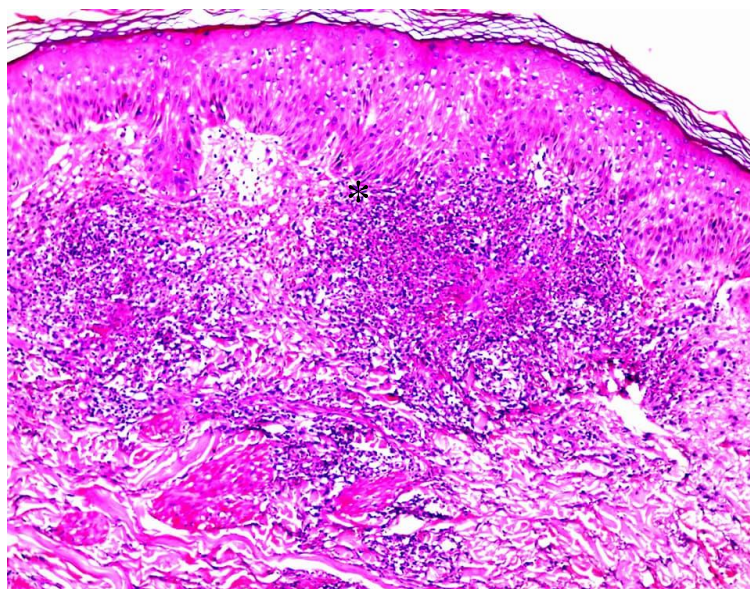


Figura 2: Infiltrado neutrofilico denso sin vasculitis leucocitoclástica (*)

DISCUSIÓN

El síndrome de Sweet es un trastorno inflamatorio infrecuente caracterizado por la aparición brusca de pápulas, placas o nódulos

dolorosos, edematosos y eritematosos en la piel. La fiebre (presente en el 79 a 100% de los casos, dependiendo del tipo) y la leucocitosis son frecuentes. Se han descrito manifestaciones extracutáneas, los ojos, el sistema neuromuscular, las articulaciones, los riñones, los pulmones, el corazón y el hígado son los sitios más frecuentes⁷, sin embargo no se presentaron en la paciente.

La patogenia no está definida de manera clara, es probable que sea multifactorial, existen varias teorías no excluyentes que intentan explicarla. La fiebre y la leucocitosis sugieren un proceso infeccioso; por lo general, existe el antecedente de infección de las vías aéreas superiores una a tres semanas antes de la aparición de la dermatosis^{1,7}. Enfermedades autoinmunes, neoplasias, fármacos y altos valores de marcadores inflamatorios sugieren una hipersensibilidad inusual mediada por citoquinas, seguida de infiltración de neutrófilos que probablemente son activados por IL-1, que junto a la presencia de IL-2 e IFN sugieren un rol de linfocitos Th1; origen que se respalda por la buena respuesta al tratamiento con corticoesteroides. El aumento de la producción de G-CSF por las células tumorales también se ha propuesto como un factor potencial en la enfermedad asociada a la malignidad. Otros autores creen que la fotosensibilidad puede desempeñar un rol en la patogénesis pues se asocia la radiación ultravioleta a la activación de neutrófilos y la producción epidérmica del TNF-alfa e interleucinas. También se habla de una posible predisposición genética ligado al HLA-Bw54, anomalías en el cromosoma 3q o mutaciones en el gen MEFV, un gen asociado con la fiebre mediterránea familiar^{1,4,5}.

Puede presentarse como uno de tres tipos clínicos: el síndrome de Sweet clásico (o

idiopático), el asociado a malignidad o el inducido por fármacos⁸.

El SS clásico es el más prevalente; sin embargo, en un 21% se encuentra asociado a malignidad, de estos un 85% corresponden a neoplasias hematológicas, siendo la leucemia mieloide aguda la más frecuente, y un 15% corresponde a tumores sólidos como cáncer de mama, de tracto genitourinario o tracto gastrointestinal⁹. En estudios realizados se reportan algunas diferencias epidemiológicas, como la frecuencia en mujeres y el antecedente de infección previa en las vías respiratorias superiores, siendo mayor en SS clásico con una prevalencia de 80% y 90% respectivamente; en comparación con el SS asociado a malignidad con porcentajes de 50 - 59% y 16 -20%. La ubicación de la lesión en miembros inferiores es infrecuente en el SS clásico, a diferencia del SS asociado a malignidad (48-49%). Hallazgos de laboratorio: la anemia (82 - 83%), el recuento anormal de plaquetas (50-68%) y la ausencia de neutrofilia (47-60%) se presenta con mayor frecuencia en el SS asociado a malignidad⁹.

Debido a que en el presente caso la ubicación de la mayoría de lesiones fue en miembros inferiores, no presentó antecedente de infección previa y hay resultados positivos de thevenon se debe iniciar una exhaustiva búsqueda de malignidad oculta. Esto incluye un examen físico de tiroides y ganglios linfáticos, así como exámenes de detección de cáncer de mama (mamografía) y ovario (marcador tumoral CA 125 y ultrasonografía) en mujeres¹⁰.

Se debe buscar el antígeno carcinoembrionario y realizar una colonoscopia para detectar de cáncer de colon. TAC de tórax, abdomen y pelvis o PET-TAC. Se debería descartar enfermedades autoinmunes como vasculitis

ANCA positivas y artritis reumatoide (anti-PCC)¹¹.

Respecto a resultados positivos en la evaluación de sangre oculta en heces, estos serían indicativos de cáncer de colon, esofagitis, úlceras pépticas, gastritis, enfermedad inflamatoria intestinal, entre otras. La evaluación en estos casos depende de si coexiste con anemia ferropénica. Esta condición no se presentó en la paciente por lo que solo estaría indicado realizar colonoscopia^{12,13}.

Clínicamente se caracteriza por el comienzo brusco de fiebre, leucocitosis y lesiones cutáneas, que son típicamente pápulas, placas o nódulos eritematosos, bien delimitados, sensibles al tacto, con o sin vesículas¹⁴. Su distribución suele ser asimétrica. Las extremidades superiores parecen ser el sitio de participación más común. Las lesiones también se desarrollan frecuentemente en el tronco, las extremidades inferiores, la cabeza y el cuello. Se asocian además a afectación musculoesquelética y ocular. Las artralgias, el malestar general, la cefalea y las mialgias son síntomas adicionales que ocurren con frecuencia^{15,16}.

Existen criterios diagnósticos para el síndrome de Sweet, según Su y Liu y modificados por Von Den Driesch en 1994⁷. Se basan en la existencia de dos criterios mayores, además de dos criterios menores. Los criterios mayores incluyen: 1) inicio abrupto de nódulos o placas eritematosos y dolorosos, 2) evidencia histopatológica de un denso infiltrado neutrofílico sin vasculitis leucocitoplástica; los menores son: 1) fiebre mayor a 38°C, 2) asociación con neoplasias hematológicas o visceral, enfermedad inflamatoria o embarazo, o precedido por una infección del tracto respiratorio superior, gastrointestinal o

antecedente de vacunación, 3) buena respuesta al tratamiento con corticosteroides sistémicos o yoduro de potasio, 4) anormalidades en los test de laboratorios (3 de 4: velocidad de eritrosedimentación mayor a 20 mm/hora, elevada proteína C reactiva, leucocitos > 8000, neutrofilia > 70%)^{1,17}. La paciente presentó 2 criterios mayores; y 3 criterios menores.

En conclusión, se debe sospechar de esta entidad cuando las lesiones son bilaterales, no hay buena respuesta a la antibioticoterapia, pero sí al tratamiento con corticoesteroides. La importancia del diagnóstico SS radica en investigar la etiología subyacente, lo que implica diferenciar si es que pertenece a un SS clásico o asociado a malignidad, debido a que en el presente caso no existe el antecedente de consumo de fármacos, el tercer tipo estaría excluido. Sin embargo, no se puede afirmar que tipo de SS se presentó en el caso reportado, debido a que los exámenes auxiliares quedaron inconclusos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Villarreal J. *Sweet Syndrome: A Review and Update*. *Actas Dermosifiliogr*. 2016; 107(5):369-78.
2. Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol*. 1964;349-56.
3. Ramírez R, Sánchez E, Alemán D, López D. *Síndrome de Sweet como manifestación de síndrome mielodisplásico*. *Med Int Méx*. 2016; 32(4):455-460.
4. Stevens J, Yutronic J, Pizarro J, Velozo L. *Sweet Syndrome in Pediatrics. A Case report*. *Rev Chil Pediatr*. 2018; 89(4).
5. Alonso B, Nicola L, Hernández M, Trila C, Abeldaño A. *Sweet's syndrome and pregnancy*. *Dermatología Argentina*. 2017; 23(4): 174-177.
6. Yan Z, Li D, Jiang E, et al. *Development of Sweet syndrome in an acute promyelocyte leukemia patient during treatment with all-trans retinoic acid—case report and literature review*. *Zhonghua Xue Ye Xue Za Zhi*. 2007; 28:462-465.

7. Shahzad R, Robert S, Kirkland D, Anand A, James R, Carl F. *Insight into Sweet's syndrome and associated-malignancy: A review of the current literature*. International Journal of Oncology. 2013; 42: 1516-1522.
8. Otero T, Barber S, Yeh D, Quraishi S. *Necrotizing soft tissue infection or Sweet syndrome: surgery versus no surgery?: A case report*. 2017; 8:182-5.
9. Cohen P. *Síndrome de Sweet: una revisión exhaustiva de una dermatosis neutrofilica febril aguda*. Orphanet J Rare Dis. 2007; 2:34.
10. [Rosenthal A, Menon U, Jacobs I. Detección de cáncer de ovario. Clin Obstet Gynecol. 2006; 49: 433.](#)
11. Boysson H, Silva N, Moreuil C, Neel A, Meyer O et al. *Neutrophilic dermatoses in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: a french multicenter study of 17 cases and literature review*. Medicine Baltimore. 2016; 95:2957.
12. Raju G, Gerson L, Das A et al. *Declaración de posición médica del Instituto de la Asociación Americana de Gastroenterología (AGA) sobre el sangrado gastrointestinal oscuro*. 2007; 133: 1694.
13. Bull-Henry K, Al-Kawas F. *Evaluación del sangrado gastrointestinal oculto*. Am Fam Physician. 2013; 87: 430.
14. Calderón H, Águila B, Manfredi S. *Síndrome de Sweet: revisión de la literatura a propósito de un caso*. Rev Hosp Clín Univ Chile. 2017; 28: 85 - 9.
15. Rochet N, Chavan N, Cappel M. *Síndrome de Sweet: presentación clínica, asociaciones y respuesta al tratamiento en 77 pacientes*. J Am Acad Dermatol. 2013; 69: 557
16. Moschella S, Davis M. *Dermatitis neutrofilicas*. Elsevier. 2008; 1:379.
17. Acha C, Dávila J, Oscar D. *Síndrome de Sweet de localización atípica en pierna izquierda*. Revista Científica Ciencia Médica. 2018; 18(1):56-58.