

CASO CLÍNICO

Síndrome de Sweet.

Ma. Luisa Silva Mora,* Enrique Úraga,** Juan Carlos Garcés***

* Dermatóloga del Centro
Dermatológico Dr. Úraga-
Guayaquil, Ecuador
** Director del Centro
Dermatológico Dr. Úraga-
Guayaquil, Ecuador
*** Dermatopatólogo- Guayaquil,
Ecuador

Correspondencia:
malusilm16@gmail.com

Palabras clave:

Fecha de recepción: 19/12/2022
Fecha de aceptación: 27/03/2023

RESUMEN

El Síndrome de Sweet es una dermatosis infrecuente, con criterios clínicos, histopatológicos y de laboratorio establecidos para su diagnóstico. La forma clásica es la más frecuente, siendo predominante en mujeres. Las lesiones clásicamente dolorosas ocurren en extremidades, rostro y cuello como pápulas, placas, nódulos eritemato-edematosos. La primera línea de tratamiento constituye dosis altas de corticoides sistémicos. Presentamos el caso de una paciente con síntomas sistémicos y lesiones de localización clásica.

INTRODUCCIÓN

La dermatosis neutrofílica febril aguda, fue descrita inicialmente por Robert Douglas Sweet en 1964, en ocho mujeres de entre 32 y 55 años que presentaron fiebre, neutrofilia, placas dolorosas en extremidades, rostro y cuello, acompañado de infiltrado dérmico neutrofílico.¹ Convirtiéndose eventualmente en el epónimo de la enfermedad conocida también como Síndrome de Sweet.²

Se manifiesta típicamente como placas y nódulos eritematosos dolorosos en extremidades, tronco y cara. Se han reportado diferentes variantes clínicas como ampollosa, subcutánea, celulitis-like, necrotizante,³ localizada en dorso de manos y pustulosa generalizada.²

Aunque la etiología es desconocida, principalmente idiopática, se han asociado factores desencadenantes como infecciones, neoplasias, algunos medicamentos, así como su desarrollo posterior a ciertas vacunas.^{4,5}

Su y Liu, propusieron en 1986 los criterios diagnósticos para la forma clásica, que fueron posteriormente modificados en 1994 por von den Driesch, requiriéndose se cumplan los dos criterios mayores y dos de los cuatro menores.²

Presentamos el caso de una paciente de 31 años con lesiones sugestivas de síndrome de Sweet, sin que se encontraran factores desencadenantes asociados.

CASO CLÍNICO

Una mujer de 31 años de edad sin antecedentes personales de importancia, consultó con un cuadro clínico de 8 días de evolución que inició con alza térmica no cuantificada, edema en extremidades inferiores. Al examen físico se evidenciaron pápulas eritematosas, y vesículas algunas aisladas y otras agrupadas localizadas en zonas extremidades, dorso y palma de manos (Figura 1 y 2), que se acompañaban de prurito. Con un diagnóstico de síndrome de Sweet versus eritema elevatum diutinum se solicitó una biopsia de piel.

El estudio histopatológico reveló edema acentuado en dermis papilar con formación de ampollas subepidérmicas que contienen plasma y exudado neutrofílico (figura 3). La dermis subyacente con infiltrado inflamatorio linfocitario, neutrofílico y eosinofílico perivascular superficial y medio e intersticial con presencia de cariorexis (figura 4). Hallazgos compatibles con Síndrome de Sweet.



Figura 1: Pápula, placas eritematosas, edematosas, algunas con descamación en la superficie. Con presencia de vesículas.
Figura 2: Edema y eritema en pulpejo de dedos.



Figura 3 y 4: Pápulas y placas eritematosas en extremidades superiores.

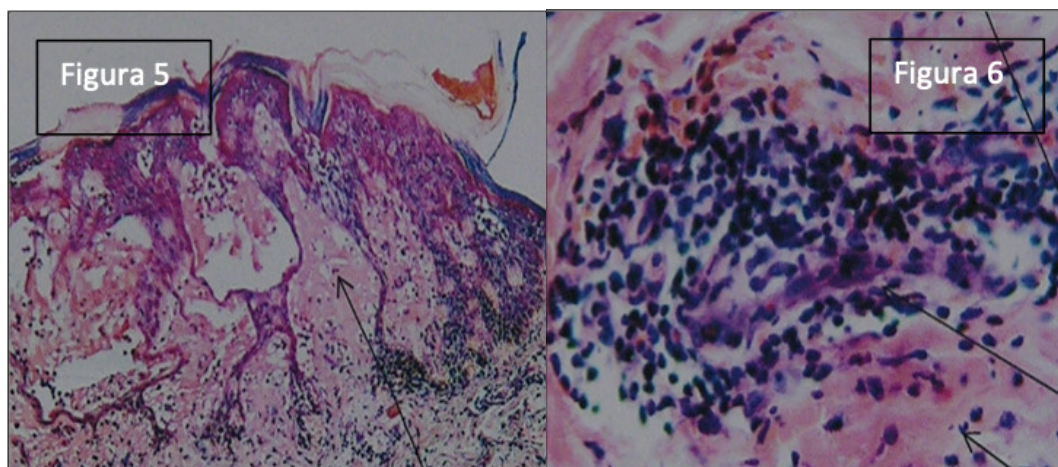


Figura 5: Presencia de intenso edema en dermis papilar con ampollas subepidérmicas.
Figura 6: Infiltrado inflamatorio neutrofílico, linfocitario y eosinofílico perivascular.

DISCUSIÓN

El síndrome de Sweet, también llamado dermatosis neutrofílica febril aguda, es un desorden infrecuente, con una incidencia anual de 2.7 – 3 casos por 1000000.⁶ Ocurre principalmente en mujeres de 30–60 años algunas veces asociado a factores desencadenantes,⁷ aunque también se han descrito casos en niños.^{6,8}

El diagnostico de síndrome de Sweet se basa en los aspectos clínicos típicos, hallazgos de laboratorio e histopatológicos.⁵

Los criterios diagnósticos fueron inicialmente descritos por Su y Liu, siendo modificados por von den Driesch en 1994, requiriéndose la presencia de infiltrado neutrofílico para su diagnóstico, aunque existen reportes de Síndrome de Sweet sin infiltrado neutrofílico predominante y se requiere el cumplimiento de dos criterios mayores y dos menores (Tabla 1).²

Por otro lado, en 1996, Walker y Cohen establecieron los criterios de Síndrome de Sweet inducido por fármacos, requiriéndose el cumplimiento de todos los criterios para su diagnóstico.²

Clínicamente la fiebre es el síntoma más común. Las lesiones suelen aparecer como pápula, placas o nódulos eritematosos, edematosos, típicamente dolorosos. Pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, siendo la cara, cuello y extremidades superiores los sitios más frecuentes.⁹

Las lesiones cutáneas se acompañan de síntomas sistémicos como fiebre, malestar, mialgias y artralgias. Por otro lado, se puede manifestar con lesiones extra-cutáneas en sistema nervioso central, riñones, hígado, pulmones y corazón.⁵

Aunque su etiología es desconocida, y generalmente es idiopática, se han descrito en la literatura muchos factores asociados o desencadenantes como malignidades, infecciones principalmente de tracto respiratorio superior y gastrointestinal, embarazo, fármacos como azatioprina, vacunas, enfermedades autoinmunes como Síndrome Behcet, Síndrome Sjogren, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide y enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad tiroidea.^{9,10}

Tabla 1: Criterios diagnósticos del Síndrome de Sweet.

CRITERIOS SINDROME DE SWEET	
CRITERIOS MAYORES	CRITERIOS MENORES
1. Inicio abrupto de placas o nódulos eritematosos dolorosos. 2. Presencia de infiltrado neutrofílico denso sin vasculitis leucocitoclástica en la histopatología.	3. Temperatura mayor a 38C 4. Asociación de malignidad visceral o hematológica subyacente, enfermedad inflamatoria o embarazo, o ser precedido de una infección respiratoria alta o gastrointestinal o vacunación. 5. Excelente respuesta a corticoides sistémicos o Yodo potasio. 6. Elevación de tres de los siguientes cuatro parámetros de laboratorio: a. Velocidad de eritrosedimentación mayor a 29mm/h b. Proteína C reactiva positiva c. Leucocitosis mayor 8000 d. Neutrofilia mayor 70%

Se clasifica a esta entidad en tres categorías: SS clásico o idiopático, siendo la forma más frecuente, el SS asociado a malignidades y SS inducido por drogas.⁵

El síndrome de Sweet en el contexto de neoplasias ocurre en un 10–20% de casos,⁶ constituye un síndrome paraneoplásico raro que ocurre usualmente en malignidades hematológicas, principalmente leucemia mieloide aguda, siendo su asociación con tumores sólidos infrecuente. Puede ser una manifestación de una malignidad no diagnosticada o presentarse como un signo inicial de recurrencia de un cáncer.^{5,11}

Una amplia variedad de medicamentos que han sido reportados en la literatura como desencadenantes de SS como antibióticos, antineoplásicos, factores estimulantes de colonia de granulocitos, anticonvulsivantes,⁵ antiinflamatorios no esteroideos, y asociados a vacunas como BCG, influenza, neumococo y recientemente con la vacuna para COVID-19 Pfizer, AstraZeneca,⁴ Moderna.⁹

En la histopatología se encuentra típicamente un infiltrado neutrofílico denso con edema sin vasculitis.¹¹ En algunos casos se encuentran linfocitos y eosinófilos, con presencia de espongiosis.⁶ Se han descrito variantes histopatológicas como: subcutánea, eosinofílica, histiocitoide y linfocítica.⁶

El abordaje y manejo del SS, debe ser llevado sistemáticamente. Ante la sospecha es necesario identificar afectación extracutánea, enfermedades asociadas, infecciones y posible asociación a medicamentos. En este punto es necesario descartar enfermedades hematológicas y neoplasias asociadas según la sintomatología de cada paciente.¹²

Los exámenes de laboratorio deben incluir además de una biometría hemática completa, reactantes de fase aguda, función renal y hepática, urinalisis, en ciertos casos, pueden ser necesarios anticuerpos antiestreptolisina O, factor reumatoideo, función tiroidea, marcadores tumorales. La biopsia de piel es indispensable, realizándose de rutina. En caso, de sospechar afectación extracutánea se solicitan otras pruebas diagnósticas como estudios de imagen.¹²

En la forma de SS clásica, las lesiones pueden persistir por semanas o meses para luego desaparecer. La primera línea de tratamiento son dosis altas de corticoides sistémicos de 0,5–1,5 mg/kg/día.⁷ Otras opciones frecuentemente usadas son dapsona a dosis de 100–200 mg/día, Yodo potasio con dosis de 900 mg/día y colchicina con dosis de 1,5 mg/día.⁷ Las lesiones suelen mejorar a las 72 horas de inicio de tratamiento.¹² Por otro lado, también han demostrado ser efectivos el uso de antibióticos como doxiciclina, así como, metronidazol, indometacina, clofazimina, etretinato, talidomida, los antagonistas de TNF alfa e IL 1 en casos refractarios.¹¹

CONCLUSIÓN

El síndrome de Sweet también llamado dermatosis neutrofílica febril aguda, es un trastorno raro manifestado clínicamente con fiebre, placas y nódulos eritematosos dolorosos y leucocitosis con neutrofilia. Se divide o clasifica en una forma de presentación clásica, asociado a malignidades principalmente hematológicas, y la forma inducida por drogas. En nuestro caso no se encontraron factores desencadenantes o asociados, por lo que se trata de una forma clásica o idiopática de la enfermedad. El diagnóstico es clínico, apoyado en los criterios diagnósticos, los hallazgos de laboratorio e histopatológicos. El pilar fundamental del tratamiento se basa en el uso de corticoides sistémicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sweet R. AN ACUTE FEBRILE NEUTROPHILIC DERMATOSIS. *Br J Dermatol.* 1964;7(8–9):349–56.
2. Joshi TP, Friske SK, Hsiou DA, Duvic M. New Practical Aspects of Sweet Syndrome. *Am J Clin Dermatol* [Internet]. 2022;23(3):301–18. Available from: <https://doi.org/10.1007/s40257-022-00673-4>
3. Heath MS, Ortega-Loayza AG. Insights into the pathogenesis of Sweet's syndrome. *Front Immunol.* 2019;10(MAR).
4. Majid I, Mearaj S. Sweet syndrome after Oxford–AstraZeneca COVID-19 vaccine (AZD1222) in an elderly female. *Dermatol Ther.* 2021;34(6):3–5.
5. Khan U, Rizvi H, Ali F, Lebovic D. Sweet syndrome: A painful reality. *BMJ Case Rep.* 2016;2016:1–3.

6. PĂTRAȘCU V, GEOLOAICA LG, CIUREA RN. Recurrent Idiopathic Sweet Syndrome – Case Report and Literature Review. [Internet]. Vol. 46, Current Health Sciences Journal. 2020. p. 90–8. Available from: <http://10.0.50.65/CHSJ.46.01.12%0Ahttps://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=edb&AN=143215114&lang=pt-pt&site=eds-live&scope=site>
7. Shahid Z, Kalayanamitra R, Patel R, Groff A, Jain R. Refractory Sweet Syndrome Treated with Anakinra. *Cureus*. 2019;11(4).
8. dos Santos TBP, Sales BCG, Sigres M, Rosman F, de Cerqueira AMM. Sweet syndrome in childhood. *An Bras Dermatol*. 2015;90(4):567–9.
9. Pelchat F, Fournier C, Perron E, Gilbert M, Delisle B. Sweet syndrome following Moderna COVID-19 vaccine: A case report. *SAGE Open Med Case Reports*. 2022;10:1–4.
10. Sleiman J, Hitawala AA, Cohen B, Falloon K, Simonson M, Click B, et al. Systematic Review: Sweet Syndrome Associated with Inflammatory Bowel Disease. *J Crohn's Colitis*. 2021;15(11):1864–76.
11. Zheng S, Li S, Tang S, Pan Y, Ding Y, Qiao J, et al. Insights Into the Characteristics of Sweet Syndrome in Patients With and Without Hematologic Malignancy. *Front Med*. 2020;7(February):1–5.
12. Villarreal-Villarreal, D.D. Ocampo-Candiani J., Villarreal-Martinez, A. Sweet Syndrome: A Review and Update. *Actas Dermo-Sifilográficas*. 2016; 107(5): 369–378