

# Síndrome de Sweet: revisión de la literatura a propósito de un caso

Perla Calderón H.<sup>(1)</sup>, Vivian Águila B.<sup>(2)</sup>, Jocelyn Manfredi S.<sup>(3)</sup>

<sup>(1)</sup>Servicio de Dermatología, HCUCH.

<sup>(2)</sup>Clínica Santa María.

<sup>(3)</sup>Hospital de Carabineros.

## SUMMARY

**INTRODUCTION:** Sweet (SS) syndrome is a neutrophilic dermatosis, characterized by a rapid onset of painful erythematous-purplish papules, nodules or plaques, accompanied by fever and associated with a dermal neutrophil infiltrate. **CASE REPORT:** Male, 69 years old, with a history of mild plaque psoriasis, arterial hypertension, gastroesophageal reflux and chronic sinusitis. He consulted for a 24-hour period characterized by headache and pain in the scalp. The examination highlights fever (38.5°), with slight erythema, sensitivity to palpation and some psoriasis plaques on the scalp. 48 hours later, it presents extensive painful erythematous-purplish plaques, present only on his right face and scalp. Biopsy was informed as Sweet Syndrome. He completed 14 days on prednisone, with excellent clinical evolution. **DISCUSSION** Sweet syndrome is classified into three categories: classic or idiopathic (most common), drug induced and associated with malignancy. In addition, other conditions have been described which may be related to: infections, autoimmune diseases, pregnancy. The management is focused on investigating an underlying cause and the use of corticosteroids, as a first line therapy. We report a case of idiopathic Sweet syndrome with atypical presentation, which was initially interpreted as facial cellulitis, with a rapid response to systemic corticosteroids.

**Fecha recepción: octubre 2017 | Fecha aceptación: enero 2018**

## INTRODUCCIÓN

Las dermatosis neutrofílicas corresponden a enfermedades inflamatorias que se caracterizan en el estudio histopatológico por un infiltrado neutrofílico y se clasifican según la localización del infiltrado en 3 grupos: a) superficial (epidermis),

como la dermatosis pustular subcórnea, b) dérmico, como el síndrome de Sweet (SS) y c) profundo, como el pioderma gangrenoso<sup>(1)</sup>.

El SS o dermatosis neutrofílica febril aguda se caracteriza clínicamente por una rápida aparición de pápulas, nódulos o placas eritemato-violáceas

dolorosos, ubicados preferentemente en cara, cuello y extremidades superiores, en un infiltrado dérmico neutrofílico con fragmentación nuclear de los neutrófilos, con conservación de la epidermis, sin vasculitis, aunque recientemente se ha encontrado evidencia de vasculitis en una serie de pacientes e incluso se ha propuesto que este síndrome sea una variante de la vasculitis leucocitoclástica<sup>(2)</sup>.

Tanto el aspecto clínico como histológico conforman los criterios mayores de SS. Respecto a los menores se describen: 1) Fiebre > o igual a 38°, 2) Asociación con neoplasia visceral o hematológica, enfermedad inflamatoria, embarazo o precedido por una infección respiratoria o gastrointestinal o vacunación, 3) Rápida respuesta terapéutica a corticosteroides sistémicos, 4) Laboratorio anormal (3 de los 4): VHS > 20 mm/h, PCR elevada, recuento de leucocitos > 8.000 mm<sup>3</sup>, recuento de neutrófilos > 70% del total de leucocitos<sup>(3)</sup>.

El diagnóstico para el SS clásico se configura con 2 criterios mayores y 2 menores.

Es más frecuente en mujeres. Las lesiones se curan sin dejar cicatriz, pero sin tratamiento pueden persistir semanas o meses. Se ha descrito recurrencias hasta en un tercio de los pacientes<sup>(4)</sup>.

La fisiopatología del SS es aún desconocida, aunque se ha postulado asociación con infecciones, neoplasias, drogas, presencia de anticuerpos contra antígenos citoplasmáticos neutrofílicos, HLA-B54. Dada la evidencia de ciertas citoquinas circulantes (IL-1, IL-2 e IFN- $\gamma$ ), se le ha atribuido un rol a las células Th1<sup>(5)</sup>.

En cuanto al tratamiento, los corticosteroides son de primera línea con una dosis inicial de prednisona 1 mg/kg/día. Otras alternativas son la colchicina y el yoduro de potasio. La indometacina,

clofazamina, dapsona y ciclosporina podrían ser otras opciones de segunda línea<sup>(3-4)</sup>.

Se presenta un caso clínico de SS idiopático de presentación atípica. Consideramos relevante comunicarlo, dado que dentro de sus diagnósticos diferenciales están patologías tan frecuentes como la celulitis.

## REPORTE DE CASO

Paciente de sexo masculino de 69 años con antecedentes de psoriasis en placa leve desde la infancia, hipertensión arterial en tratamiento con losartán y bisoprolol, reflujo gastroesofágico en tratamiento con lanzoprazol y sinusitis crónica. Consulta por cuadro de 24 horas de evolución caracterizado por cefalea y dolor en cuero cabelludo. Al examen físico presenta eritema leve, sensibilidad a la palpación y algunas placas eritemato-descamativas aisladas (psoriasis) en cuero cabelludo. Además se agrega compromiso del estado general del paciente con astenia, adinamia y fiebre de 38,5°C. Es evaluado por Otorrinolaringología quien descarta sinusitis. 48 horas después presenta extensas placas eritemato-violáceas, induradas, bien delimitadas, dolorosas, presentes unilateralmente en hemicara derecha y cuero cabelludo (ver Figuras 1, 2 y 3). En exámenes destaca leucocitos de 9.400 con 72% de segmentados. El paciente es hospitalizado para su estudio con posible diagnóstico de celulitis.

Dentro de sus exámenes destaca velocidad de sedimentación de 84 mm/h y proteína C reactiva de 277 mg/l. El resto de los parámetros de laboratorio se encuentran en rango normal.

Se indica ceftriaxona endovenosa, no observándose mejora clínica ni de laboratorio a las 72 hrs. Se realiza biopsia de piel, cuyos hallazgos histopatológicos revelan epidermis ortoqueratótica, dermis edematosa con elastosis de fibras elásticas y un acentuado infiltrado neutrofílico en dermis super-

ficial y media, con extensión hasta el tejido celular subcutáneo. Leve exocitosis de neutrófilos intraepidérmicos. Pequeños focos de leucocitoclasia en el dermis, sin material fibrinoide en las paredes vasculares ni trombos. Con técnica de PAS, no se observan elementos micóticos.

Se realiza estudio de neoplasia oculta, con un TAC de abdomen, tórax y pelvis y RNM de cabeza y cuello, los cuales resultan normales. Estudio de hemorragia oculta en deposiciones es negativo.

Se configura el diagnóstico de SS. Se inicia tratamiento con 40 mg de prednisona al día, por 7 días, presentando una rápida resolución del cuadro cutáneo y la fiebre. El paciente completa 14 días con prednisona con excelente evolución clínica.

## DISCUSIÓN

El SS es la entidad más representativa de las dermatosis neutrofílicas. Se manifiesta por pápulas, nódulos o placas eritemato-violáceas dolorosas y fiebre<sup>(1)</sup>.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con vasculitis leucocitoclástica, celulitis, hidradenitis neutrofílica ecrina, enfermedad Behcet, otras dermatosis neutrofílicas y neoplasias como los linfomas cutáneos, leucemia cutis y metástasis cutáneas<sup>(6)</sup>.

En nuestro caso, el diagnóstico inicial consideraba también una celulitis facial, pero el hecho de que estuvieran en diversas áreas faciales no conectadas, lo hacían poco probable. Además recibió ceftriaxona por 3 días, sin respuesta terapéutica.

Respecto a su clasificación, se agrupa en tres categorías: 1. Clásica o idiopática (la más frecuente), 2. Inducida por fármacos y 3. Asociada con malignidad<sup>(5)</sup>.

En relación al SS inducido por fármacos, se ha reportado una gran variedad. Entre ellos destacan: factores estimulantes de colonias, antibióticos, fármacos antineoplásicos y antiepilépticos<sup>(3)</sup>.

En cuanto al SS asociado a la malignidad, corresponde al 20% de los casos y de ellos el 85% se puede relacionar con neoplasias hematológicas, donde



Figura 1.

Figura 2.

Figura 3.

(Puede acceder a estas imágenes en color en <https://bit.ly/2H7WRvQ>)

la leucemia mieloide aguda es la más frecuente y el 15% restante puede ser la expresión de tumores sólidos, como cáncer de mama, tracto genitourinario o tracto gastrointestinal<sup>(9)</sup>. El SS puede ser una manifestación paraneoplásica de una neoplasia no diagnosticada o de una recurrencia<sup>(2)</sup>.

Smyth *et al.* reportaron un caso de un paciente con síndrome mieloproliferativo JAK-2 positivo, con SS de presentación atípica, que debutó con dolor, eritema, vesículas y pústulas en antebrazo, que posteriormente evolucionó con bulas y lesiones hemorrágicas. En este contexto, los autores plantean la importancia de considerar este diagnóstico frente a la aparición de nuevas lesiones en la piel de pacientes con neoplasia hematológica<sup>(7)</sup>.

Además de la clasificación ya mencionada, el SS se puede asociar a otras condiciones, como enfermedades autoinmunes. Boysson *et al.* condujeron un estudio retrospectivo de pacientes con dermatosis neutrofílica y vasculitis asociadas a ANCA, concluyendo que la mayor asociación está dada en pacientes con granulomatosis con poliangeítis y poliangeítis microscópica y sugieren que la dermatosis neutrofílica debe ser considerada dentro del espectro de manifestaciones cutáneas, considerando que éstas son frecuentes y pueden afectar entre el 10% y el 50% de los pacientes con vasculitis asociada a ANCA<sup>(8)</sup>.

Respecto a las manifestaciones extracutáneas, se ha descrito que puede involucrar casi cualquier órgano, incluso en ausencia de lesiones cutáneas. El más frecuente es el pulmón, pero también puede afectar el sistema nervioso central, músculos, riñones, hígado, pulmón, corazón, sistema gastrointestinal, médula ósea<sup>(4)</sup>.

El caso de nuestro paciente, presentó una excelente evolución clínica; sin embargo, se debe considerar que existen complicaciones del SS. Drago *et*

*al.* reportaron un caso de neuro-Sweet, el cual se puede manifestar como meningitis aséptica, encefalitis, lesiones del tronco encefálico, cambios en el líquido cefalorraquídeo y síntomas psiquiátricos. Afecta más frecuentemente a los ganglios basales, tálamo y tronco encefálico. Se describe una mayor prevalencia en hombres asiáticos y su tratamiento es con corticoides sistémicos<sup>(2)</sup>.

Además de las complicaciones también se han descrito variantes del SS, como:

1. Dermatitis neutrofílica de las manos o SS acral que corresponde a una variante rara, que se localiza preferentemente en el dorso de las manos y en una minoría de los casos puede involucrar la palma y zona lateral de la mano. Las claves diagnósticas son similares al SS, pero se diferencia de este en la localización, en que además de las placas dolorosas, también se puede manifestar con bulas y ulceración y que es menos frecuente la repercusión sistémica<sup>(1)</sup>.

2. Síndrome de Sweet necrotizante, el cual puede imitar una infección necrotizante de tejidos blandos. Se sospecha en pacientes con cultivos negativos y/o pacientes con un curso recalcitrante. Puede ser la primera manifestación de infección por el VIH, dermatomiositis, Behcet's, policondritis recidivante, artritis reumatoide, enfermedad de la tiroides<sup>(5)</sup>. Su reconocimiento temprano es esencial para disminuir la morbilidad y evitar intervenciones quirúrgicas innecesarias y potencialmente dañinas, dado el riesgo de patergia<sup>(9)</sup>.

Nestor *et al.* reportaron un SS oral, como una rara manifestación de enfermedad inflamatoria intestinal (EII), de las cuales la enfermedad de Crohn es la más frecuentemente asociada. Generalmente el SS ocurre después del diagnóstico de EII, pero puede anticipar su debut en el 21% de los casos y

también se ha reportado que puede ocurrir 3 meses después de la proctocolectomía en pacientes con colitis ulcerosa<sup>(10)</sup>.

El diagnóstico oportuno es necesario para evitar terapias innecesarias y complicaciones que podrían resultar potencialmente dañinas.

## CONCLUSIÓN

Es importante destacar que el SS podría ser la primera manifestación de una neoplasia maligna. Los corticosteroides son la principal línea de tratamiento, consiguiendo en general, una rápida remisión de las lesiones.

## REFERENCIAS

1. Wolf R, Tüzün Y. Acral manifestations of Sweet syndrome (neutrophilic dermatosis of the hands). *Clin Dermatol* 2017;35:81-84.
2. Drago F, Ciccarese G, Agnoletti AF Sarocchi F, Parodi A. Neuro sweet syndrome: a systematic review. A rare complication of Sweet syndrome. *Acta Neurol Belg* 2017;117:33-42.
3. Borges da Costa J, Silva R, Soares de Almeida L. Sweet's syndrome: a retrospective study of 42 admitted patients in a Portuguese hospital. *Int J Dermatol* 2009;48:953-5.
4. Khan U, Rizvi H, Ali F, Lebovic D. Sweet syndrome: a painful reality. *BMJ Case Rep* 2016;23.
5. Villarreal-Villarreal CD, Ocampo-Candiani J, Villarreal-Martínez A. Sweet Syndrome: A Review and Update. *Actas Dermosifiliogr* 2016;107:369-78.
6. Kakaletsis N, Kaiafa G, Savopoulos C, Iliadis F, Perifanis V, Tzalokostas V *et al.* Initially lymphocytic Sweet's syndrome in male patients with myelodysplasia: a distinguished clinicopathological entity? Case report and systematic review of the literature. *Acta Haematol* 2014;132:220-5.
7. Smyth D, Selwyn J. Acute febrile neutrophilic dermatosis associated with JAK-2 positive myeloproliferative disorder. *BMJ Case Rep* 2016;26.
8. Boysson H, Martin Silva N, de Moreuil C, Néel A, de Menthon M, 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:e2957.
9. Otero TM, Barber SR, Yeh DD, Quraishi SA. Necrotizing soft tissue infection or sweet syndrome: surgery versus no surgery?: A case report. *A A Case Rep* 2017;8:182-5.
10. Nestor LA, Tobin AM. Oral Sweet's syndrome occurring in ulcerative colitis. *BMJ Case Rep* 2017;15.

### CORRESPONDENCIA

Dra. Vivian Águila Bettancourt  
Hospital de Carabineros, Santiago, Chile  
Fono: 569 7979 7519  
E-mail: vivian.aguila.bettancourt@gmail.com

