

Medicent Electrón 2014 abril-jun.;18(2)

HOSPITAL UNIVERSITARIO
“MÁRTIRES DEL 9 DE ABRIL”
SAGUA LA GRANDE, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

Síndrome de Sweet: a propósito de dos pacientes de la tercera edad

Sweet's syndrome: report of two elderly patients

MSc. Dr. Modesto González Cortiñas¹, Dra. C. Lourdes Faurés Vergara², MSc. Dra. Mabel González Escudero³

1. Especialista de Segundo Grado en Medicina Interna. Máster en Longevidad Satisfactoria. Profesor Auxiliar. Hospital “Mártires del 9 de Abril”. Sagua la Grande, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: modestogc@hospisag.vcl.sld.cu
2. Doctora en Ciencias en Anatomía Patológica. Profesora Auxiliar. Hospital “Mártires del 9 de Abril”. Sagua la Grande, Villa Clara. Cuba.
3. Especialista de Segundo Grado en Dermatología. Máster en Salud. Profesora Auxiliar. Hospital “Mártires del 9 de Abril”. Sagua la Grande, Villa Clara. Cuba.

DeCS: síndrome de sweet, anciano.

DeCS: sweet syndrome, aged.

El síndrome de Sweet (SS) es una enfermedad poco frecuente, que fue descrita por Robert D. Sweet en el año 1964, quien la llamó “dermatosis aguda febril neutrofílica”.¹ Su causa es desconocida, y se caracteriza por la presencia de fiebre, leucocitosis neutrofílica, la aparición brusca de placas y nódulos eritematosos bien delimitados, dolorosos o ligeramente sensibles al tacto, con predominio en la cabeza, cuello y extremidades superiores. Las lesiones individuales son descritas como pseudovesiculares o pseudopustulares, pero pueden ser francamente pustulares, ampollares o ulcerativas.

El SS se caracteriza por denso infiltrado de polimorfonucleares en la dermis sin signos de vasculitis, y una rápida y efectiva respuesta al tratamiento con corticosteroides sistémicos.^{2,3} Se ha descrito con frecuencia una implicación oral y ocular (conjuntivitis y epiescleritis). Entre un 33 y 62 % de los pacientes presentan artralgias o artritis. Asimismo, se ha descrito afectación del sistema nervioso central, hepático, renal, osteomielitis estéril y alveolitis.^{4,5}

El SS puede durar desde una semana hasta cuatro años; es más frecuente en mujeres, y la edad media de presentación es hacia el medio o el final de la quinta década. La recurrencia es frecuente (25-37 %). Existen criterios mayores y menores para arribar al diagnóstico.⁶ Se le puede clasificar en varios grupos: clásico o idiopático, parainflamatorio, paraneoplásico, asociado a agentes externos (fármacos, alimentos, radiaciones ionizantes) y gestacional. El 20 % de los casos de SS se asocian a neoplasias; dentro de estas, el 85 % corresponden a neoplasias hematológicas y el 15 % restante a tumores sólidos.^{1-3,7} Se acepta el papel de diversas citocinas en la patogenia del SS, entre ellas sobresale el factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF). Esta sustancia está implicada, no solo en los SS de origen paraneoplásico o farmacológico, sino también en los parainflamatorios. Otras citocinas implicadas en su patogenia son las interleucinas 1, 2, 3, 6, 8, y el interferón gamma.³ Se presentan dos pacientes de la tercera edad con diagnóstico de SS.

Presentación de pacientes

Paciente 1: Se trata de una mujer de 80 años, negra, con antecedentes patológicos personales (APP) de hipertensión arterial (HTA) diagnosticada seis años antes, y tratada con nifedipina e hidroclorotiazida. Ingresó en el servicio de Medicina por un síndrome febril agudo de cuatro días de evolución, posterior a la ingestión de mortadela, así como artritis de la rodilla derecha, ojos rojos con secreciones blanquecinas, que fue interpretada como una conjuntivitis bacteriana, y lesiones cutáneas manifestadas por nódulos violáceos en bordes laterales de los pies, lesiones eritematovesiculares en extremidades superiores e inferiores, lesiones eritematosas en placas en número de dos a tres en piernas y brazos, y lesiones eritematoampollosas en placa en la palma y el dorso de las manos (Figura 1); no había lesiones en la mucosa bucal ni vaginal; el resto de examen clínico fue normal. En los estudios complementarios, se encontró: hemoglobina (Hb): 120 g/l; leucocitos: $13,4 \times 10^9/l$; polimorfonucleares: 82, linfocitos: 18, velocidad de sedimentación globular (VSG): 97 mm/h. Los hemocultivos y urocultivos no mostraron crecimiento bacteriano, el factor reumatoide fue negativo, y la radiografía de tórax y el ultrasonido abdominal (USA) fueron normales. Con posterioridad al tratamiento con esteroides (20 mg/d), hubo resolución completa del cuadro clínico y hematológico. En la biopsia de piel, se informó: edema en la dermis superior, denso infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial con componente eosinófilo, polinuclear y polvo nuclear. Con los datos clínicos y de laboratorio, la biopsia de piel y la respuesta a los esteroides, se confirmó el diagnóstico de SS. La paciente no ha tenido recidivas hasta la fecha.



Figura 1. Lesiones de piel en paciente con síndrome de Sweet. (Paciente 1).

Paciente 2: Mujer de 64 años, blanca, con antecedentes de aftas bucales recidivantes, que presentó un herpes zóster intercostal y enfermedad respiratoria alta; al mes siguiente se le diagnosticó una amigdalitis aguda, que fue tratada con penicilina. Una semana después ingresó en el servicio de Medicina por fiebre de 10 días de evolución, que llegó a 40°C , acompañada de artritis de ambas rodillas y múltiples lesiones cutáneas eritematopapulosas, sensibles y bien definidas en esa localización, lesiones pseudopustulosas en placas localizadas en la región tenar de ambas manos, lesiones pseudovesiculares y pseudopustulosas en pulpejos de dedos y dorso de las manos, lesión nodular de 1 cm y dolorosa en tercio inferior del pie derecho y ampollas en ambos codos. El resto del examen clínico no aportó otros elementos. En los exámenes complementarios, se encontró: Hb 102 g/l; leucocitos: $12,2 \times 10^9/l$, polimorfonucleares: 80; linfocitos: 20; VSG: 115 mm/h; coagulograma: normal; hemocultivos y urocultivos: sin crecimiento bacteriano; hemoquímica: normal; radiografía de tórax y USA, normales. Se realizó biopsia de lesión pseudopustular de la mano, en la que se informó: dermatitis difusa predominantemente neutrofílica, con infiltrado denso en la dermis papilar y distribución en banda, asociado a severa leucocitoclasia sin verdadera vasculitis, unido a extenso edema de la dermis papilar con formación de vesículas o hendidura subepidérmica. El infiltrado perivascular incluyó eosinófilos, linfocitos y monocitos, predominantemente en dermis media y profunda (Figuras 2,3). La enferma evolucionó favorablemente, sin recidivas, con el uso de esteroides, y se normalizaron las alteraciones hematológicas, lo que confirmó el diagnóstico de SS.

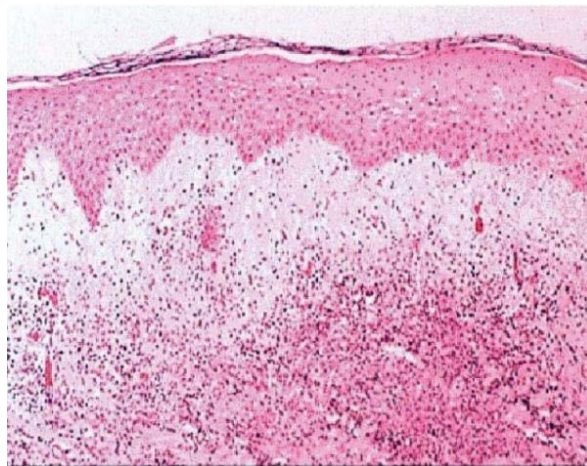


Figura 2. Imagen histológica con patrón de dermatitis difusa neutrofílica, con edema manifiesto de la dermis papilar. (Paciente 2).

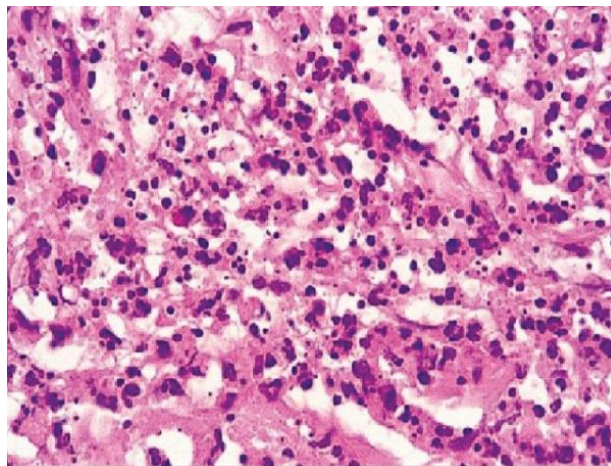


Figura 3. Predominio evidente de polimorfonucleares neutrófilos en el infiltrado con leucocitoclasia. (Paciente 2).

Comentario

Para muchos dermatólogos, el SS y, por extensión, el resto de las dermatosis neutrofílicas, representan un reto para la especialidad, pues son enfermedades cutáneas con una marcada expresividad clínica y un cuadro dermatopatológico característico, pero no patognomónico, lo que obliga a realizar una correlación clínico-patológica para obtener el diagnóstico. A esto, hay que sumarle su importancia como marcador de diversos procesos sistémicos, la posibilidad de afectación extracutánea y una respuesta en general rápida a los tratamientos habituales. El SS es una enfermedad que se diagnostica mediante la verificación de criterios clínicos, dermatopatológicos y analíticos que aparecen en un breve espacio de tiempo.¹⁻³ Su diagnóstico, por tanto, no debería ser complicado, al menos en los casos típicos. Otras afecciones, como el lupus eritematoso sistémico o la enfermedad de Behçet, se diagnostican también por criterios que no siempre aparecen de manera simultánea, sino que a veces es necesario aguardar meses o años para que aparezcan los necesarios para establecer el diagnóstico;³ esto nos obligó a seguir la evolución de la paciente 2 hasta descartar la presencia de ambas enfermedades; lo mismo sucedió con la paciente 1, a pesar de que estas no son frecuentes en la tercera edad.

De los pacientes con SS de causa maligna, el 50 % son varones, dato que contrasta con el predominio de esta afección en las mujeres (86 %).⁸ En las dos pacientes de este informe, fueron descartadas otras enfermedades secundarias.

Si bien la clínica es importante, el estudio hístico contribuye al diagnóstico del SS, pero el diagnóstico diferencial es difícil en ocasiones. Jorizzo, con el término de reacción vascular neutrofílica, incluyó los cuadros descritos como venulitis necrosante (o vasculitis leucocitoclástica), síndrome de Sweet, vasculitis pustulosa y pioderma gangrenoso.⁹ Todos estos procesos patológicos tienen en común la posible intervención de los inmunocomplejos como causa de la lesión vascular, el neutrófilo como mediador de la inflamación en la patogenia de estas enfermedades y la respuesta a los corticoides.

La vasculitis pustulosa cutánea engloba un grupo de enfermedades de origen distinto, que al realizar el examen clínico se presentan con pústulas sobre una base purpúrica y en cuyo análisis histológico aparece un infiltrado del tipo Sweet o una vasculitis leucocitoclástica. Estas enfermedades son los síndromes de Behçet de la dermatosis-artritis gonocócica, de la dermatosis-artritis asociada a enfermedad intestinal, la meningococemia y la vasculitis cutánea primaria idiopática. Los hallazgos histológicos varían desde una vasculitis leucocitoclástica franca hasta una reacción vascular con cambios en los vasos, similares a los del síndrome de Sweet, en los cuales la lesión vascular y los hematíes extravasados y la leucocitoclasia son menores, y no hay necrosis fibrinoide; por ello los autores prefieren el término reacción vascular neutrofílica.¹⁰ Así, se observa que en el síndrome de Sweet se puede encontrar vasculitis, y que en las vasculitis pustulosas a veces es difícil, desde el punto de vista hístico, hallar una vasculitis evidente, por lo que no son entidades claramente separadas.⁶ En las biopsias de las pacientes de este informe, no hubo dudas para lograr el diagnóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Guhl G, García-Díez A. Subcutaneous Sweet syndrome. *Dermatol Clin.* 2008; 26:541-51.
2. Cabanillas M, Suárez-Amor O, Sánchez-Aguilar D, Pereiro MM, Toribio J. Dermatitis neutrofílica crónica recurrente: una posible variante en el espectro de las dermatosis neutrofílicas. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:61-3.
3. Ginarte Val M, Toribio Pérez J. Cuarenta y cinco años de síndrome de Sweet. *Piel.* 2009;24(10):517-9.
4. Del Pozo J, Martínez W, Fonseca E. Síndrome de Sweet y enfermedad sistémica. *Piel.* 2004;19:135-47.
5. Araujo Marcano M, Núñez Páez D. Síndrome de Sweet. Caso Clínico. *INFORMED.* 2009;12(1):607-10.
6. Curcó Botargues N, Vives Vila P. Dermatitis neutrofílica frente a vasculitis pustulosa de las manos. ¿Una misma enfermedad? *Piel.* 2003;18(3):109-10.
7. Alvarez de Cienfuegos A, Tevar Sánchez MI, Galicia Puyol S. Síndrome de Sweet secundario a enfermedad por arañazo de gato. *Rev Soc Val Reumatol* 2008;2:30-2.
8. Kemmett D, Hunter JA. Sweet's syndrome: a clinicopathologic review of twenty- nine cases. *J Am Acad Dermatol.* 1990;23:503-7.
9. Jorizzo JL, Solomon AR, Zanolli MD, Leshin B. Neutrophilic vascular reactions. *J Am Acad Dermatol.* 1988;19:983-1005.
10. McNeely MC, Jorizzo JL, Solomon AR, Schmalstieg FC, Cavallo T. Primary idiopathic cutaneous pustular vasculitis. *J Am Acad Dermatol.* 1986;14:939-44.

Recibido: 7 de septiembre de 2013

Aprobado: 18 de diciembre de 2013

MSc. Dr. Modesto González Cortiñas. Especialista de Segundo Grado en Medicina Interna. Máster en Longevidad Satisfactoria. Profesor Auxiliar. Hospital "Mártires del 9 de Abril". Sagua la Grande, Villa Clara. Cuba. Correo electrónico: modestogc@hospisag.vcl.sld.cu