

Síndrome de Sweet de localización atípica en pierna izquierda

Sweet syndrome atypical located in left leg

Carolina Acha M¹, Julio César Dávila Vásquez², Oscar Marcelo Dávila Vásquez², Soraya Torres Aldunate².

¹ Médico Dermatóloga. Caja Nacional de Salud. Policlínico No32. Cochabamba. Bolivia

² Facultad de Medicina. Universidad Privada del Valle-UNIVALLE. Cochabamba. Bolivia

Correspondencia a:

Nombre: Julio César Dávila Vásquez
Correo electrónico:
JC_dv0209@hotmail.com

Palabras clave: Síndrome de Sweet, Biopsia, Hipersensibilidad

Keywords: Sweet Syndrome, Biopsy, Hypersensitivity

RESUMEN

El Síndrome de Sweet (SS) es una enfermedad de la piel recidivante y poco frecuente, caracterizado por la aparición de pápulas inflamatorias dolorosas que se convierten en placas, acompañadas de fiebre, artralgias y leucocitosis periférica.

La mayoría de los casos se presentan entre los 30 y los 60 años de edad, siendo la etiología desconocida, posiblemente por una reacción de hipersensibilidad de tipo III, una activación de linfocitos T por antígenos o una alteración de la función de los neutrófilos, sin embargo ninguno de estos 3 mecanismos se ha demostrado de manera consistente. Esta enfermedad afecta normalmente: cara, cuello, tronco y extremidades superiores y en algunos casos está asociado con infección por *Yersinia*.

Se presenta el caso de un paciente masculino de 74 años transferido al Policlínico N°32 de la Caja Nacional de Salud (CNS) por un cuadro de celulitis en la pierna izquierda, misma que no respondió al tratamiento inicial con Cefotaxima, Ciprofloxacina, Ranitidina e Ibuprofeno, por lo cual se pide biopsia donde se reporta compatibilidad con una dermatosis de causa vascular la cual sugiere Síndrome de Sweet y se procede a administrar Dapsona e Indometacina.

ABSTRACT

Sweet's Syndrome (SS) is a relapsing and rare skin disease, characterized by the appearance of painful inflammatory papules that become plates, accompanied by fever, arthralgia and peripheral leukocytosis.

Most cases occur between 30 and 60 years old, being the unknown etiology, possibly by a hypersensitivity reaction type III, T cell activation by antigens or impaired neutrophil function without. But none of these three mechanisms has been consistently demonstrated. This disease usually affects: face, neck, trunk and upper extremities and in some cases is associated with *Yersinia* infection.

It presents a male patient of 74 years old transferred to Polyclinic No. 32 of the Caja Nacional de Salud (CNS) with symptoms of cellulitis in his left leg, it did not respond to initial treatment with Cefotaxime, Ciprofloxacin, Ranitidine and Ibuprofen, a biopsy is requested which has reported compatibility with Vascular dermatoses suggesting Sweet Syndrome and it's treated with Dapsone and Indomethacin.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sweet fue descrito en el año 1964 por Robert Douglas Sweet, como una entidad a la cual denominó dermatosis aguda febril neutrofilica. Esta enfermedad dérmica es poco frecuente y se caracteriza por cinco rasgos principales: 1) aparición brusca de placas eritemato-dolorosas en cara, cuello y extremidades superiores, 2) fiebre, 3) leucocitosis polimorfonuclear, 4) denso infiltrado dérmico a predominio neutrofilico, 5) rápida respuesta al trata-

miento esteroideo. otro sitio.

Se han postulado como posibles mecanismos patogénicos: una reacción de hipersensibilidad de tipo III, una activación de linfocitos T por antígenos o súper antígenos y una alteración de la función de los neutrófilos, pero no se ha podido demostrar ninguno de estos 3 mecanismos de manera consistente. Se ha descrito la relación entre SS y determinados antígenos de histocompatibilidad, especialmente con el

Procedencia y arbitraje: no comisionado, sometido a arbitraje externo.

Recibido para publicación:

10 de Marzo del 2015

Aceptado para publicación:

21 de junio del 2015

Citar como:

Rev Cient Cienc Med
2015; 18(1): 56-58

Bw54.

Por otra parte se ha descrito asociado a infecciones, aunque la antibioticoterapia es ineficaz, en tanto los esteroides orales producen resultados rápidamente¹, en un 2 % de los casos se ve asociado a neoplasias, sobre todo leucemia mieloide aguda².

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 74 años de edad es referido al Policlínico N° 32 de la Caja Nacional de Salud (CNS) por presentar cuadro clínico de 2 días de evolución caracterizado por la aparición brusca de placas eritematosas, elevadas, dolorosas tipo urente en la pierna izquierda, acompañado de malestar general, febrícula y artralgias. Sin mejoría al tratamiento para celulitis con ciprofloxacina 200 mg endovenosa dos veces al día y Cefotaxima 1 g cada 12 horas.

Paciente refiere como antecedentes patológicos: cirugía de varices, no recuerda hace que tiempo, prebiacusia e hipertensión arterial en tratamiento con Losartán 50 mg cada día y Ranitidina 50 mg cada día.

Los signos vitales de ingreso: Presión arterial (PA) 130/80 mmHg, frecuencia cardíaca (FC) 72 latidos por minuto, Temperatura (T) 37,4 C°, Peso 83 kg, Talla 163 cm, IMC 31.

Al examen físico: paciente en regular estado general, ligeramente álgido, consciente con sistema cardiopulmonar y gastrointestinal clínicamente estable, extremidades superiores con tono y trofismo conservados, a nivel de miembro inferior izquierdo se observan aumento de volumen y zonas eritematosas, dolorosas en cara lateral externa de pierna izquierda.

Se procede a su internación en el área de Cirugía vascular con el diagnóstico de Celulitis en región lateral de la pierna izquierda (Ver Figura 1). Se realiza exámenes complementarios con los siguientes resultados: glicemia 90 mg/dl, nitrógeno ureico 3 mg/dl, creatinina 0,9 mg/dl, glóbulos rojos 5 110 000, hematocrito 45,5, hemoglobina 15,3, se procede al

tratamiento en base a Ciprofloxacina 200 mg cada 12 horas EV, Cefotaxina 1 gr cada 12 horas EV, Ranitidina 50 mg cada 12 horas EV y Losartán 50 mg cada día VO.

Al no presentar una respuesta favorable al tratamiento empleado durante dos semanas, es transferido al servicio de dermatología del Policlínico N° 32 con el diagnóstico de Tromboflebitis en pierna izquierda, donde es valorado y se solicita una biopsia incisional de la lesión para estudio histopatológico, reportando lo siguiente:

“Fragmentos de piel delgada con acentuado edema de la dermis superior, acompañado por exudado leucocitario disperso. Por otra parte denso infiltrado inflamatorio perivascular, principalmente en la dermis profunda, y formada principalmente por neutrófilos polimorfonucleares, pero también linfocitos, macrófagos, plasmocitos y algunos eosinófilos. Llegando a la conclusión de una Dermatitis Vascular compatible con Dermatitis Neurofilica Febril Aguda (Síndrome de Sweet)”

Tras el informe se procede al esquema de tratamiento en base a Dapsone 100 mg VO al observarse lesiones costrosas con halo eritematoso después del tratamiento previamente recibido y sin mejoría alguna (Ver Figura 2). Con el nuevo esquema de tratamiento se obtuvo una importante reducción de las lesiones, hasta la resolución del cuadro (Ver Figura 3).

Abreviaturas utilizadas en este artículo:

SS = Síndrome de Sweet
CNS = Caja Nacional de Salud
PA = Presión Arterial
FC = Frecuencia Cardíaca
T = Temperatura
IMC = Índice de Masa Corporal



Figura 1: Síndrome de Sweet placas eritematoedematosas de bordes bien definidos en pierna izquierda.



Figura 2: Síndrome de Sweet se observa las lesiones costrosas, con halo eritematoso



Figura 3: Síndrome de Sweet se observan lesiones costrosas secas, sin signos de inflamación con halo eritematoso

Los diagnósticos diferenciales que se plantearon por la morfología en primer lugar incluyeron: eritemas figurados de crecimiento centrífugo que hizo pensar que se trataba eritema multiforme, eritema elevado persistente, lupus eritematoso cutáneo agudo, eritema nudoso siendo descartados por la aparición de úlceras y dirigiendo el posible diagnóstico de pioderma gangrenosa, el cual fue descartada mediante la biopsia que se realizó, siendo este un método casi determinante para el diagnóstico definitivo.

Existe un solapamiento entre la dermatitis neutrofílica aguda febril y los síndromes mieloproliferativos, y la primera puede presentarse junto con una leucemia mielógena crónica o aguda, un linfoma Hodgkin, un linfoma cutáneo de linfocitos T, un mieloma múltiple, una tricoleucemia, y con menos frecuencia, neoplasias malignas no hematológicas.

DISCUSIÓN

La dermatosis neutrofílica aguda febril, cuando no se debe a una neoplasia, afecta sobre todo a mujeres de 30 a 50 años, con relación de 3:1. Los hombres que desarrollan este problema tienden a ser mayor de edad (60 a 90 años)³. Como pródromos de la enfermedad cutánea se presentan infecciones febriles de las vías respiratorias superiores, síntomas gastrointestinales (diarrea), amigdalitis o un cuadro de tipo gripal, de 1 a 3 semanas antes de las lesiones cutáneas. Lesiones sensibles con la palpación. Fiebre (no siempre presente), cefalea, artralgias, malestar general⁴.

El Síndrome de Sweet se caracteriza por placas y nódulos pardo rojizos, frecuentemente dolorosos y que aparecen ante todo en la cabeza, el cuello, las extremidades superiores, en cerca de 10% de los pacien-

tes existe una enfermedad maligna coexistente, casi siempre una leucemia aguda no linfocítica⁵. Hay placas eritematoedematosas sobrelevadas, infiltradas que intentan formar ampollas en el centro con superficie ondulante “en montaña rusa” en cara y tronco⁶. Las lesiones cutáneas del Síndrome de Sweet puede ser la manifestación inicial de malignidad y puede preceder el diagnóstico por muchos meses. El paciente suele estar agudamente enfermo con fiebre persistente alta y malestar general, con lesiones que afectan típicamente la cara y parte superior del cuerpo⁷. A menudo es precedido por un cuadro catarral. Existen formas atípicas sin fiebre o sin neutrofilia. El estudio histopatológico muestra una intensa infiltración dérmica por neutrófilos⁸.

El tratamiento con esteroides produce una respuesta rápida pero las recurrencias son comunes⁹ de hecho la rápida repuesta clínica a la administración de corticoesteroides constituye uno de los criterios de diagnóstico del SS. La dosis habitual es de 1 mg/kg/día, disminuyendo paulatinamente durante 3-6 semanas. El yoduro potásico puede ser tan eficaz como los glucocorticoides, con dosis de 300 mg cada 8 horas, aunque hay que considerar sus efectos secundarios tiroideos y la vasculitis. La colchicina también puede emplearse con buena respuesta hasta en el 90% de los pacientes a dosis de 0,5 mg/8 horas, teniendo en cuenta en su elección sus reacciones adversas sobre el aparato digestivo¹⁰.

Se puede concluir que el síndrome de Sweet puede ser inducido por una reacción de hipersensibilidad y debe tenerse como opción diagnóstica en casos como el presentado, dependiendo para su diagnóstico de la histopatología.

REFERENCIAS

1. Escobar RCE, Falabella R. **Diccionario Dermatológico**. Falabella R, Victoria J, Barona Cabal MI, Domínguez Soto L. Dermatología. 7Ed. Medellín: FONDO EDITORIAL DE LA CIB; 2009: p. 667.
2. Puig L, Bordas X, Carrascosa JM, **Dermatosis Paraneoplásicas**. Grupo CTO. Manual de CTO Dermatología. 8Ed. Madrid: CTO Editorial; 2009: p. 85.
3. McKoy K. **Hipersensibilidad y Alteraciones Inflamatorias**. Beers M, Porter R, Jones T, Kaplan J, Berkwitz M. El Manual Merck. 11Ed. Madrid: ELSEVIER; 2007: p.1053.
4. Wolff K, Jhonson R, Suurmond D, Guerra Tapia A. **Otras Enfermedades Inflamatorias**. Wolff K, Jhonson R, Suurmond D, Guerra Tapia A. Fitzpatrick. Atlas en Color y Sinopsis de Dermatología Clínica. 5Ed. Madrid: McGRAW-HILL Interamericana; 2005: p. 156.
5. Bologna J, Braverman I. **Manifestaciones cutáneas de enfermedades internas**. Longo D, Jameson L, Fauci A, Stephen L. Hauser, Loscalzo J. HARRISON principios de Medicina Interna. 18Ed. Madrid: McGRAW-HILL Interamericana; 2012: p. 333.
6. Ruiz B, Campos J. **Manifestaciones Cutáneas de las enfermedades sistémicas**. AMIR Medicina. 2Ed. Madrid: MARBÁN libros S.L; 2007: p. 86.
7. Rycroft R, Robertson S, Wakelin S. **Trastornos Inflamatorios**. Rycroft R, Robertson S, Wakelin S. Manual a color de Dermatología. 2Ed. London: Manson Publishing Ltd; 2010: p. 147.
8. Fonseca E. **Manifestaciones Dermatológicas de enfermedades sistémicas**. Rozman F. Medicina Interna. 13Ed. Madrid: ELSEVIER; 2005: p. 1326.
9. Buxton P. **Las erupciones que surgen en la dermis**. ABC de Dermatología. 4° Ed. London: BMJ Publishing Group; 2003: p. 36.
10. Corpas TD, Castells A, Marquina A. **Síndrome de Sweet: Estudio retrospectivo de 24 pacientes en el área del Hospital Universitario Doctor Peset de Valencia**. Universidad Autónoma de Barcelona-Departamento de Medicina. Acceso 01 de Febrero 2015. Disponible en: http://ddd.uab.cat/pub/trerec-pro/2012/hdl_2072_182730/TR-DiazCorpas.pdf