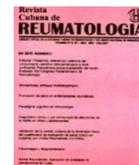


Revista Cubana de Reumatología

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen 20, Número 2; 2018 ISSN: 1817-5996
www.revreumatologia.sld.cu



ESTUDIO DE CASOS

Síndrome de Sweet. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Sweet syndrome. Case report and literature review

Alexander Ariel Padrón González ^I, Anisleidys Martínez Infante ^{II}, Rafael Isaia Reyes-Velázquez ^{III}

^I Médico General Básico. Residente de 2do año Inmunología. Instituto de Ciencias Básicas y Preclínicas Victoria de Girón, Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

^{II} Especialista de 1er Grado en Gastroenterología. Servicio de Gastroenterología, Hospital General Docente Abel Santamaría Cuadrado. Pinar del Río, Cuba.

^{III} MSc. Especialista de 1er Grado en Imagenología y Medicina General Integral. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presentación el caso de una paciente femenina de 52 años con artralgiyas, fiebre de 39 grados, anorexia, conjuntivitis y lesiones eritemato-vesículo-pustulosas pruriginosas y dolorosas, asimétricas, en manos, brazos y espalda desde hace 3 días. En los exámenes de laboratorio los leucocitos se encontraban en 14.6×10^9 /L con 70 % de neutrófilos, eritrosedimentación en 117 mm/h, la biopsia de piel evidenció dermatitis nodular y difusa, patrón Ackerman 7 concluyente para un síndrome de Sweet.

Palabras Clave: síndrome de Sweet, diagnóstico, tratamiento, evolución.

ABSTRACT

We present the case of a female patient 52 year old with arthralgias, a fever of 39 degrees, anorexia, conjunctivitis, and pruritic and painful, asymmetric, erythematous-vesicular-pustular lesions on hands, arms and back for 3 days. In the laboratory tests the leukocytes were in 14.6×10^9 /L with 70 % of neutrophils, erythro sedimentation in 117 mm / h, the skin biopsy showed nodular and diffuse dermatitis, Ackerman 7 pattern conclusive for a Sweet syndrome.

Keywords: Sweet syndrome, diagnosis, treatment, evolution.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Sweet (SS) o dermatosis neutrofílica febril aguda se caracteriza por fiebre, artralgias y lesiones eritematosas en piel con abundantes neutrófilos maduros en estudios histopatológicos.¹ Es una dermatosis poco común.² Descrito en 1964 por el Dr. Sweet. Es más frecuente entre los 30 y 60 años afectando en su mayoría a mujeres.^{1,3}

Las lesiones tienen una apariencia pseudovesicular.⁴ Aunque la etiología no está aclarada totalmente, se proponen como posibles causas desencadenantes la irritación mecánica, infecciones, quimiotaxis neutrofílica disfuncional, hipersensibilidad, e inducción por el factor estimulante de colonias de granulocitos.^{5,6}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 52 años, con antecedentes patológicos personales de Diabetes Mellitus tipo II e Hipertensión Arterial con tratamiento. Viene con cuadro de diarreas, vómitos, artralgias generalizadas, fiebre de 39 grados, anorexia, conjuntivitis y lesiones eritemato-vesículo-pustulosas pruriginosas y dolorosas en manos, brazos y espalda desde hace 3 días.

Al examen físico: se encontraba taquicárdica, y se constató fiebre de 38 grados Celsius y las lesiones en piel con distribución asimétrica.

En los exámenes de laboratorio los leucocitos estaban en 14.6×10^9 /L con 70 % de neutrófilos y glicemia en 14.9 mmol/L. Se ingresó la paciente con diagnóstico presuntivo de diabetes mellitus tipo II descompensada. Inicialmente llevó tratamiento con analgésicos, antibióticos, diuréticos, antihistamínicos H1, e insulina.

A los 2 días se repitieron los complementarios con leucocitos en 7×10^9 /L neutrofilia de 0,75, eritrosedimentación en 117 mm/h. Por las manifestaciones clínicas de esta paciente y los complementarios se decidió iniciar tratamiento con prednisona con una dosis inicial de 20 miligramos al día, incrementando la dosis hasta 50 miligramos al día. Se realizó la biopsia de piel pensando en un posible SS. La biopsia evidenció dermatitis nodular y difusa con infiltrado neutrofílico y ausencia de elementos de vasculitis, patrón Ackerman 7,³ compatible con dicho síndrome.

Con el tratamiento esteroideo las lesiones en piel mejoraron. A los 15 días la eritrosedimentación estaba en 43 mm/h, leucocitos en 10×10^9 /L y neutrófilos en 0,66. La evolución fue favorable, con remisión de los signos y síntomas y normalización de exámenes complementarios. Se decidió alta a los 17 días.

DISCUSIÓN

El SS se puede presentar de manera clásica (precedido por infecciones del tracto respiratorio superior o gastrointestinal), idiopática (70 % de los casos), asociado a procesos malignos (10 al 20 % asociado a linfomas, leucemia mieloide), o menos frecuente inducido por fármacos.^{3,5,6} El presente caso de SS es de causa idiopática.

La incidencia mayor de los casos idiopáticos y clásicos ocurre entre 40 y 50 años, es 5 veces más frecuente en mujeres que en hombres. El SS representa 4 de cada 1000 casos en unidades dermatológicas.^{7,8.}

La paciente presentó lesiones eritemato-vesículo-pustulosas pruriginosas y dolorosas en manos, brazos, y espalda con distribución asimétrica y fiebre de 38 grados Celsius con 3 días de evolución. En los casos de SS idiopático las lesiones ocurren con una distribución generalizada que afectan típicamente las manos, cara y el tronco, usualmente son eritematosas, en forma de nódulos o pápulas con distribución asimétrica, pueden tener vesículas transparentes debido al edema pronunciado.^{2,6}

La fiebre y las artralgias son en el 80 % de los casos los síntomas más frecuentes, que preceden u ocurren de manera simultánea con otras manifestaciones. Para el diagnóstico se requiere que se cumplan los dos criterios mayores más al menos, dos de los criterios menores.^{3,6} [Tabla 1]

Tabla 1. Criterios mayores y menores para establecer el diagnóstico del Síndrome de Sweet.^{2,3,6}

	Criterios mayores	Criterios menores
Manifestaciones clínicas	Aparición repentina de lesiones eritemato-vesículo-pustulosas, pruriginosas y dolorosas diseminadas en la piel	Fiebre o infecciones previas; que coexistan conjuntivitis, artralgias o enfermedades malignas
Exámenes complementarios	Evidencia histopatológica de infiltrado neutrofílico dérmico con o sin vasculitis	eritrosedimentación mayor que 20 mm/h, proteína C reactiva positiva, más de 8 000 leucocitos con más del 70 % de neutrófilos
Respuesta a tratamiento		Respuesta óptima a la administración de esteroides pero no para antibióticos

La paciente tuvo todos los criterios descritos para esta entidad. Se realizó el diagnóstico por las manifestaciones clínicas, los valores de los complementarios, la buena respuesta al tratamiento esteroideo, y el resultado de la biopsia de piel.

Los principales diagnósticos diferenciales son eritema multiforme atípico, enfermedades que produzcan artralgias generalizadas, lepra, sífilis.⁹

Los hallazgos clásicos histológicos son un infiltrado neutrofílico denso sin ninguna evidencia de vasculitis primaria.^{3,6} Lo que se correlaciona con lo hallado en nuestro caso.

Nuestra paciente fue tratada con esteroides con una buena respuesta. Los glucocorticoides sistémicos son la primera línea del tratamiento del SS, mejorando rápidamente los síntomas y las manifestaciones cutáneas. Otros tratamientos son colchicina, indometacina, dapsona, doxiciclina, ciclofosfamida, clofazimina. Sin tratamiento las lesiones pueden persistir por semanas o meses o resolverse espontáneamente.⁶

CONCLUSIONES

Queremos hacer énfasis que debemos ser suspicaces para realizar un diagnóstico temprano de esta dermatosis poco común lo que facilita el seguimiento, tratamiento correcto y la evolución satisfactoria de los pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sharma A, Rattan R, Shankar V, Tegta GR, Verma GK. Sweet's syndrome in a 1-year-old child. *Indian J Paediatr Dermatol*. [Internet] 2015 [citado 2017 Mar 6];16:29-31. Disponible en: <http://www.ijpd.in/text.asp?2015/16/1/29/149426>
2. Rajendran A, Zacharia GS, Zacharia SA, George KC. Sweet's syndrome in human immune deficiency virus-infected patient. *Indian J Sex Transm Dis*. [Internet] 2014 Jul-Dec;35(2):149-51. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4553846/>
3. López Gamboa VR, Rossello VE, Blanzari MJ, Zanni G, Bringas A, Nocito MJ, Papa MB. Farmacodermia: La otra "Gran Simuladora". *Revista Methodo*. 2016;1(1).
4. Jindal SR, Kura MM. Classical Sweet's syndrome. *Indian Dermatol Online J* [Internet] 2014 [citado 2017 Mar 6];5:107-8. Disponible en: <http://www.idoj.in/text.asp?2014/5/1/107/126067>
5. Alsaleh K. Sweet's syndrome with multiple myeloma. *J Appl Hematol*. 2014 [citado 2017 Mar 6];5:69-70. Disponible en: <http://www.jahjournal.org/text.asp?2014/5/2/69/137158>
6. Verma R, Vasudevan B, Pragasam V, Mitra D. Unusual Presentation of Idiopathic Sweet's Syndrome in a Photodistributed Pattern. *Indian J Dermatol*. 2014 Mar-Apr; 59(2):186-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3969681/>
7. Chauhan A, Sharma N, Sharma SD. Sweet's syndrome with nodular scleritis: A rare case report. *MAMC J Med Sci*. [Internet] 2016 [citado 2017 Mar 6];2:149-51. Disponible en: <http://www.mamcjms.in/text.asp?2016/2/3/149/191682>
8. Rattan R, Sharma A, Shanker V, Tegta GR, Verma GK. Transient autoimmune thyroiditis associated with Sweet's syndrome. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. [Internet] 2016 [citado 2017 Mar 6];82:112. Disponible en: <http://www.ijdvl.com/text.asp?2016/82/1/112/162323>
9. Bubna AK, Rangarajan S. Molluscoid Pseudovesicles: An Unusual Presentation of Sweet's Syndrome. *Indian J Dermatol*. [Internet] 2015 Nov-Dec [citado 2017 Mar 6];60(6):636. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4681224/>

Los autores refieren no tener conflicto de intereses.

Recibido: 22 de febrero de 2018

Aprobado: 6 de abril de 2018

Autor para la correspondencia: *Dr. Alexander Ariel Padrón González*. Correo electrónico:
paxander@infomed.sld.cu

Instituto de Ciencias Básicas y Preclínicas Victoria de Girón, Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, La Habana, Cuba.