

SINDROME DE SWEET: REPORTE DE CUATRO CASOS Y REVISION DE LA LITERATURA

Grajales Hernández, Victor D.
Valencia Acevedo, Carlos A.

RESUMEN

Se reportan cuatro casos de síndrome de Sweet, con comentarios sobre su epidemiología, los trastornos asociados, principalmente hematológicos, y se llama la atención acerca de dos hallazgos que son considerados atípicos pero que se presentaron en 2 de los casos: eritema nudoso y conjuntivitis.

Se revisó la literatura mundial, y finalmente se comenta el tratamiento exitoso mediante la infiltración con triamcinolona en una paciente con lesiones localizadas. (Palabras clave: Sweet, eritema nudoso, conjuntivitis.)

INTRODUCCION

La primera descripción de la dermatosis neutrofílica febril aguda fue hecha por Sweet, quien en 1964 reportó una afección desconocida hasta entonces y que estaba caracterizada por aparición de placas eritematosas dolorosas en piel, acompañadas de fiebre, artralgias, leucocitosis e infiltrado dérmico de PMN. Este primer análisis incluyó una serie de ocho pacientes de sexo femenino, en edad media de la vida. Desde entonces abundan las comunicaciones sobre nuevos casos en la literatura.

No obstante estar bien establecido el cuadro clínico e histológico, su etiopatogenia permanece oscura; en muchos pacientes se reporta una infección respiratoria superior que precede al brote cutáneo una o varias semanas; diferentes patologías se han asociado con la aparición del síndrome de Sweet (SS), pero las más frecuentes son los trastornos hematológicos malignos, especialmente la leucemia mieloide aguda, la cual ha aparecido en varios casos, meses o años después de diagnosticarse las lesiones cutáneas. Estas asociaciones sugieren que podría existir una reacción de hipersensibilidad a antígenos bacterianos, virales o tumorales.

Victor D. Grajales Hernández MD, Residente 3er Año
Carlos A. Valencia Acevedo MD, Residente 2o Año
Servicio de Dermatología Universidad de Antioquia
Hospital Universitario San Vicente de Paul
Cll. 64 No. 51-154
Medellín

Los estudios publicados muestran valores normales o aumentados de la quimiotaxis y de la fagocitosis neutrófica y de su actividad metabólica y asesina¹.

PRESENTACION DE CASOS

Caso No. 1:

Paciente de 33 años, mujer, con historia de leucemia linfocítica crónica diagnosticada seis meses antes de su consulta a Dermatología. Fue revisada en noviembre de 1988 con cuadro de 20 días de evolución consistente en fiebre y aparición de placas eritematosas, infiltradas, y lesiones vesiculosas, dolorosas, localizadas en párpado inferior y región malar derecha (Fig. No. 1)

Exámenes practicados: Hemoleucograma: Leucocitos 128.000; neutrófilos 3%, Linfocitos atípicos 20%; Hb: 11 gr.; Hto.: 34. Sedimentación: 85.

Biopsia de lesión cutánea: Cuadro compatible con SS (Fig. No. 2)

Otros estudios practicados (ecografía renal y hepática, BK en esputo, factor reumatoideo) fueron negativos.

Tratamientos: Inicialmente recibió yoduro de potasio v.o., y posteriormente DDS sin mejoría, por lo cual se realizaron infiltraciones con triamcinolona; al cabo de 5 sesiones la paciente quedó libre de lesiones y hasta la fecha no ha presentado recidivas.

Caso No. 2:

Mujer de 36 años, en tratamiento en el Servicio de Hematología desde agosto de 1987, por leucemia mieloide crónica; cinco días antes de su consulta a Dermatología, presentó erupción de placas eritematosas y pústulas en la región malar, dorso nasal y antebrazos, acompañadas de fiebre, malestar general, astenia y adinamia. Como hallazgo adicional existían lesiones compatibles con eritema nudoso en miembros inferiores.

Exámenes de laboratorio: Hemoleucograma: Leucocitos 46.500; Neutrófilos 83%; Hb: 7.7; Hto.: 25; Sedimentación: 55.

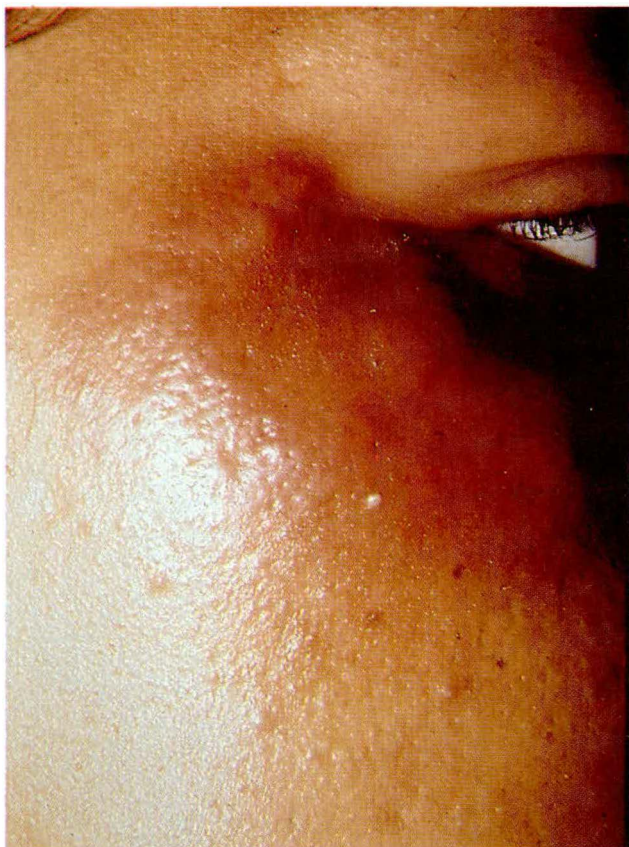


Fig. No. 1 Placa eritematosa, edematosa, con vesículas en cara (paciente # 1).

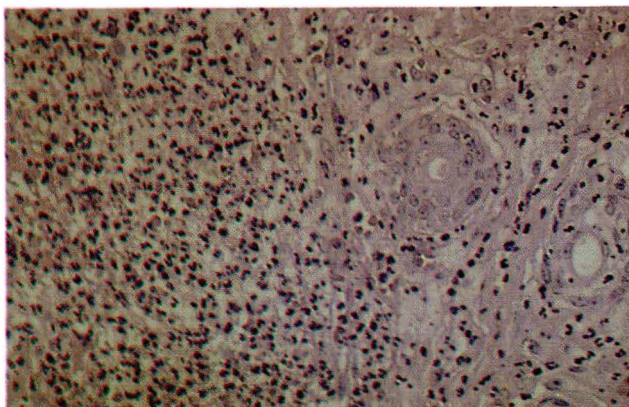


Fig. No. 2. Difuso infiltrado inflamatorio neutrofilico en demis.

Biopsias de lesiones cutáneas: Lesión de miembro superior: Cuadro de dermatosis neutrofilica aguda. Lesión en miembro inferior: Cuadro compatible con eritema nudoso. Otros exámenes: Látex negativo. Cromosoma Philadelphia positivo.

Tratamiento: Sólo se trató su enfermedad de base. No se manejaron sus lesiones en piel. La paciente no ha regresado a control desde marzo de 1988.



Figs. No. 3 y 4. Compromiso de dorso y palma, con placas eritematosas y ampollas, en el paciente # 4.



Fig. No. 4.

Caso No. 3:

Hombre de 38 años, quien consultó al Servicio de Dermatología en febrero de 1984, por lesiones de mes y medio de evolución consistentes en placas eritematosas dolorosas y vesículas, algunas exulceradas, localizadas en pómulos y en V del cuello, cuadro acompañado por fiebre de 39.5 grados y malestar general. El examen físico reveló adicionalmente se-

creción conjuntival purulenta en ambos ojos y lesiones tipo eritema nudoso en miembros inferiores. No se encontró otra patología asociada ni trastorno hematológico concomitante.

Exámenes de laboratorio: Hemoleucograma: Leucocitos: 14.300; Neutrófilos 66%; Hb: 15; Hto.: 36; Sedimentación: 54.

Biopsias lesiones cutáneas: V del cuello: Cuadro compatible con SS. Miembro inferior: Compatible con eritema nudoso.

Otros exámenes (urocultivo, Rx de tórax, ANA) fueron negativos.

Tratamiento: Yoduro de potasio v.o., esteroides v.o. e indometacina v.o. La evolución se desconoce por abandonar el paciente la consulta externa.

Caso No. 4:

Mujer de 48 años quien consulta al Servicio de Dermatología en agosto de 1990 por cuadro de 12 días de evolución con placas eritematosas, dolorosas, acompañadas de ampollas en cara, cuello, antebrazos, manos y mucosa nasal (Figs. No. 3 y 4); además aquejaba fiebre, artralgias y compromiso del estado general. El examen físico reveló, conjuntivitis purulenta bilateral.

Exámenes de laboratorio: Hemoleucograma: Leucocitos: 8.700. Neutrófilos: 31%; Hb: 8; Hto.: 26.7; Sedimentación: 107.

Estudio Hematológico completo: Anemia leucocito-eritroblástica y trombocitopenia.

Otros estudios (Rx de tórax, ANA, pruebas de función renal y hepática) fueron negativos.

Biopsia de piel: Cuadro compatible con dermatosis neutrófila febril aguda.

Tratamiento: Se inició prednisona 75 mg/día con poca respuesta, por lo cual se cambió a yoduro de potasio v.o., con mejoría. Dada de alta en buenas condiciones.

COMENTARIOS

Reportamos cuatro casos de SS vistos en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario San Vicente de Paúl de Medellín, Colombia, entre los años 1984 y 1990. Todos los pacientes presentaron compromiso de cara, cuello y miembros superiores, sitios que se encuentran afectados con más frecuencia, de acuerdo con la literatura revisada^{2,3}.

Desde el punto de vista epidemiológico, hubo una marcada predominancia del sexo femenino (3/4 casos). Hasta hoy, esta tendencia se mantiene mundialmente, pues todos los reportes apuntan a un predominio en las mujeres, en una pro-

porción aproximada de 4:1, excepto los casos infantiles, en los cuales la distribución por sexos tiende a ser 1:1^{1,2,4,5,6}.

La edad de nuestros pacientes varió entre los 33 y 48 años, datos que están de acuerdo con la edad más comúnmente afectada por el SS^{2,5}; hasta el presente sólo se han reportado 16 niños afectados, con edades de comienzo fluctuantes entre los 6 meses y los 12 años¹.

Son llamativos los trastornos hematológicos encontrados en nuestros pacientes. En efecto, en el caso No. 1, existía una leucemia linfocítica crónica, diagnosticada con anterioridad. En caso No. 2, la paciente se encontraba en tratamiento de una leucemia mielocítica crónica. Finalmente, en el caso No. 4, la enferma consultó inicialmente por su cuadro dermatológico y en la evaluación y estudios subsiguientes fue posible documentar la presencia de anemia leucocito-eritroblástica y trombocitopenia.

Con respecto a estas asociaciones, es preciso señalar que el SS se asocia con malignidad en aproximadamente un 20% de los pacientes⁷, los cuales pueden tener una neoplasia manifiesta u oculta, siendo la leucemia mielocítica aguda la más frecuentemente encontrada. Otras condiciones neoplásicas, tanto benignas como malignas, se han asociado, bien sea acompañando al cuadro de dermatosis neutrófila febril aguda o en algunas ocasiones precediéndola (como en dos de nuestros pacientes). Estas condiciones incluyen leucemia mielocítica crónica, adenocarcinoma de colon, enfermedad de Crohn, carcinomas de mama y de cérvix y mielofibrosis^{8,9,10,11,12,13}. Otros reportes encuentran enfermedad subyacente hasta en el 50% de los casos, entre ellas infección estreptocócica y aún el embarazo⁶. Finalmente, se relatan algunos casos de SS inducidos por drogas, tales como furosemida, hidralazina y minociclina^{14,15,16}.

Merece comentario aparte el hecho de que dos de nuestros cuatro pacientes presentaron simultáneamente un cuadro clínico típico del SS y lesiones clásicas de eritema nudoso, comprobadas por biopsia; lo cual hace que esta última entidad se tenga en cuenta en el diagnóstico diferencial del síndrome. Tal asociación ha sido escasamente reportada en la literatura y en algunos casos, el eritema nudoso precedió a la dermatosis por varios años. Otro hecho digno de mención es la presencia de conjuntivitis en dos de nuestros casos, lo cual es raro en los pacientes afectados de SS^{1,7}.

El cuadro hemático reveló anemia en los casos 1^o, 2^o y 4^o; en estos pacientes se documentó un trastorno hematológico subyacente; hubo leucocitosis marcada en los casos 1^o y 2^o; moderada en el caso 3^o, y cifras normales de leucocitos en el 4^o. La sedimentación elevada fue una constante en los cuatro casos.

Con respecto a los hallazgos hematológicos, los reportes de la literatura concuerdan con lo encontrado en nuestros casos, pues son muchos los que coinciden en que el cuadro hemático en general se caracteriza por anemia, leucocitosis y sedi-

mentación aumentada, aunque eventualmente pueden estar ausentes uno o varios de estos cambios.

Quisiéramos por último resaltar la excelente respuesta a la terapia con infiltraciones de triamcinolona, dado a una de las pacientes (caso 1), en quien habían fracasado tratamientos sistémicos previos con yoduros y DDS. Es de anotar que era una paciente que ameritaba este procedimiento, dado lo circunscrito de sus lesiones (sólo en párpado inferior y región malar derecha).

SUMMARY

Four cases of Sweet's syndrome are reported. The epidemiology and the associated abnormalities are commented, especially the hematologic disorders. One half of the patients had erythema nodosum and conjunctivitis, which are considered rare associations of the syndrome. A brief review of the literature is made. We consider of special interest the good response that we obtained with the infiltration of triamcinolone in localized lesions in one of the patients.

(Key words: Sweet, Erythema nodosum, conjunctivitis.)

BILIOGRAFIA

1. Collins P, Rogers S; Keenan P, et al. Acute Febrile Dermatitis in Childhood (Sweet's Syndrome). *Br J Dermatol* 1991;124(2):203-206.
2. Zamora-Martínez E, Martín-Moreno L, De Castro Torres A, et al. Síndrome de Sweet. Estudio de 10 casos y revisión de la literatura. *Rev Clin Esp* 1990;186(6):264-269.
3. Delgado-Martínez JR, Inglada Galiana L, Sánchez-Hernández JA, et al. Síndrome de Sweet: presentación de un caso atípico y revisión de la literatura. *Rev Clin Esp* 1989;185(5):246-249.

4. Soppi E, Nousiainen T, Seppä A, et al. Acute Febrile Neutrophilic Dermatitis (Sweet's Syndrome) in association with Myelodysplastic Syndromes: a report of three cases and a review of the literature. *Br J Haematol* 1989;73(1):43-47.
5. Cohen PR, Almeida L, Kurzrock R. Acute Febrile Neutrophilic Dermatitis. *Am Fam. Physician.* 1989; 39(3):199-204.
6. Kemmett D, Hunter JA Sweet's Syndrome: a clinico-pathologic review of twenty-nine cases. *J Am Acad Dermatol* 1990;23(3 pt. 1):503-507.
7. Cohen PR, Talpaz M, Kurzrock R. Malignancy associated Sweet's Syndrome: Review of the world literature. *J Clin Oncol* 1988;6(12):1887-97.
8. Sharma PK, Schwartz RA, Janniger CK, et al. Sweet's Syndrome with Acute Leukemia. *Cutis* 1991;47(4):249-252.
9. Clemmensen OJ, Menne T, Brandrup F, et al. Acute Neutrophilic Dermatitis. A marker of malignancy? *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1989;69(1):52-58.
10. Hatch ME, Farber SS, Superfon NP, et al. Sweet's Syndrome associated with chronic myelogenous leukemia. *Am Osteopath Assoc* 1989;89(3):363-370.
11. Von-Den Driesch P, Gómez RS, Kiesewetter F, et al. Sweet's Syndrome: Clinical spectrum and associated conditions.
12. Meulders Q, Allar A, Eggers S, et al. Sweet's Syndrome and Myelodysplastic Syndrome in a patient with metastatic breast carcinoma. *Am J Med* 1989;86(1):138-139.
13. Su WP, Alegre VA, White WL. Myelofibrosis discovered after diagnosis of Sweet's Syndrome. *Int J Dermatol* 1990;29(3):201-204.
14. Cobb MW, furosemide induced eruption simulating Sweet's Syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1989;21(2pt2):339-343.
15. Ramsey Goldman, Franz T, Solano FX, et al. Hidralazine induced Lupus and Sweet's Syndrome. Report and Review of the literature. *J Rheumatol* 1990; 17(5); 682-684.
16. Mensing H, Kowalzik L. Acute febrile neutrophilic dermatitis (Sweet's Syndrome) caused by minocycline. *Dermatologica*, 1991;182(1):43-46.

AGRADECIMIENTOS:

A los doctores Diego E. Jaramillo J. y Susana Restrepo G. por su valiosa colaboración para la realización de este artículo.