

## SÍNDROME DE SWEET: REPORTE DE UN CASO

### SWEET SYNDROME: A CASE REPORT

Walter Llaque Bardales<sup>1</sup>  
Stefany Luján Salcedo<sup>1</sup>  
Daniel Valderrama Salazar<sup>1</sup>

Recibido: 05 de mayo del 2019  
Aceptado: 10 de mayo del 2019

#### RESUMEN

El síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica febril es una entidad dermatológica poco común caracterizada por la aparición de fiebre, leucocitosis neutrofílica, erupción aguda en forma de placas y/o nódulos eritematovioláceos y dolorosos con predominio de cuello y miembros superiores e histopatológicamente por infiltración dérmica de neutrófilos. En la mayoría de casos es de origen idiopático aunque puede estar asociado a condiciones sistémicas, infecciones o neoplasias subyacentes, incluso medicamentos o el embarazo. Caso clínico: Mujer de 51 años, con antecedentes de disuria, polaquiuria y dolor articular, consulta por presentar placas y nódulos, dolorosos localizados en miembros superiores y tórax con progresión a miembros inferiores asociados a mialgias y fiebre. Fue tratada con corticosteroides obteniendo una excelente respuesta.

**Palabras clave:** Síndrome de Sweet, fiebre, corticosteroides, reporte de caso.

#### ABSTRACT

Sweet syndrome or febril neutrophilic dermatosis is an uncommon dermatological entity characterized by the appearance of fever, neutrophilic leukocytosis, acute eruption in the form of erythematovioláceos and acute plastics and / or plastics and to severe predominance of the neck and superior and histopathologically due to dermal infiltration of neutrophils. In most cases it is of idiopathic origin although it may be associated with systemic conditions, infections or underlying neoplasms, including medicaments or pregnancy. Clinical case: A 51-year-old woman, with a history of dysuria, polaquiuria and joint pain, seeks to present plaques and nodules, painful located in upper and thorax members with progression to lower members associated with myalgia and fever. It was treated with corticosteroids by obtaining an excellent response.

Key words: Sweet syndrome, fever, Adrenal cortex hormones, case report

1 Alumnos de sexto año de Medicina Humana de la Universidad Privada Antenor Orrego

## **INTRODUCCIÓN**

El Síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica febril aguda, fue descrito en 1964 por Robert Douglas Sweet, quien originalmente lo denominó "enfermedad de Gomm-Button" en honor a sus dos primeras pacientes(1,2). Se caracteriza clínicamente por fiebre, leucocitosis y lesiones cutáneas en las extremidades, cara y cuello, que se manifiestan como pápulas, placas o nódulos eritematovioláceos dolorosos, mostrando en la histología una infiltración dérmica de neutrófilos(3,4). El síndrome de Sweet es considerado una enfermedad inflamatoria poco frecuente. Presenta una incidencia aproximada de 2,7 a 3 cada 106 casos anuales en la población general(5). La patogenia no se conoce bien, sin embargo se ha asociado con infecciones, inmunodeficiencias, fármacos y neoplasias(6)

## **CASO CLÍNICO**

Mujer de 51 años, con antecedente de disuria y polaquiuria 2 semanas antes de su ingreso, automedicada con Fenazopiridina.

Acude por presentar placas y nódulos eritematovioláceos de seis días de evolución, dolorosos, con una forma de inicio brusco en miembros superiores y tórax con progresión a miembros inferiores asociados a mialgia. Fue evaluada en Centro de Salud Jerusalén donde es tratada con Dicloxacilina, Mupirocina y Clorfenamina. No mejora sintomatología y se añade fiebre de 38.5 °C además de dolor leve tipo punzada en rodilla y pie derecho que impide movilización. Motivo por el cual fue evaluada en el servicio de emergencia del Hospital Regional Docente de Trujillo donde se hospitaliza.

Al examen físico se evidenciaron múltiples placas y nódulos eritematovioláceos, dolorosos a la palpación, en cuello, tórax, miembros superiores y miembros inferiores que respetan palmas y plantas. (Figuras 1 y 2). Se tomó biopsia de muslo y tobillo. La histología mostró una dermatitis crónica superficial perivascular, hallazgos que fueron compatibles con el Síndrome de Sweet. Se inició tratamiento con metilprednisona de 500 mg, 2 ampollas endovenoso cada 24 horas, con una excelente respuesta y tratamiento definitivo.



**Figura 1.** Placas eritematovioláceas con descamación en cuello

**Figura 2.** Nódulos eritematovioláceos, dolorosos en miembro superior

## DISCUSIÓN

El Síndrome de Sweet forma parte de las dermatosis neutrofilicas, enfermedades inflamatorias en cuya histología se evidencia un infiltrado neutrofilico y son clasificadas según la localización de dicho infiltrado en 3 grupos: i) superficial (epidermis), como la dermatosis pustular subcórnea, ii) dérmico, como el síndrome de Sweet y iii) profundo, como el pioderma gangrenoso. (7)

La incidencia es más alta en mujeres entre la tercera y sexta década de la vida, como es el caso de nuestra paciente.(8,9)

Se desconoce la etiología en la mayoría de los casos y en ciertas ocasiones hay antecedentes de infecciones (del tracto respiratorio superior, gastrointestinales o del tracto urinario). En la parte clínica, las manifestaciones cutáneas evidencian pápulas, nódulos o placas eritematovioláceas, que son dolorosas y no causan prurito, de tamaño variable y asimétricas cuya localización es típica en extremidades superiores, cuello y cara; dentro de manifestaciones extracutáneas hay presencia de fiebre, leucocitosis, mialgias, conjuntivitis, úlceras orales; el dolor articular también es común (37-51%). En el presente caso hay presencia de algunos de estos síntomas como la fiebre, mialgias, el dolor que presentó en rodilla y las múltiples placas y nódulos eritematovioláceos, dolorosos a la palpación, en cuello, tórax, miembros superiores y miembros inferiores, lo cual no es frecuente, pues la localización típica es en miembros superiores, cuello y cara.(9)

Para el diagnóstico existen unos criterios propuestos por Su y Liu en 1986 y modificados por von den Driesch; para determinar el diagnóstico se necesitan dos criterios mayores y al menos 2 menores (Tabla 1)(3,10). La paciente tuvo presente los dos criterios mayores y tres criterios menores, los cuales fueron: antecedente de infección del tracto urinario superior, artralgias, el compromiso del estado general y fiebre y la excelente respuesta a tratamiento con corticoides sistémicos.

En los hallazgos histológicos se observa un denso infiltrado perivascular neutrofilico en la dermis superficial con leucocitoclasia de algunos neutrófilos, además de linfocitos, histiocitos y eosinófilos en menor número.(11) Lo que se correlaciona con lo hallado en nuestro caso.

En cuanto al tratamiento, nuestra paciente fue tratada con metilprednisolona. Sin tratamiento, las lesiones pueden persistir durante semanas o incluso meses. En las lesiones localizadas, se pueden usar corticosteroides tópicos de alta eficacia. El tratamiento de elección son los corticosteroides sistémicos, con la consiguiente mejoría de las manifestaciones cutáneas y extracutáneas dentro de las primeras 72 horas desde el inicio del tratamiento. Asimismo se puede usar prednisona en dosis inicial de 30 a 60 mg diarios o 0,5 a 1,5 mg/kg, para luego reducir dicha dosis gradualmente. Otros agentes considerados de primera línea son el yoduro de potasio (900 mg/día) y la colchicina (1,5 mg/día). El tratamiento de segunda línea incluye indometacina (50-150 mg/día), clofazimina (100-200 mg/día), dapsona (100-200 mg/día) y ciclosporina (2-4 mg/Kg/día).(12)

Criterio	Descripción
<b>Criterios mayores</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Inicio abrupto de placas o nódulos eritematosos, doloroso, ocasionalmente con vesículas, pústulas o bulas</li><li>• Infiltración predominantemente neutrofilica en la dermis sin vasculitis leucocitoclástica</li></ul>
<b>Criterios menores</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Pródromos de fiebre (&gt;38°C) o de proceso infeccioso, inmunización, neoplasia sólida</li><li>• o hematológica, trastorno inflamatorio</li><li>• (artralgias, conjuntivitis), embarazo</li><li>• Leucocitosis &gt;8x10<sup>9</sup>/L</li><li>• Neutrófilos &gt;70%</li><li>• Concentraciones altas de proteína C reactiva</li><li>• Velocidad de eritrosedimentación &gt;20 mm/h</li><li>• Respuesta a los corticoesteroides sistémicos</li></ul>

## CONCLUSIONES

El síndrome de Sweet es una enfermedad inflamatoria de la piel o dermatosis poco frecuente relacionada a infecciones o neoplasias, por lo que se debe tener un alto índice de sospecha de una de estas patologías subyacentes a pesar de que la mayoría de casos sean Idiopáticos. Si bien se caracteriza por placas, nódulos o placas eritematovioláceas acompañadas de fiebre su clínica es muy variada lo cual hace difícil su diagnóstico. Cada paciente deberá ser estudiado bajo criterios clínicos, estudios anatomopatológico e imágenes para tener certeza de la patología en cuestión. Los corticoesteroides son el tratamiento de elección para la resolución completa de las lesiones cutáneas, pero los pacientes deben tener seguimiento, debido al riesgo de recurrencia de lesiones.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Marcoval J, Martín-Callizo C, Valentí-Medina F, Bonfill-Orti M, Martínez-Molina L. Sweet syndrome: long-term follow-up of 138 patients. *Clin Exp Dermatol.* octubre de 2016;41(7):741-6.
2. Camacho LC, Del Río D, Ruiz AC. Síndrome de Sweet: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Asoc Colomb Dermatol Cir Dermatológica.* 1 de abril de 2017;25(2):154-9.
3. Ramírez-Del Pilar R, Sánchez-Ávila E, Alemán-Dominguez D, López-González D, Matamoros-Mejía A, Salgado-Muñoz T et al. Síndrome de Sweet como manifestación de síndrome mielodisplásico. *Med Int Méx.* 2016 de julio;32(4):455-460.
4. Gowda A, Rosenbach MA, Micheletti RG, James WD. Chronic idiopathic Sweet syndrome: A report of 2 cases. *JAAD Case Rep.* mayo de 2016;2(3):227-9.
5. Quispe-Arango A, Neyra-León JA, Franco-Soto ML, Antonio-Travezan PS. SÍNDROME DE SWEET ASOCIADO A LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA: REPORTE DE UN CASO EN PERÚ. *Rev Médica Panacea.* 25 de enero de 2019;7(3):112-5.
6. Calderón H, Águila B, Manfredi S. Síndrome de Sweet: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev Hosp Clín Univ Chile.* 2017; 28: 85 - 9.
7. Wolf R, Tüzün Y. Acral manifestations of Sweet syndrome (neutrophilic dermatosis of the hands). *Clin Dermatol.* febrero de 2017;35(1):81-4.
8. González AAP, Infante AM, Velázquez RIR. Síndrome de Sweet. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Cuba Reumatol.* 5 de abril de 2018;20(2):22.
9. Del Río DY, Velásquez MM, Vargas GA, Correa LA. Dermatitis neutrofilicas. *Med Cutánea Ibero-Lat-Am.* 15 de mayo de 2016;43(3):173-86.
10. G JS, H JY, O JP, P LV. Síndrome de Sweet en Pediatría. A propósito de un caso. *Rev Chil Pediatría.* 5 de septiembre de 2018;89(4):511-5.
11. Mancheno-Valencia A, Káram-Orantes M, Arrazola-Guerrero J, Hajar-Serviansky T, Ochoa-Sánchez P, Rosas-Manzano A, et al. Síndrome de Sweet subcutáneo como causa de fiebre de origen desconocido. Informe de un caso y revisión de la literatura. *Gac Médica México.* :4.
12. Bonamigo RR, Razera F, Olm GS. Dermatoses neutrofilicas: parte I. *Bras Dermatol.* 201102;86(1):11-27.