

CASOS CLÍNICOS

Dermatosis neutrofílica crónica recurrente: una posible variante en el espectro de las dermatosis neutrofílicas

M. Cabanillas, O. Suárez-Amor, D. Sánchez-Aguilar, M.^aM. Pereiro y J. Toribio

Departamento de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. La Coruña. España.

Resumen. Las dermatosis neutrofílicas constituyen un grupo clínicamente heterogéneo de enfermedades con un amplio espectro clínico que comparten un sustrato histopatológico común, consistente en un denso infiltrado inflamatorio dérmico de polimorfonucleares neutrófilos maduros sin evidencia de vasculitis. Describimos el caso de un varón de 56 años con una historia de 6 meses de evolución de placas eritematoedematosas dolorosas generalizadas, con un patrón histopatológico de dermatosis neutrofílica pero sin fiebre, leucocitosis ni afectación del estado general. Los estudios realizados para descartar una posible asociación con procesos inflamatorios, neoplásicos o infecciosos resultaron negativos. Creemos que el término de dermatosis neutrofílica anular crónica y recurrente acuñado por Christensen et al es el más adecuado para definir esta variante con hallazgos clínicos que difieren del clásico síndrome de Sweet.

Palabras clave: dermatosis neutrofílica, enfermedad crónica, recurrencia.

CHRONIC RECURRENT NEUTROPHILIC DERMATOSIS: A POSSIBLE VARIANT IN THE SPECTRUM OF NEUTROPHILIC DERMATOSES

Abstract. Neutrophilic dermatoses constitute a clinically heterogeneous group of diseases that share a common histological substrate, consisting of a dense dermal inflammatory infiltrate of mature polymorphonuclear neutrophils and no evidence of vasculitis. We describe the case of a 56-year-old man with a 6-month history of painful generalized erythematous edematous plaques. Histopathology indicated neutrophilic dermatosis but the patient did not have fever, elevated white blood cell count, or systemic involvement. Tests to rule out possible inflammatory, neoplastic, or infectious processes were negative. We consider the term chronic recurrent annular neutrophilic dermatosis, first used by Christensen et al, to be the most appropriate to define this variant with clinical findings that differ from classic Sweet syndrome.

Key words: neutrophilic dermatosis, chronic disease, recurrence.

Introducción

La dermatosis neutrofílica febril y aguda fue inicialmente descrita por Sweet en 1964¹, basándose en cuatro criterios principales: fiebre, leucocitosis en sangre periférica, erupción de placas eritematoedematosas en miembros superiores, cara y cuello e intenso infiltrado de neutrófilos de aspecto maduro en el estudio histopatológico. Dado que actualmente se acepta que tanto la fiebre como la neutrofi-

lia son hechos variables de la enfermedad, las manifestaciones extracutáneas son comunes, y la existencia de formas crónicas y recurrentes ha sido previamente descrita²⁻⁷. En general, el término de «síndrome de Sweet» parece más apropiado que el de «dermatosis neutrofílica febril y aguda» para referirse a esta entidad⁸.

Caso clínico

Un varón de 56 años, sin antecedentes personales de interés, ingresó en nuestro servicio por presentar un cuadro de aproximadamente 6 meses de evolución de brotes recurrentes de placas eritematovioláceas, edematosas, infiltradas, dolorosas a la presión, de morfología anular y localizadas en el tronco (fig. 1), miembros superiores (fig. 2), cuello, frente y miembros inferiores (fig. 3), que evolucionaban a

Correspondencia:
Miguel Cabanillas González.
Departamento de Dermatología.
Facultad de Medicina.
San Francisco, s/n.
15782 Santiago de Compostela. La Coruña. Madrid.
mejaim@usc.es

Aceptado el 8 de febrero de 2007.



Figura 1. Placas eritematoedematosas anulares, de consistencia elástica, en la zona superior del tronco.

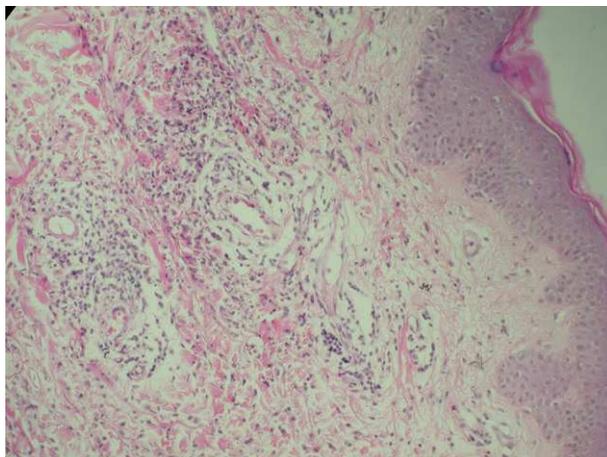


Figura 4. Edema e intenso infiltrado inflamatorio de predominio neutrofílico en la dermis (HE $\times 250$).



Figura 2. Lesiones eritematovioláceas anulares en el miembro superior, con evolución a máculas hipercrómicas residuales.



Figura 3. Lesiones anulares de centro violáceo y halo eritematoso en un muslo.

lesiones hiperpigmentadas residuales. No presentaba fiebre ni malestar general, aunque sí refería artromialgias y presentaba una discreta conjuntivitis bilateral. Los estudios analíticos mostraron: 4.100 leucocitos/mm³ con un 74% de polimorfonucleares neutrófilos. La velocidad de sedimentación globular (VSG) fue de 31 mm por hora. Los anticuerpos antinucleares (ANA) resultaron positivos a títulos bajos (1/40). Los anticuerpos Anti-ADN resultaron negativos. La radiografía de tórax, ecografía abdominal, endoscopia digestiva alta y colonoscopia, así como el aspirado y biopsia de médula ósea no mostraron alteraciones. Todas las serologías realizadas para descartar infecciones asociadas, incluyendo virus hepatotropos, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), citomegalovirus (CMV), lúes y herpes simple fueron negativas. El estudio histopatológico de una biopsia tomada de piel de la zona pectoral mostró un denso infiltrado inflamatorio neutrofílico en la dermis superior, sin hallazgos sugestivos de vasculitis leucocitoclástica (fig. 4). Las lesiones cutáneas mejoraron tras el inicio de un tratamiento con prednisona oral (50 mg al día), con reducción gradual de la dosis, seguida en ocasiones de leves recurrencias de las lesiones cutáneas.

Discusión

El síndrome de Sweet ha sido asociado en la literatura a una gran diversidad de procesos, incluyendo enfermedades infecciosas, inflamatorias, neoplasias, drogas, vacunas e incluso embarazo⁹⁻¹¹. No obstante, en sólo un 30% de los casos, aproximadamente, alguno de estos factores puede ser identificado. En un 20% de los casos se puede identificar una neoplasia oculta, mayoritariamente neoplasias hematológicas (85%), siendo la leucemia mieloide aguda y los linfomas las entidades más frecuentemente asociadas¹². La

ausencia de factores comúnmente asociados como precipitantes del síndrome de Sweet clásico (infecciones de las vías respiratorias superiores, drogas, etc.), la ausencia de predilección por el sexo femenino, la presencia de lesiones cutáneas más severas y generalizadas, la frecuente afectación extracutánea, la ausencia de neutrofilia y la presencia de anemia o alteraciones del recuento plaquetario y sobre todo la alta tasa de recurrencias, son hechos clínicos que frecuentemente aparecen en el contexto del síndrome de Sweet asociado a malignidad⁸. Por otra parte, en estos casos las lesiones cutáneas pueden preceder a la manifestación del proceso neoplásico incluso durante varios años¹³.

En 1989, Christensen et al⁶ describieron 2 casos de pacientes con brotes crónicos y recidivantes de placas eritematoedematosas generalizadas de morfología anular, con hallazgos histopatológicos sugestivos del síndrome de Sweet, pero sin fiebre ni afectación del estado general. Aunque algunos casos de dermatosis neutrofílicas de curso recurrente habían sido descritas de forma aislada previamente²⁻⁵, Christensen et al fueron los primeros en considerar estos casos como una entidad propia, acuñando el término de dermatosis neutrofílica anular crónica y recurrente para hacer referencia a esta variante de dermatosis neutrofílica con los hallazgos histopatológicos típicos de esta entidad, pero con un curso crónico y recidivante distinto al clásico síndrome de Sweet y sin evidencia, por otra parte, de enfermedades sistémicas asociadas.

Posteriormente, Romero et al⁷ recopilaron 4 casos de pacientes con lesiones clínica o histológicamente compatibles con el síndrome de Sweet, pero siguiendo un curso afebril y recurrente de años de evolución, sin presentar en ningún momento leucocitosis o neutrofilia periféricas. Utilizaron la denominación de dermatosis neutrofílica afebril crónica y recurrente para referirse a estos casos y, a diferencia de Christensen et al, consideraron este proceso como una variante del síndrome de Sweet y no como una entidad clínica diferenciada.

Desde el punto de vista clínico, en la mayoría de los casos crónicos y recurrentes descritos en la literatura, la ausencia de fiebre y leucocitosis es la norma, si bien en algunos de ellos puede estar presente alguno de estos criterios^{2,5}. Por otra parte, alguna de las formas descritas de dermatosis neutrofílicas crónicas y recidivantes aparecen como lesiones solitarias, especialmente en la cara^{2,4}. Además, la respuesta a corticoides sistémicos de esta variante crónica parece menos brillante que la de la forma clásica de síndrome de Sweet, y la tendencia a la recidiva, como en nuestro caso, es frecuente⁵⁻⁶.

Nuestro paciente comparte varios de los criterios clínicos mencionados previamente y que se asocian con mayor frecuencia al síndrome de Sweet asociado a malignidad. Sin embargo, todos los estudios realizados en este sentido resultaron negativos hasta el momento. Por tanto, creemos que el término de dermatosis neutrofílica anular crónica y

recurrente (DNACR) es el diagnóstico más apropiado para nuestro paciente. En todo caso, el hecho de que las lesiones cutáneas puedan preceder durante varios años al diagnóstico de malignidad, sugiere que la DNACR puede representar una manifestación precoz de enfermedad sistémica, eventualmente de tipo neoplásico, por lo que el seguimiento clínico de estos pacientes es recomendable.

En conclusión, describimos un caso de dermatosis neutrofílica de evolución atípica, crónica y recurrente. La realización de estudios sobre series amplias de casos similares podría arrojar más luz sobre si estamos ante una verdadera variante dentro del espectro de dermatosis neutrofílicas o, por el contrario, se trata de una forma grave de síndrome de Sweet como manifestación precoz de alguna enfermedad sistémica.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol.* 1964;76:349-56.
2. Whittle CH, Beck GA, Champion RH. Recurrent neutrophilic dermatosis of the face. A variant of Sweet's syndrome. *Br J Dermatol.* 1968;80:806-10.
3. Sweet RD. Further observations on acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol.* 1968;80:800-5.
4. Borrie PF. Acute neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol.* 1971;84:184-5.
5. Sweet RD. Acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol.* 1979;100:93-9.
6. Christensen OB, Holst R, Svensson A. Chronic recurrent neutrophilic dermatosis. An entity? *Acta Derm Venereol.* 1989;69:415-8.
7. Romero Aguilera G, López Estebananz JL, de Pablo P, Ortiz JL, Vanaclocha F, Iglesias L. Dermatitis neutrofílica afebril crónica recurrente. *Actas Dermosifiliogr.* 1994;85:305-8.
8. Fitzgerald RL, Mc Burney EI, Nesbitt Jr LT. Sweet's syndrome. *Int J Dermatol* 1996;35:9-15.
9. Von den Driesch P. Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). *J Am Acad Dermatol.* 1994;31:535-56.
10. Ginarte M, García Doval I, Toribio J. Síndrome de Sweet: estudio de 16 casos. *Med Clin.* 1997;109:588-91.
11. Rodríguez-Díaz E, Morán Estefanía M, Armijo M. Dermatitis neutrofílicas (I). *Actas Dermosifiliogr.* 1995;86:67-80.
12. Cohen P, Kurzrock R, Talpaz M. Malignancy associated with Sweet's syndrome; review of the world literature. *J Clin Oncol.* 1988;6:1887-97.
13. Clemmensen OJ, Menne T, Brandrup F, Thomsen K, Lange Wantzin G. Acute febrile neutrophilic dermatosis - a marker of malignancy? *Acta Derm Venereol.* 1989;69:52-8.