

## CASOS CLÍNICOS

# Síndrome de Sweet pruriginoso y recurrente asociado a carcinoma de vejiga urinaria

**Resumen.**—Presentamos un caso de síndrome de Sweet con intenso prurito en un varón de 78 años de edad. La aparición de las lesiones cutáneas fue simultánea a la detección de un carcinoma de vejiga urinaria. Posteriormente el paciente tuvo varias recurrencias a lo largo de 2 años, las cuales fueron repetidamente consideradas como procesos urticariformes y tratadas con antihistamínicos y corticosteroides. En dos ocasiones fue ingresado en el Servicio de Medicina Interna para estudiar una «fiebre de origen desconocido» hasta que falleció por otro proceso.

**Palabras clave:** Síndrome de Sweet. Cáncer de vejiga. Prurito. Tumor. Cáncer.

MARIANO ARA  
PEDRO ZABALLOS  
VÍCTOR ECHEVARRÍA  
MARÍA PILAR GRASA  
FRANCISCO JOSÉ CARAPETO  
*Departamento de Dermatología.  
Hospital Clínico Universitario. Zaragoza.*

*Correspondencia:*

MARIANO ARA MARTÍN. Paseo Echegaray y Caballero, 8, esc. izda, 6 D. 50003 Zaragoza. Correo electrónico: mam@comz.org

Aceptado el 28 de noviembre de 2000.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica aguda febril es un proceso infrecuente en el que se suele asociar fiebre, neutrofilia, placas cutáneas eritematosas sobre elevadas dolorosas localizadas en cara, cuello y extremidades, un denso infiltrado dérmico de neutrófilos y una rápida respuesta al tratamiento corticosteroideo. La forma clásica/idiopática es la más frecuente (71%); alrededor de un 16% de los casos se asocian a procesos inflamatorios (enfermedades inflamatorias intestinales, colagenosis) o infecciosos; un 10-20% de casos se asocian a procesos neoplásicos, fundamentalmente hematológicos, y un 2% se producen en estados de gestación. También se ha descrito producido por fármacos. En algunos casos hay recurrencias del cuadro clínico, sobre todo en las formas asociadas a neoplasias, que han llegado a durar hasta 10 años (1-3).

### DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de 78 años ingresado por ángor pectoris con antecedentes de cardiopatía y vasculopatía periférica isquémicas. Durante su ingreso presentó una erupción cutánea de pápulas y placas congestivas con aspecto vesiculoso, duras a la palpación e intensamente pruriginosas localizadas en cara, cuello y extremidades superiores (Fig. 1). En la exploración física destacaba además una conjuntivitis bilateral y la pre-

sencia de aftas bucales. Este cuadro se acompañaba de fiebre de 38° C, leucocitosis (12.000/mm<sup>3</sup>) con neutrofilia (90%), anemia (Hb 9,6 g/dl), trombopenia (95.000/mm<sup>3</sup>) y aumento de VSG (79 mm). Además existía una hematuria importante de varios meses de evolución junto a proteinuria y presencia de infiltrados pulmonares persistentes a nivel de lóbulo superior derecho. En la biopsia cutánea se apreció un denso infiltrado de neutrófilos en dermis junto con una gran leucocitoclasia sin daño vascular (Fig. 2). Los cultivos a partir de la biopsia de piel fueron negativos para bacterias, micobacterias y hongos, así como los hemocultivos. Se determinaron los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA), siendo negativos. Se realizó el diagnóstico de síndrome de Sweet, desapareciendo rápidamente la erupción tras instaurar tratamiento corticoideo.

Interrogado el paciente se comprobó que el comienzo del cuadro se remontaba a 2 años antes coincidiendo con la aparición de hematuria. Se detectó en aquel momento un carcinoma vesical (carcinoma papilar urotelial grado III con infiltración de lámina propia) que fue reseccionado y tratado además con quimioterapia. Sin embargo, el paciente siguió presentando brotes continuos de recurrencias del cuadro cutáneo que eran interpretados como un proceso urticariforme, dado el intenso prurito, y eran tratados con antihistamínicos y corticoides, con la consiguiente desaparición de las lesiones hasta un nuevo brote. En dos ocasiones el paciente fue ingresado en el Servicio de Medicina Interna para estudio de una anemia persistente, hematuria, leucocitosis y fiebre de



FIG. 1.—Pápulas y placas eritematosas en cara y cuello.

origen desconocido. Se realizaba antibioterapia empírica sin resolver la fiebre hasta que por las lesiones cutáneas y el prurito se volvía a interpretar el cuadro como una urticaria y se trataba con corticoides cediendo la fiebre y el cuadro cutáneo. Una revisión urológica 1 año después de la resección del carcinoma urotelial no evidenció recidiva del tumor, a pesar de la presencia de hematuria importante.

En el último ingreso se decidió pedir la opinión de nuestro Servicio, llegando al diagnóstico de síndrome de Sweet. Ante la presencia de anemia persistente y trombopenia se aconsejó realizar estudio de médula ósea que descartó la presencia de una neoplasia hematológica. Asimismo se decidió investigar nuevamente la posible recidiva del carcinoma de vejiga pero el paciente falleció por una insuficiencia cardíaca con edema agudo de pulmón tras una intervención de *bypass* femoropoplíteo.

## DISCUSIÓN

La asociación entre síndrome de Sweet y neoplasia es bien conocida. Se calcula que se produce en alrededor de un 20% de casos. La mayoría de estas neoplasias son hematológicas (80%) y en el 15% restante son tumores sólidos (2-6). De las neoplasias hematológicas las leucemias son las más frecuentes, sobre todo la leucemia mieloide aguda, mientras que en el caso de los tumores sólidos, la mayoría de ellos son de origen genitourinario, aunque paradójicamente sólo se ha descrito un caso de carcinoma de vejiga en la literatura asociado con síndrome de Sweet (7), de mama o del tracto gastrointestinal.

Se han descrito una serie de hechos más frecuentes en el síndrome de Sweet asociado a neoplasia que en el síndrome de Sweet idiopático, como son: curso

evolutivo con múltiples episodios recurrentes, presencia de lesiones en mucosa oral (sobre todo en neoplasias hematológicas) y asociación con anemia, trombocitosis o trombopenia. En cambio, el síndrome de Sweet neoplásico no muestra predilección por el sexo femenino y no suele estar precedido por una infección de vías respiratorias, datos más asociados al síndrome de Sweet idiopático. Otra característica importante del síndrome de Sweet neoplásico es que pueden estar ausentes tanto la fiebre como la neutrofilia. Comparte con la forma idiopática la localización preferente de las lesiones en cara y extremidades superiores, la posibilidad de presentar manifestaciones extracutáneas, la elevación prácticamente constante de la VSG y la rápida mejoría con corticoides (5, 6).

Las lesiones cutáneas en el síndrome de Sweet son similares tanto en la forma idiopática como en la asociada a neoplasias, aunque se ha descrito con más frecuencia en el síndrome de Sweet asociado a neoplasias hematológicas la presencia de lesiones ulcerosas y ampollosas y lesiones en mucosa oral. Se pueden pro-

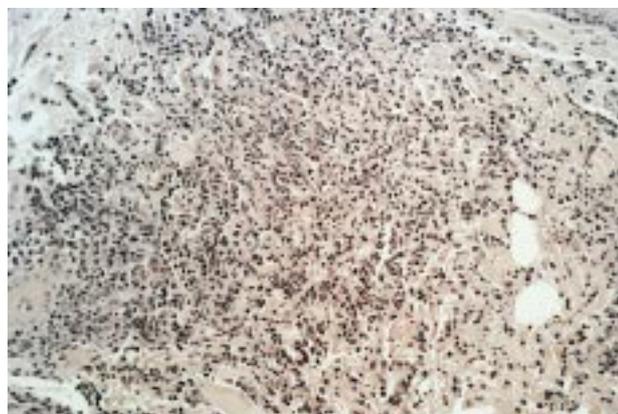


FIG. 2.—Infiltrado de neutrófilos en dermis con gran leucocitoclasia.

ducir manifestaciones extracutáneas en las dos formas de síndrome de Sweet. Éstas se localizan a nivel ocular (conjuntivitis, hemorragia conjuntival, epiescleritis, iritis, congestión ocular), renal (hematuria, proteinuria, insuficiencia renal, glomerulonefritis mesangiocapilar), hepático (infiltración neutrofílica y linfocitaria en los espacios porta), pulmonar (infiltrados pulmonares en radiología con cultivos negativos) y musculoesqueléticos (artritis y mialgias). Sin embargo, no se han comunicado manifestaciones hepáticas o pulmonares en el síndrome de Sweet asociado a neoplasias de tumores sólidos (5).

La aparición de un síndrome de Sweet puede ser previo o concomitante con el diagnóstico del tumor, mientras que la aparición de lesiones cutáneas de síndrome de Sweet en un paciente con historia previa de un tumor sólido, puede indicar recurrencia o persistencia del tumor, presencia de metástasis insospechada o aparición de una neoplasia hematológica sobreañadida (4, 5).

En el síndrome de Sweet asociado a neoplasias es frecuente que se produzcan episodios recurrentes mucho más a menudo que en el síndrome de Sweet idiopático. En el síndrome de Sweet asociado a tumores sólidos se producen hasta en un 40% de los casos, a veces con más de dos episodios. Se han atribuido a una suspensión demasiado rápida del tratamiento corticoideo, pero en algún caso no han cesado hasta que no se ha extirpado el tumor por completo (4).

En nuestro caso la presencia de un cuadro cutáneo papulovesiculoso muy pruriginoso no fue bien valorado, siendo tratado como un proceso urticariforme, lo que hizo que pasara a un segundo plano cuando todos los datos avalaban la posibilidad de un síndrome de Sweet, posiblemente asociado a la neoplasia de vejiga urinaria ya que se presentaban todos los signos clásicos (fiebre que no respondía a antibióticos, leucocitosis, neutrofilia, trombopenia, anemia, VSG elevada y buena respuesta a los corticoides).

La descripción de prurito importante en las lesiones de síndrome de Sweet no es un dato que se haya recogido en la literatura internacional, ya que las lesiones habitualmente son dolorosas, siendo éste un dato que queremos resaltar por la confusión que originó en el diagnóstico y que llevó a tratar al paciente durante mucho tiempo como una urticaria crónica. La realización de una simple biopsia cutánea cuando se consultó a nuestro Servicio aclaró la naturaleza de sus síntomas que arrastraba desde hacía 2 años y que además motivó varios ingresos para estudio de un cuadro de fiebre de origen desconocido.

Hay que destacar también en este caso la aparición del síndrome de Sweet a la vez que la detección del tumor de vejiga. Como hemos podido recoger en la literatura, los tumores genitourinarios son los más frecuentemente asociados a síndrome de Sweet, siendo los más detectados los de próstata y cérvix, mientras que sólo hemos

recogido un caso de tumor vesical (7) a pesar de la gran frecuencia de este tumor en la población en general.

Además de estos hechos existen algunas particularidades con respecto a la literatura consultada que merecen ser destacadas. La presencia de episodios recurrentes es a veces frecuente en los síndromes de Sweet asociados a tumor (4, 5). En este paciente pudimos documentar hasta cuatro, pero es posible que fueran algunos más. Se puede a veces atribuir a persistencia del tumor, recurrencia o metástasis desapercibida. En ninguna de las revisiones urológicas realizadas al paciente se detectó ninguno de estos problemas, aunque tras el diagnóstico del síndrome de Sweet se intentó una nueva revisión que no se pudo realizar por el fallecimiento del paciente. Otras veces ha sido un marcador de neoplasia hematológica asociada, que descartamos en este caso con un aspirado de médula ósea sin alteraciones llamativas. También se ha asociado a una pronta suspensión de la terapia, lo que podía haber sucedido en este caso (4, 5).

En cuanto a las manifestaciones extracutáneas, nuestro paciente presentó el llamado «ojo rojo», hematuria, proteinuria, insuficiencia renal e infiltrados pulmonares persistentes. Hasta la fecha no se han descrito manifestaciones pulmonares en el síndrome de Sweet asociado a tumor sólido (4, 5), pudiendo en este caso apreciarse infiltrados pulmonares que no se modificaron con tratamiento antibiótico y en los que los cultivos fueron negativos. También presentó erosiones y ulceraciones bucales coincidiendo con las lesiones cutáneas, algo que es más frecuente en el síndrome de Sweet asociado a neoplasia hematológica (5).

Por último, en relación a las típicas características del síndrome de Sweet, hay que apuntar que en este caso se presentó tanto la fiebre, como la neutrofilia que se suelen observar con menos frecuencia en el síndrome de Sweet asociado a tumores, y también anemia y trombopenia, que sí son más frecuentes en casos asociados a tumores (2-6).

**Abstract.**—We report the case of a 78-year-old male with a pruriginous Sweet's syndrome. The appearance of the Sweet syndrome lesions occurred concurrently with the detection of a carcinoma of the bladder. After the diagnosis, the patient had several recurrent episodes during two years that were diagnosed as urticarial processes and treated with antihistamines and corticosteroids. The patient was admitted to the hospital (Department of Internal Medicine) twice to assess a fever of unknown origin and finally he died for another illness.

*Ara M, Zaballo P, Echevarría V, Grasa MP, Carapeto FJ. Pruriginous and recurrent Sweet's syndrome associated with carcinoma of the bladder. Actas Dermosifiliogr 2001;92:101-104.*

**Key words:** Sweet's syndrome. Carcinoma of the bladder. Pruritus. Tumor. Cancer.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rodríguez-Díaz E, Morán Estefanía M, Armijo Moreno M. Dermatitis neutrofilicas (I). *Actas Dermosifiliogr* 1995;86: 67-80.
2. Ferrer-Bernat J, Perusquía-Ortiz AM. Síndrome de Sweet: artículo de revisión. *Med Cutan Ibero Lat Am* 1997;25: 255-64.
3. Fitzgerald R, McBurney E, Nesbitt L. Sweet's syndrome. *Int J Dermatol* 1996;35:9-15.
4. Cohen P, Holder W, Tucker S, Kono S, Kurzrock R. Sweet syndrome in patients with solid tumors. *Cancer* 1993;72: 2723-31.
5. Cohen P, Kurzrock R. Sweet's syndrome and cancer. *Clin Dermatol* 1993;11:149-57.
6. Bourke JF, Keohane S, Long CC, y cols. Sweet's syndrome and malignancy in the U.K. *Br J Dermatol* 1997;137:609-13.
7. Delabie J, De Wolf-Peeters C, Morren M, Marien K, Roskams T, Desmet V. Histiocytes in Sweet's syndrome. *Br J Dermatol* 1991;124:348-53.