



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



CASO CLÍNICO

Estudio retrospectivo de pacientes diagnosticados de síndrome de Sweet en el área de un hospital terciario de la Comunidad Valenciana

T. Díaz-Corpas^{a,b,*}, A. Mateu-Puchades^a, M.M. Morales-Suárez-Varela^c
y A. Castells-Rodellas^b

^a Departamento Dermatología, Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España

^b Departamento de Medicina, Sección Dermatología, Universidad Autónoma de Barcelona, España

^c Unidad de Salud Pública, Higiene y Sanidad Ambiental, Departamento de Medicina Preventiva y Salud Pública, Ciencias de la Alimentación, Toxicología y Medicina Legal, Universidad de Valencia, Valencia, España

Recibido el 16 de enero de 2011; aceptado el 12 de abril de 2011

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Sweet;
Dermatosis
neutrofílica febril
aguda;
Síndrome
paraneoplásico;
Infliximab;
Estudio retrospectivo

KEYWORDS

Sweet Syndrome;
Acute febrile
neutrophilic
dermatosis;
Paraneoplastic
syndrome;
Infliximab;
Retrospective study

Resumen El síndrome de Sweet (SS) es la más característica de todas las dermatosis neutrofílicas. Para definir el perfil de los pacientes diagnosticados de SS en nuestro Departamento y evaluar las diferencias clínico-epidemiológicas entre subgrupos, hemos realizado un estudio retrospectivo desde 2001 a 2009, ambos inclusive. Han sido incluidos 24 pacientes (13 mujeres y 11 hombres). La distribución por edades es similar en todos los grupos con dos picos: entre los 30-39 y los 70-79 años. Respecto a la etiología predomina el grupo que incluye los casos infecciosos e inflamatorios, seguido del grupo de etiología idiopática. De los 4 casos paraneoplásicos dos correspondían a neoplasias de órganos sólidos. Hay un caso asociado a la administración de infliximab. En cuanto a la evolución existe una mayor duración de la sintomatología en los casos paraneoplásicos e idiopáticos.

© 2011 Elsevier España, S.L. y AEDV. Todos los derechos reservados.

Retrospective Study of Patients Diagnosed With Sweet Syndrome in the Health Area of a Tertiary Hospital in the Autonomous Community of Valencia

Abstract Sweet syndrome is the most characteristic of the neutrophilic dermatoses. We performed a retrospective study of patients with Sweet syndrome seen in our department between 2001 and 2009, inclusive; the aims were to define the patient profile and to evaluate the clinical and epidemiological differences between subgroups. There were 24 patients (13 women and 11 men). The age distribution was similar in both sexes and showed 2 peaks, one in the fourth decade and the other in the eighth decade. The etiology was predominantly infectious or inflammatory, followed by the idiopathic form. There were 4 cases of paraneoplastic disease,

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ainatdc@hotmail.com (T. Díaz-Corpas).

2 of which involved solid-organ tumors. One case was associated with the administration of infliximab. Symptoms persisted longer in cases that were idiopathic or that developed in the context of neoplastic disease.

© 2011 Elsevier España, S.L. and AEDV. All rights reserved.

Introducción

Clásicamente el síndrome de Sweet (SS) se ha conocido como «dermatosis aguda febril neutrofílica»¹ desde que en 1964 el doctor Robert Douglas Sweet publicara una serie de observaciones en 8 mujeres que presentaron las 4 características fundamentales para el diagnóstico de la enfermedad: fiebre, leucocitosis neutrofílica, erupción aguda en forma de placas y/o nódulos eritematosos y edematosos generalizados y un infiltrado neutrofílico dérmico masivo sin vasculitis. La primera vez que se definieron los criterios diagnósticos de esta enfermedad se remonta a 1987, cuando Su y Liu² propusieron los criterios que se emplean en la actualidad, con discretas modificaciones realizadas por Von der Driesch³ et al. entre 1989 y 1990.

El hecho de que se trate de un proceso agudo, y la variabilidad de las causas y asociaciones del SS, conlleva que no existan datos fehacientes en la población general sobre la incidencia ni la prevalencia de esta entidad⁴. La distribución por sexos se halla influenciada por el factor desencadenante⁵: el predominio femenino es mayor en los casos parainflamatorios, idiopáticos e inducidos por fármacos, mientras que en los casos paraneoplásicos e infantiles predomina el sexo masculino. En cuanto a la edad, su distribución viene determinada también por los factores desencadenantes, siendo más frecuentes los casos de etiología idiopática y parainflamatoria que predominan en el grupo etario comprendido entre los 20 y 60 años.

El SS se clasifica en función de las distintas enfermedades asociadas o factores desencadenantes en las siguientes 5 categorías⁶: idiopático, parainflamatorio (incluye infecciones y enfermedades inflamatorias), paraneoplásico, farmacológico y el asociado al embarazo.

El objetivo al evaluar esta serie de casos fue el de definir el perfil de los pacientes con SS de la población de estudio y determinar las diferencias en la etiología, sintomatología asociada, factores desencadenantes, sexo, edad de presentación, época del año, duración de la enfermedad, rebrotes, tratamiento y alteraciones en los parámetros de laboratorio entre diferentes subgrupos y compararlos con los datos publicados en la literatura.

Pacientes y método

Estudio retrospectivo de los pacientes atendidos entre 2001 y 2009 en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Dr. Peset de la Comunidad Valenciana (España), con un área poblacional de 379.000 habitantes. Se incluyeron un total de 24 pacientes que cumplían con los criterios establecidos por Su y Liu² para el diagnóstico de SS (tabla 1).

Para la recogida y el análisis de los datos se utilizaron los programas Microsoft® office Excel 2007 y SPSS® versión 17.

Tabla 1 Criterios diagnósticos del síndrome de Sweet

Criterios mayores

Clínico: desarrollo agudo de placas eritematosas o violáceas o nódulos dolorosos o sensibles

Histopatológico: infiltración de predominio neutrofílico en la dermis sin vasculitis leucocitoclástica

Criterios menores

Precedido por fiebre o infecciones

Acompañado por fiebre, artralgias, conjuntivitis o proceso maligno subyacente

Leucocitosis

Buena respuesta a los glucocorticoides sistémicos y no a los antibióticos

(Para realizar el diagnóstico se exige el cumplimiento de los 2 criterios mayores y al menos dos de los criterios menores)

Adaptada de Su F y Liu F².

Resultados

Las características de los 24 pacientes incluidos están resumidas en la tabla 2. El 54,2% fueron mujeres y el 45,8% hombres ($p=0,563$). La edad media en los hombres fue de $56,45 \pm 18,40$ y en las mujeres $52,00 \pm 18,68$ ($p=0,564$). El grupo etario con mayor número de pacientes en nuestro estudio fue el comprendido entre 70 y 79 años.

La asociación del SS con una etiología infecciosa/inflamatoria fue la más frecuente, con una diferencia estadísticamente significativa ($p=0,002$).

En cuanto a las manifestaciones clínicas el 81,3% presentó fiebre ($p=0,007$), el 29,2% artralgias ($p=0,003$), el 4,1% afectación ocular ($p=0,001$) y el 8,3% afectación de la mucosa oral ($p=0,001$).

Un 66,6% de los pacientes se trató con corticoterapia (16 pacientes, de los que 12 fueron tratados con corticoides sistémicos y 4 con tópicos), el 8,3% recibió tratamiento sintomático y el 25% restante no necesitó tratamiento alguno.

La localización cutánea más frecuentemente afectada fueron los miembros superiores (66,6%), seguida de los miembros inferiores y el tronco por igual (54,4%); las localizaciones menos frecuentes fueron la cara y el cuello (16,7%) y el dorso de las manos (12,8%). La morfología más frecuentemente descrita fueron las típicas lesiones eritematoedematosas (91,7%); un 45,8% mostró lesiones pseudovesiculosas o ampollas y solo un 20,8% presentaba formas pustulosas.

Los pacientes del grupo de etiología neoplásica fueron los que tuvieron un mayor retraso en la curación, así como en el cese de las recurrencias. También se observó un retraso en la desaparición de las lesiones de los pacientes del grupo idiopático. Por el contrario, el grupo de etiología

Tabla 2 Características de los 24 pacientes diagnosticados de síndrome de Sweet

Epidemiológicas			Cínicas		Grupo	Duración (días)
Edad (años)	Sexo	Mes de aparición	Morfología/localización	Extracutáneas		
80	M	Octubre	Edematosas, ampollosas/escote, axilas, pliegue submamario, nuca	No	Idiopático	15
44	M	Julio	Edematosas, infiltradas	Artralgias	Parainflamatorio (lupus cutáneo subagudo)	20
73	H	Octubre	Edematosas/dorso de las manos, palmas, brazo izquierdo, espalda y piernas	MEG, fiebre	Idiopático	—
66	H	Mayo	Edematosas y ampollosas/palmo-plantar y nalgas	MEG, fiebre	Idiopático	75
31	M	Septiembre	Edematosas/codos, dorso de la mano izquierda, palmas	No	Idiopático	—
71	H	Febrero	Edematosas, pustulosas/brazos, cuello, cara, palmas, zonas interdigitales	Fiebre	Infeccioso (infección VRA previa)	28
33	M	Diciembre	Edematosas, ampollosas/brazos, piernas, tronco y cara	Fiebre, artritis	Infeccioso (amigdalitis purulenta previa)	45
37	H	Junio	Edematosas, aftas orales/extremidades superiores e inferiores, mucosa oral	Fiebre	Idiopático	20
82	H	Junio	Edematosas, ulceradas/abdomen	Artralgias	Paraneoplásico (síndrome mielodisplásico refractario)	45
64	M	Mayo	Edematosas/piernas	Fiebre	Paraneoplásico (hepatocarcinoma)	45
67	M	Febrero	Edematosas, pseudovesiculosas/extremidades superiores e inferiores	Fiebre, artralgias	Infeccioso (infección VRA previa)	30
41	M	Mayo	Edematosas/glúteos, zona lumbar	Fiebre	Idiopático	—
51	H	Marzo	Edematosas y pseudovesiculosas/brazos, dorso de las manos		Farmacológico (infliximab)	—
58	H	Agosto	Ampollosas/espalda, brazos, dedos	Fiebre	Paraneoplásico (LLC)	14
51	M	Noviem-bre	Edematosas/piernas, tronco, dedos, muñecas	No	Idiopático	15

Tabla 2 (Continuación)

Epidemiológicas			Cínicas	Grupo	Duración (días)	
Edad (años)	Sexo	Mes de aparición	Morfología/localización	Extracutáneas		
46	M	Marzo	Edematosas, ampollosas/muñeca derecha	Fiebre, artralgias	Infeccioso (infección VRA previa)	14
56	H	Julio	Edematosas, ampollosas, pustulosas/espalda, nuca, piernas	No	Parainflamatorio (colitis ulcerosa)	30
28	H	Mayo	Edematosas/tórax, antebrazos, espalda, tórax	Fiebre, artralgias, afectación conjuntival	Infeccioso (infección VRA, serología <i>Mycoplasma</i>)	7
29	H	Noviem-bre	Edematosas, aftas orales/espalda, nuca, retroauriculares	No	Parainflamatorio (hidrosadenitis supurativa)	—
77	M	Junio	Edematosas, pustulosas/dorso de las manos	No	Infeccioso (VHC con replicación activa)	10
33	M	Junio	Edematosas/piernas	Fiebre, artralgia	Infeccioso (mononucleosis infecciosa)	10
77	M	Junio	Ampollosas, pustulosas/extremidades superiores e inferiores, tronco	Fiebre	Paraneoplásico (cáncer de ileon)	90
32	M	Marzo	Edematosas, pseudovesiculosas/dorso de las mano	No	Infeccioso (infección VRA previa)	30
70	H	Enero	Pustulosas/piernas, muslos	No	Infeccioso (infección VRA previa)	14

LLC: leucemia linfática crónica; MEG: mal estado general; VHC: virus hepatitis C; VRA: vías respiratorias altas.

infecciosa/inflamatoria fue el que más rápidamente se resolvió ($p=0,042$).

En el grupo de edad comprendido entre los 30 y los 49 años predominaron las causas idiopáticas e infecciosas/inflamatorias, mientras que en el grupo comprendido entre los 60 y los 79 años las etiologías se igualaron, apareciendo como grupo importante el SS secundario a neoplasia, que afecta a individuos de edad más avanzada.

Discusión

Estos resultados han sido comparados con los de otras series publicadas⁷⁻¹², observando las siguientes diferencias:

1. Menor diferencia en la relación mujer:varón.
2. Mayor frecuencia del grupo parainflamatorio respecto al idiopático.
3. Mayor tiempo de persistencia en los pacientes paraneoplásicos e idiopáticos respecto a los parainflamatorios.
4. Un caso asociado a infliximab (asociación previamente no descrita).

Hemos encontrado un predominio invernal en los casos de SS que se asocian a procesos infecciosos de vías respiratorias altas, aunque una serie portuguesa⁹ destacó un pico estacional en otoño de este subgrupo, hecho que puede ser justificado por las diferencias climáticas, puesto que se han comprobado cambios en la temperatura ambiental de las situaciones geográficas entre la zona mediterránea de Valencia y la atlántica de Portugal. En nuestra zona (clima mediterráneo) las temperaturas en invierno son muy suaves, y serían superponibles a los meses de otoño de aquellas regiones. Por ello, la distribución estacional de los SS infecciosos debe contemplarse en relación con el clima de cada área estudiada. En el grupo de pacientes con SS de etiología paraneoplásica el 50% de los casos presentaron un tumor sólido, a diferencia de lo descrito en la literatura, en la que existe un claro predominio de neoplasias hematológicas^{13,14}, siendo el resto de las características de este grupo similares a las ya descritas¹³⁻¹⁵. En este grupo tres pacientes presentaron lesiones vesiculosas y/o ulceradas (75%). Solo hemos hallado un caso de SS farmacológico, el de un hombre de 51 años que se debió a la administración de infliximab, asociación no descrita hasta el momento. En nuestro caso el paciente presentaba artropatía psoriásica, para la que recibía tratamiento con infliximab; tras las dos últimas infusiones apareció un cuadro compatible con SS, por lo que se procedió a la retirada del fármaco sin que presentara recidivas posteriores. No hemos encontrado en nuestra serie ningún caso de SS asociado al embarazo.

El 50% de los pacientes fueron tratados con corticoides orales a dosis de 0,5-1 mg/kg, con una duración variable entre dos semanas y tres meses y medio. Tan solo en dos de los casos tratados con corticoides orales hubo recurrencias tras interrumpir el tratamiento, lo que constituye el 16,6%, porcentaje inferior al recogido en otras series publicadas^{7,8}. En 4 casos fue suficiente el empleo de corticoides tópicos, a veces en asociación con un antibiótico tópico. En dos casos fueron necesarios fomentos secantes para las lesiones ampollasas. No hemos empleado otros tratamientos sistémicos recogidos en la bibliografía.

Las limitaciones del presente estudio derivan del escaso tamaño muestral, debido a que se trata de una enfermedad poco frecuente. Al tratarse de un estudio retrospectivo que describe las características de una enfermedad de curso agudo, la clasificación de los pacientes en un grupo etiológico determinado podría verse modificada, debido a que la evolución posterior al periodo de estudio no ha sido considerada. Finalmente consideramos que el número total de casos de SS podría haber sido mayor al registrado, ya que al ser un cuadro agudo, y en la mayoría de los casos autorresolutivo —incluso sin tratamiento— esta enfermedad podría estar infradiagnosticada.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol.* 1964;76:349-56.
2. Su WPD, Liu HNH. Diagnostic criteria for Sweet's syndrome. *Cutis.* 1986;37:167-74.
3. Von den Driesch P, Gomez RS, Kieseewetter F, Hornstein OP. Sweet's syndrome: clinical spectrum and associated conditions. *Cutis.* 1989;44:193-200.
4. Hommel L, Harms M, Saurat JH. The incidence of Sweet's syndrome in Geneva. A retrospective study of 29 cases. *Dermatology.* 1993;187:303-5.
5. Cohen PR. Sweet's syndrome- a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:34.
6. Ginarte M, Toribio J. Síndrome de Sweet. *Med Clin (Barc).* 2009;133:31-5.
7. Ginarte M, García-Doval I, Toribio J. Síndrome de Sweet: estudio de 16 casos. *Med Clin (Barc).* 1997;109:588-91.
8. Sitjas D, Puig L, Cuatrecasas M, De Moragas JM. Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome). *Int J Dermatol.* 1993;32:261-8.
9. Borges da Costa J, Silva R, Soares de Almeida L, Filipe P, Marques Gomes M. Sweet's syndrome: a retrospective study of 42 admitted patients in a Portuguese hospital. *Int J Dermatol.* 2009;48:953-5.
10. Fernández-Antón Martínez MC, Cano Martínez N, Avilés Izquierdo JA, Suárez Fernández R. Síndrome de Sweet: estudio retrospectivo de 21 pacientes. *Piel.* 2010;25:369-75.
11. Fett DL, Gibson LE, Su WP. Sweet's syndrome: systemic signs and symptoms and associated disorders. *Mayo Clin Proc.* 1995;70:234-40.
12. Anavekar NS, Williams R, Chong AH. Sweet's syndrome in an Australian hospital: A retrospective analysis. *Australas J Dermatol.* 2007;48:161-4.
13. Feliu E, Cervantes F, Ferrando J, Puig S, Mascaró JM, Roazman C. Neutrophilic pustulosis associated with chronic myeloid leukemia: a special form of Sweet's syndrome. *Acta Haematol.* 1992;88:154-7.
14. Soppi E, Nousiainen T, Seppa A, Lahtinen R. Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome) in association with myelodysplastic syndromes: a report of three cases and a review of the literature. *Br J Haematol.* 1989;73:43-7.
15. Bielsa S, Baradad M, Martí RM, Casanova JM. Síndrome de Sweet con lesiones ampollasas. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:315-6.