

Síndrome de Sweet

J. M. Sánchez-Castilla y Saenz*
B. Hernández Moro**
J. A. Paez Serrano***
J. Gómez Duaso****

RESUMEN

Presentamos un caso de una paciente afecta de S. de Sweet, en la que se hace un estudio en los aspectos clínicos y patológicos así como una descripción de esta Dermatitis aguda y neutrofilica febril.

SUMMARY

Clinical, Histological of an patient with Sweet's Syndrome are described, studies performs on acute febrile neutrophilic dermatosis.

EN 1964 R.D. SWEET describió este Síndrome llamado también Dermatitis Neutrofilica Aguda Febril, que se presenta con relativa frecuencia en la clínica, con claro predominio en mujeres (82%) de edad adulta (34-64) años en un 78%.

No se afectan ni la mucosa bucal ni genital y no hay alteración de las faneras.

Clínicamente se caracteriza por placas cutáneas infiltradas con superficie congestiva eritematosa en las que se palpan acúmulos nodulares, es pluri-lesional, de límites netos y se distribuyen electivamente en miembros inferiores y superiores, cuello, manos, tronco y cara, de predominio en zonas de extensión, siendo excepcional hallarlas en abdomen. Al involucionar no dejan cicatriz salvo una hiperpigmentación residual.

Acompaña al cuadro clínico: Fiebre (82%), Malestar general y artralgias (26%), Mialgias(13%), Inflamación articular de: rodillas, tobillos, codos y muñecas (10%) y menos constantes, conjuntivitis o episcleritis unilateral, hepatomegalia, esplenomegalia y albuminuria.

ETIOLOGIA

Los factores etiológicos son desconocidos. Sin embargo se ha observado un proceso respiratorio agudo en un 39% de los casos, sin poder tipificar un agente definido. Se ha descrito varias observaciones asociadas a Leucemia linfoide crónica.

ANALITICA E INMUNOLOGIA

Leucocitosis de hasta 17.400 leucocitos en un 56% de los casos a expensas de los polinucleares neutrófilos.

Velocidad de Sedimentación elevada 78%.

PCR (+) 61%.

Por IFD se puede observar en un

50% de los casos depósito de C3 a nivel del endotelio vascular de los vasos de la dermis papilar (que apoya la teoría de que las lesiones cutáneas del S. de Sweet son el resultado de una reacción de hipersensibilidad autoinmune tipo III o reacción de Arthus).

Esta teoría explicaría la existencia de lesiones cutáneas en zonas de pequeños traumatismos, reproduciendo el fenómeno de Koebner.

En algún caso se ha observado C3 e IgM tanto en los vasos papilares como en la unión dermoepidérmica.

ANATOMIA DE S. DE SWEET

Preferencia acusada por el sexo femenino.

Media de edad alta.

No afecta a mucosas.

No incidencia en palma de manos.

No alteraciones epidérmicas histológicas.

Infiltrado en dermis rico en polimorfonucleares.

Algunos autores piensan que el S. de Sweet puede ser considerado dentro del grupo de entidades reactivas de probable etiología alérgica aunque con

* Comandante Médico. Servicio de Dermatología. Hospital Gómez Ulla. Madrid.

** Coronel Médico. Jefe del Servicio de Dermatología. Hospital Gómez Ulla.

*** Médico Civil Servicio Dermatología Hospital Gómez Ulla.

**** Capitán Médico Alumno. Servicio Dermatología. Hospital Gómez Ulla.



Fig. 2. Lesiones edematosas borde bien delimitado.

AUTONOMIA PROPIA entre las que están, las vasculitis necrotizantes, eritema elevatum diutinum, eritema nudoso y el eritema multiforme y sus variedades.

ANATOMIA PATOLOGICA

Tiene poco valor la localización o los caracteres morfológicos lesionales. Lo que la define es el momento evolutivo en que la toma se practica y la intensidad del brote. Las alteraciones epidérmicas son poco características. La patología más constante se ve a nivel del dermis en forma de infiltrado de



Fig. 3. Lesiones regulares que no tienden a confluir.



Fig. 1. Placa eritematosas elevadas.

leucocitos polimorfonucleares neutrófilos, bien en banda o perivascular. En la fase aguda hay zonas de edema con tendencia a la desorganización del colágeno. Pasado el momento agudo polimorfonuclear se va viendo aumento de histiocitos en el infiltrado. En los días sucesivos va quedando el componente linfocitario perivascular y perianexial cediendo todo en un mes. En otras ocasiones predomina el componente linfocitario sobre el histiocitario. Existen otras alteraciones como: leucocitoclasia, capilares dilatados y edema del endotelio sin necrosis fibrinoide (por lo que es diferente de las vasculitis leucocitoclasticas).

TRATAMIENTO

La constante y rápida efectividad de los CORTICOIDES sugiere una base inmunológica. Se han descrito casos de respuestas inmediatas al Ioduro Potásico 900 mg/día; a Indometacina 150 mg/día; a Colchicina 3 mg/día.

Pero la terapia con Corticoides da una respuesta espectacular.

CASO CLINICO

Mujer M.E.M. de 60 años de edad.

AP. Intervenido de Neo de mama izquierda hace 3 años. H.T.A.

AF. Madre cardiópata (fallecida a los 61 años)

Padre fallecido a los 65 años por Ca. de esófago.

EA. Doce días antes de su ingreso inicia un cuadro febril con sudoración profusa apareciendo a los cuatro o cinco días después unas lesiones bilaterales y simétricas distribuidas por brazos, antebrazos, manos y piernas.

EXPLORACION

Placas eritematosas, violáceas, congestivas, edematosas de borde bien delimitado, redondeadas, regulares, simétricas, que no tienden a confluir de diámetros variable 1,5-2,5 cm. y superficie lisa y brillante aunque en algunas se observan lesiones costrosas (Figs. 1, 2, 3 y 4).

ANALITICA

Hemograma: Neutrofilia 75%, Leucocitosis 15.300 mm³. Velocidad de Sedimentación 98. SMACII (20 parámetros) normal. Proteinograma nor-



Fig. 4. Lesiones cutáneas congestivas.

mal. PCR (-), ASLO 143, LATEX (-), W-ROSE (-) RPR (-), RX DE TORAX: Cardiomegalia derecha. Posteriormente tuvo un episodio de Flutter auricular que obligó a ingresar en UVI.

ESTUDIO HISTOPATOLOGICO

Se le practicó biopsia en la que se observa una epidermis reactiva. En

dermis papilar se produce un edema importante. Alrededor de los vasos se aprecian infiltrados de polimorfonucleares neutrófilos, también se ven algunos linfocitos, histiocitos y eosinófilos. Hay focos de degeneración colágena, acúmulos de polvo nuclear por cariorexis y algunos hematíes extravasados. Se ven vasos con telangiectasias y congestivos (Figs. 5, 6 y 7).

INMUNOFLORESCENCIA DIRECTA

Se pudo observar depósitos de C3 a

nivel el endotelio vascular de los vasos de la dermis papilar.

TRATAMIENTO

Se instauró tratamiento con Prednisona 60 mg/día durante 5 días, reduciendo gradualmente la dosis, respondiendo rápidamente y resolviéndose las lesiones en 10 días. A los 12 días la regresión del cuadro clínico era total.

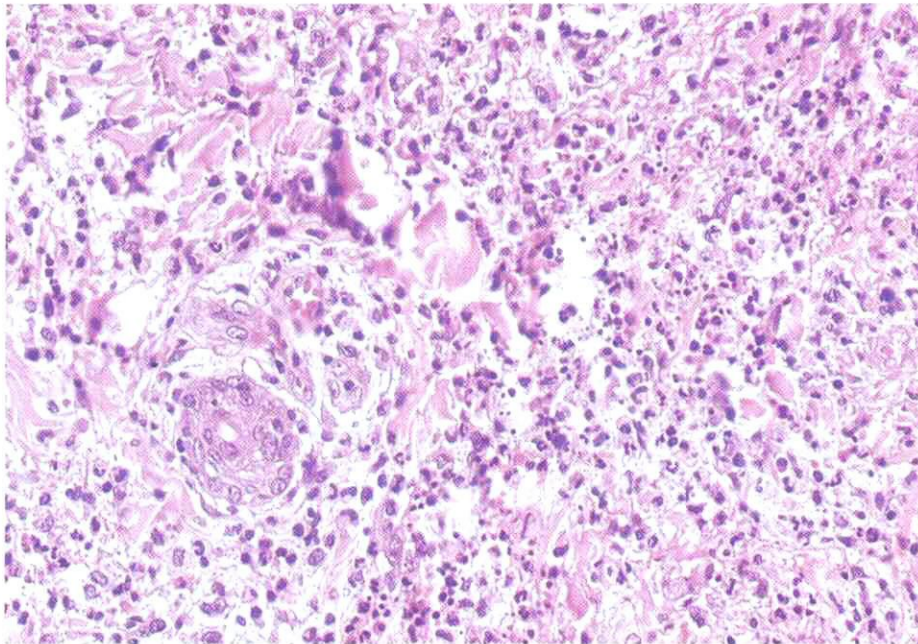


Fig. 6. Infiltrado de polinucleares neutrófilos.

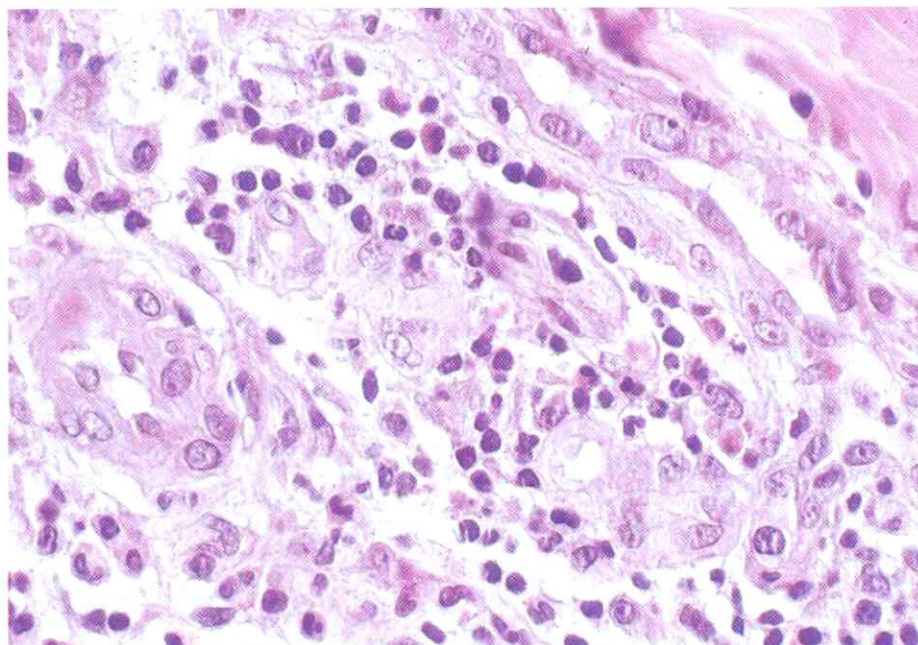


Fig. 7. Infiltrado perivascular en dermis papilar.

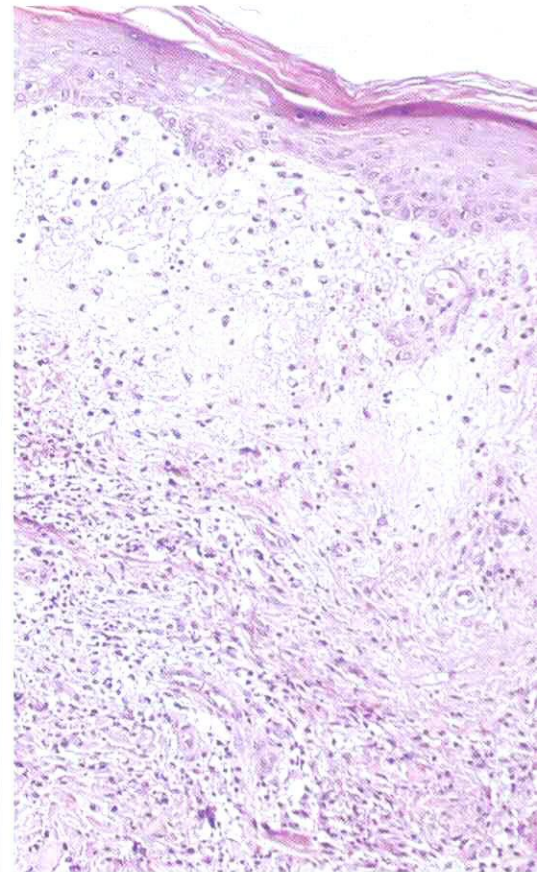


Fig. 5. Epidermis reactiva edema en dermis papilar.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—SWEET, R.D.: "Futher Observation on acute febrile neutrophilic dermatosis". *B. J. Dermatol.* 80: 800-805. 1968.
- 2.—SWEET, R.D.: "Aacute febrile neutrophilic dermatosis". *B. J. Dermatol.* 100: 93-99. 1979.
- 3.—YAIMOVICH, ABULAFIA y GARRANCHAN: "Dermatosis Aguda febril neutrofilica". *Med. Cut.* ILA 2: 131. 1972.
- 4.—SANCHEZ DE PAZ: "S. de Sweet". *Tesis Doctoral.* 1975.
- 5.—HORIO, INAMURA y OFUJI: "Treatment of acute febrile neutrophilic dermatosis with potastum iodide". *Dermatologica* 160: 341-347. 1980.
- 6.—NUNZI, CROVATO y DALLEGRI: "Immunopathological studies on a case of sweet's syndrome". *Dermatologica* 163: 393-400. 1981.
- 7.—FERNANDEZ DIAZ, M.S. y ARAGUE MONTANEZ, M.: "S. Sweet en leucemias linfoides". *Actas Dermosif.* 74: 349-356. 1983.
- 8.—BLACH, M.M. y MEYRICK, R.H.: "The value of immunofluorescence techniques in the diagnosis of bullous disorders: a review". *Clin. Exp. Dermatol.* 8: 337-353. 1983.
- 9.—CSATO, M. y DEBOZY, A.: "The functions of polymorphonuclear leucocytes emigrating in to skin". *Acta Derm. Venereol.* 65: 106-110. 1985.