

## CASE REPORTS / REPORTE DE CASO

# Síndrome de Sweet asociado a Neoplasias. Reporte de un caso Sweet Syndrome is associated with neoplasms. Report of a case

Adrian Isacc Nieto Jiménez

DOI. 10.21931/RB/2020.05.04.20

**Resumen:** El Síndrome de Sweet es una entidad que se manifiesta clínicamente por la presencia de placas eritematosas, pústulas y/o ampollas. En la histología se evidencia un denso infiltrado de neutrófilos. Al igual que otras dermatosis neutrofílicas, se caracteriza por una buena respuesta al tratamiento con esteroides y dapsona. En el 20% de los casos se asocia a enfermedades malignas, representando las hematológicas el 85% y los tumores sólidos el 15% restante. Se presenta una paciente de 46 años de edad con antecedentes de Leucemia Linfoblástica, que consultó por la aparición de placas eritematosas, violáceas en el dorso de las manos con un estudio histopatológico que evidenció un Síndrome de Sweet.

**Palabras clave:** Neutrofilia, vasculitis, Síndrome de Sweet.

**Abstract:** The Sweet Syndrome is an entity that is manifested clinically by badges erythematous, pocks, and limited bladders. In the histology, a dense one is evidenced by infiltrated neutrophils. Like another Neutrophilic dermatosis, it is characterized by an excellent answer to steroids and dapsona treatment. Twenty percent of cases are associated with malignancies; 85% of them involve hematologic malignancies and the remaining 15%, solid tumors. A 46-year-old patient with a history of Lymphoblastic Leukemia is presented that consulted for the appearance of badges erythematous, violaceous in the back of the hands with a histopathological examination showed the Sweet Syndrome.

**Key words:** Neutrophilia, vasculitis, Sweet Syndrome.

## Introducción

En el año 1964, el Dr. Robert Douglas Sweet describió una dermatosis a la cual denominó enfermedad de "Goom-Button", en homenaje a las dos primeras pacientes en las que se observó esta entidad. Posteriormente, recibe el nombre de dermatosis neutrofílica febril y aguda, por sus características clínicas y humorales. Actualmente, se prefiere el nombre de Síndrome de Sweet<sup>1</sup>.

Este se caracteriza por cinco rasgos principales: 1) aparición brusca de placas eritemato-dolorosas a nivel de la cabeza, cuello y extremidades superiores; 2) fiebre; 3) leucocitosis neutrofílica; 4) denso infiltrado dérmico a predominio polimorfonuclear; 5) rápida respuesta a la terapéutica esteroidea<sup>2,3</sup>. Esta entidad se ha clasificado en cinco grupos: idiopático o clásico, para inflamatorio, para neoplásico, secundario a drogas y asociado a embarazo<sup>3</sup>. La mayoría de los pacientes pertenecen al primer grupo. En el 20% de los casos se encontró asociación con enfermedades malignas, representando las hematológicas el 85% de las mismas y los tumores sólidos el 15% restante. Con respecto a las neoplasias hematológicas, la leucemia mieloide aguda es la que se observa más frecuentemente; y en cuanto a los tumores sólidos, aproximadamente 2/3 de los casos corresponden a carcinomas del tracto genitourinario<sup>2</sup>.

El diagnóstico de dicho síndrome es, a menudo, el signo de presentación de una neoplasia nueva o recurrente. A su vez, la presencia de anemia, un recuento anormal de plaquetas, la ausencia de neutrofilia, la localización y formas de presentación atípicas de las lesiones, deben alertar a la búsqueda de neoplasias, ya que estos hallazgos no son comunes de observar en la forma idiopática de dicho síndrome<sup>2,4</sup>.

Si bien la resolución espontánea del cuadro clínico puede ocurrir en semanas a meses, el tratamiento de elección son los esteroides, los cuales producen la remisión del mismo a pesar de la neoplasia subyacente<sup>5</sup>.

En Cuba el comportamiento de esta entidad poco frecuente se registra asociado en primer lugar a la Leucemia, en edades de 42 a 51 años de edad, seguido de otros tumores sólidos del tracto genitourinario. Se reportan cerca de 6 casos en ciudad de La Habana del Síndrome de Sweet relacionados con Linfoma no Hodgking, en Villa Clara no se encontraron reportes<sup>6</sup>.

## Caso Clínico

Se trata de un paciente del sexo femenino, de 46 años de edad, con antecedentes de Leucemia Linfoblástica de 2 años de evolución, que fue hospitalizada por un episodio de fiebre de 4 días, con toma del estado general. Además, presentó lesiones en placa eritematovioláceas e infiltradas, bien definidas, de diversos tamaños, redondeadas en el dorso de la mano derecha. (Figura 1)

La infiltración es más marcada en la lesión en placa al dorso del segundo dedo de dicha mano, con aspecto pseudovesiculoso. (Figura 2) Las lesiones se acompañaban de discreto ardor y sensación de quemazón, sobre todo en las lesiones más extensas. Se indicó tratamiento por el servicio de Hematología con Imipenem y Ciprofloxacino, porque se encontró también un foco séptico a nivel de la cavidad oral, persistiendo la fiebre.

## Complementarios realizados

Biometría hemática: Arroja anemia ligera Hb-10 G/L con neutropenia.

VIH, Antígeno de superficie para Hepatitis B y C: normales. LDH, Perfil hepático y renal. Rx de tórax y Ultrasonido abdominal y ginecológico (sin alteraciones)

Cultivos y hemocultivos: Negativos.

<sup>1</sup> Especialista en primer grado en Medicina General Integral y Dermatología, Profesor Asistente, Diplomado en Hematodermias, Investigador Agregado, Hospital Pediátrico Provincial: José Luis Miranda, Santa Clara, Cuba.

Se realizó Biopsia cutánea donde se observó la presencia de acantosis y espongiosis en la epidermis, y de importante edema e infiltración

polimorfonuclear a nivel dérmico. En base a la clínica y al estudio histopatológico, se arribó al diagnóstico del síndrome de Sweet.

Se le indicó tratamiento con Prednisona a razón de 1 mg/kg de peso diario más Dapsone con rápida resolución del cuadro cutáneo en 17 días.



**Figura 1.** En esta figura se observan lesiones en placas múltiples con bordes definidos eritematosas papulosas en el dorso de la mano derecha.

#### Comentario

El Síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica febril y aguda, es una entidad de etiología desconocida, que se caracteriza por la presencia de fiebre; leucocitosis neutrofílica; la aparición abrupta de placas y nódulos eritemato-dolorosos a predominio de la cabeza, cuello y extremidades superiores; un denso infiltrado dérmico polimorfonuclear sin vasculitis y la rápida respuesta al tratamiento con corticoides, coincidiendo con nuestro caso<sup>2</sup>.

La mayoría de los pacientes presentan la forma clásica o idiopática, representando la forma paraneoplásica el 20% de los casos. La mayor parte corresponde a neoplasias hematológicas, como pudimos constatar en el caso presentado. La enfermedad maligna más común corresponde a la leucemia mieloide aguda. Sin embargo, también se han observado asociaciones con trastornos mieloproliferativos, linfoproliferativos, síndrome mielodisplásico y carcinomas<sup>7</sup>.

Habitualmente, el Síndrome de Sweet se presenta en forma coincidente o precediendo a la neoplasia, pero también se ha informado la aparición de la misma hasta un año posterior a dicho síndrome<sup>3,7</sup>.

El compromiso extra cutáneo se observa en una alta proporción (cerca del 50%) de los pacientes con síndrome de Sweet asociado a neoplasias, especialmente a nivel musculoesquelético y renal. Con menor frecuencia, también puede existir afección ocular, pulmonar, hepática, digestiva, pancreá-

tica, esplénica, ganglionar, cardíaca y del sistema nervioso central<sup>8</sup>.

La incidencia de este Síndrome es baja en América Latina<sup>9</sup>. En varias literaturas se describe el predominio en el sexo femenino, aunque otros autores no discriminan en cuanto al sexo y edad de presentación<sup>10</sup>. El diagnóstico positivo se realiza con las manifestaciones clínicas y el estudio histológico, aunque en ocasiones resulta complejo por la similitud con otras dermatosis neutrofílicas<sup>8</sup>.



**Figura 2.** Aquí se observa la lesión más extensa, infiltrada hacia los bordes en el dorso del segundo dedo.

La terapéutica esteroidea junto al Dapsone produjo la remisión de las lesiones cutáneas, al igual que lo observado en la literatura<sup>9</sup>. La terapéutica de primera elección, tanto para el síndrome de Sweet idiopático como el asociado a neoplasias, corresponde a los corticoides sistémicos con los cuales se obtiene una rápida respuesta del cuadro clínico. Se utiliza prednisona a dosis entre 30-60 mg/día por vía oral durante cuatro a seis semanas, con descenso progresivo de la dosis. Existen otras alternativas terapéuticas como el yoduro de potasio, la colchicina, indometacina, clofazimina y ciclosporina<sup>9,10</sup>.

Recientemente, se ha publicado un caso de síndrome de Sweet recalcitrante asociado con síndrome mielodisplásico, que respondió con éxito al tratamiento con talidomida<sup>11</sup>.

El pronóstico es variable y depende si está o no asociado a una neoplasia subyacente. Puede involucionar de forma espontánea<sup>8,11</sup>.

#### Conclusiones

El Síndrome de Sweet se asocia frecuentemente a neoplasias, sobre todo Hematológicas. Ante un paciente con lesiones sospechosas de esta entidad, con síntomas acompañantes, se debe descartar un tumor asociado. Es importante la valoración de los pacientes con Síndrome de Sweet por la especialidad de Hematología.

## Referencias bibliográficas

1. Byun, J.W.; Hong, W.K.; Song, H.J.; Han, S.H.; Lee, H.S.; Choi, G.S.; Shin, J.H.: A case of neutrophilic dermatosis of the dorsal hands with concomitant involvement of the lips and Sweet Syndrome. *Ann Dermatol.* 2013; 22: 106-109.
2. Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome and malignancy. *Am J Med.* 2014; 82:1220-6. 3.
3. Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's síndrome revisited: a review of disease concepts. *Int J Dermatol.* 2015; 42:761-78.
4. Cohen PR, Talpaz M, Kurzrock R. Malignancy-associated Sweet's syndrome: review of the world literature. *J Clin Oncol.* 2016; 6:1887-97.
5. Hussein K, Nanda A, Al-Sabah H, Alsaleh QA. Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis) associated with adenocarcinoma of prostate and transitional cell carcinoma of urinary bladder. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2016; 19:597-9.
6. Registro Estadístico de Salud Nacional. Síndrome de Sweet y Neoplasias Oncoproliferativas. La Habana. Cuba. 2017.
7. Gómez Vázquez M, Sánchez-Aguilar D, Peteiro C, Toribio J. Sweet's syndrome and polycythaemia vera. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2017; 19:382-3.
8. Culp L, Crowder S, Hatch S. A rare association of Sweet's syndrome with cervical cancer. *Gynecol Oncol.* 2017; 95:396-9.
9. Nobeyama Y, Kamide R. Sweet's syndrome with neurologic manifestation: case report and literature review. *Int J Dermatol.* 2018; 42:438-43.
10. Gibson L, Dicken C, Flach D. Neutrophilic dermatoses and myeloproliferative disease: report of two cases. *Mayo Clin Proc.* 2018; 60:735-40.
11. Del Pozo J, Martínez W, Pazos JM, Yebra-Pimentel MT, García Silva J, Fonseca E. Concurrent Sweet's syndrome and leukemia cutis in patients with myeloid disorders. *Int J Dermatol.* 2019; 44:677-80.

**Received:** 24 septiembre 2020

**Accepted:** 11 octubre 2020