

PRESENTACIÓN DE CASO

**Síndrome de Sweet. Presentación de Caso**

Sweet's syndrome. Case Report

<sup>I</sup>Dra. Doraiquis L. Acosta Medina 

<sup>II</sup>Dra. Orquidea Pérez Hernández 

<sup>III</sup>Dra. Yaneisy Perera Pérez 

<sup>IV</sup>Dra. Claudia Garrido Pérez 

<sup>I</sup>Especialista de I y II grado en Medicina General Integral. Especialista de I grado en Dermatología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesor Auxiliar. Policlínico Docente "Luis Li Trijent". Güines, Cuba. Correo electrónico: [dacosta@infomed.sld.cu](mailto:dacosta@infomed.sld.cu)

<sup>II</sup>Especialista de I grado en Oftalmología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Asistente. Policlínico Docente "Luis Li Trijent". Güines, Cuba. Correo electrónico: [orquiph@infomed.sld.cu](mailto:orquiph@infomed.sld.cu)

<sup>III</sup>Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Policlínico Docente "Luis Li Trijent". Güines, Cuba.

<sup>IV</sup>Estudiante de sexto año de Medicina. Policlínico Docente "Luis Li Trijent". Güines, Cuba. Correo electrónico: [claudiagarrido@infomed.sld.cu](mailto:claudiagarrido@infomed.sld.cu)

Autor para la correspondencia. Dra. Doraiquis L. Acosta Medina.  Correo electrónico: [dacosta@infomed.sld.cu](mailto:dacosta@infomed.sld.cu)

---

**RESUMEN**

El síndrome de Sweet o dermatosis neutrofílica febril aguda es un proceso caracterizado por fiebre, placas eritematosas dolorosas, neutrofilia e infiltrado dérmico constituido por neutrófilos con edema papilar sin vasculitis. Su asociación con la enfermedad inflamatoria intestinal es inusual. Debido a la rareza de esta patología dermatológica presentamos un nuevo caso de síndrome de Sweet asociado a colitis ulcerosa, cuyo objetivo es describir las características clínicas de la paciente con esta entidad, teniendo en cuenta la infrecuencia de esta enfermedad en Mayabeque y en Cuba, lo que constituye un ejemplo para futuros diagnósticos en las áreas de salud. El diagnóstico histológico corroboró la sospecha clínica y la paciente fue tratada con corticoesteroides sistémicos, evolucionando satisfactoriamente.

**Palabras clave:** síndrome de Sweet, colitis ulcerativa, dermatosis neutrofílica febril aguda

**Descriptores:** síndrome de Sweet; colitis ulcerosa; fiebre: enfermedades de la piel

#### **ABSTRACT**

Sweet's syndrome, or febrile neutrophilic dermatosis, is a process characterized by fever, red tender plaques, neutrophilia and neutrophilic dermal infiltrate with papillary edema without vasculitis. The association with intestinal inflammatory disease is unusual. Due to the oddity of this dermal pathology a new case associated with ulcerative colitis is reported, and its objective is to describe the clinical findings of the patient who suffer from this disease. Because of its infrequency in Mayabeque and in Cuba, it means an example for future diagnoses in health areas. The histological diagnosis confirmed the clinical findings and the patient was treated by systemic corticosteroids. Its evolution was good.

**Keywords:** sweet's syndrome, ulcerative colitis, acute febrile neutrophilic dermatosis

**Descriptor:** sweet syndrome; colitis, ulcerative; fever; skin diseases

---

#### **Historial del trabajo.**

Recibido: 11/10/2019

Aprobado: 24/02/2020

---

## **INTRODUCCIÓN**

El síndrome de Sweet (SS) es una dermatosis neutrofílica febril aguda. Estas constituyen un grupo heterogéneo de inusuales enfermedades inflamatorias cutáneas que incluyen el síndrome de Sweet, el pioderma gangrenoso y la dermatosis pustular subcórnea. Toma el nombre del médico que lo describió, Dr. Robert Douglas Sweet, en 1964.<sup>(1)</sup> Se reporta una incidencia cercana de 2.7 a 3 por 10<sup>9</sup> casos anuales en la población general<sup>(2)</sup> y representa 4 de cada 1000 casos en unidades dermatológicas.<sup>(3-4)</sup> El hecho de que sea un proceso agudo y la variabilidad de las causas y asociaciones del SS conlleva a que no existan datos fehacientes en nuestra provincia.

Se caracteriza por la presentación brusca de fiebre, leucocitosis y erupción cutánea, consistente en pápulas y placas eritematosas, bien delimitadas, sensibles al tacto, que muestran un sustrato microscópico de densos infiltrados neutrofílicos.<sup>(5)</sup> Las lesiones pueden aparecer en cualquier lugar, pero predominan en la parte alta del cuerpo incluyendo cara y cuello. Las lesiones individuales son descritas como pseudovesiculares o pseudopustulares, pero pueden ser francamente pustulares, ampollares o ulcerativas.<sup>(2)</sup>

Se reconocen tres formas de presentación del SS: clásica (o idiopática), asociada a neoplasias e inducida por fármacos. El diagnóstico se realiza a través de 2 criterios mayores y 2 menores, consistentes en:<sup>(1)</sup>

**Criterios Mayores:**

- Inicio brusco con nódulos o placas eritematosas.
- Biopsia compatible con infiltrado neutrofílico denso sin evidencia de vasculitis leucocitoclástica.

**Criterios Menores:**

- Fiebre mayor de 38°C.
- Asociación a neoplasias hematológicas, enfermedades inflamatorias, vacunación, embarazos, o precedido de infecciones respiratorias o gastrointestinales.
- Excelente respuesta al tratamiento con corticoides sistémicos o yoduro de potasio.
- Aceleración de la analítica (3 de 4): eritrosedimentación mayor de 20 milímetros por hora, proteína C reactiva positiva, leucocitosis mayor de 7 por 10<sup>9</sup> litros, más de 70 % de neutrófilos.

La etiología es incierta, pudiera ser debido a un fenómeno de hipersensibilidad a varios antígenos desconocidos o una disregulación de citoquinas a interferón gamma. Puede ser idiopático aunque hasta en un 50 % de los casos existe una enfermedad subyacente como neoplasias hematológicas: leucemia mieloide aguda y crónica, síndromes mieloproliferativos, tumores de células T y B; carcinoma de ovario y esófago, síndrome de Reiter, Sjögren y Dressler, artritis reumatoide, enfermedad de Behçet, Psoriasis, Síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) y enfermedad intestinal inflamatoria<sup>(2,6,7)</sup>. La quimioterapia con ácido all-transretinoico también estimula el síndrome, concomitantemente con la diferenciación neutrofílica inducida por el fármaco. También se han descrito casos con trimetropin-sulfametoxazol, hidralacina, litio, y furosemida.<sup>(7)</sup>

La enfermedad es más frecuente en mujeres en la quinta década de vida y se puede extender de semanas a años. La recurrencia aparece en un cuarto de los pacientes afectados.<sup>(7,8)</sup>

En el presente trabajo se expone un caso de Síndrome de Sweet, con el objetivo de describir las características clínicas de la paciente, teniendo en cuenta la infrecuencia del caso, siendo prácticamente inexistente en nuestro medio.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente femenina, blanca, de 39 años de edad, con antecedentes patológicos personales de Colitis ulcerativa hace 8 años, para lo cual lleva tratamiento con Sulfasalazina 1g cada 12 horas. Acude a consulta de Dermatología por la aparición de lesiones cutáneas acompañadas de fiebre de 39 °C y artralgiás de cuatro días de evolución.

**Positivo al examen físico:**

Piel: placas eritematosas infiltradas, con aspecto pseudovesiculososo, y un centro más claro localizadas en la región superior de la espalda y base del cuello, así como nódulos eritematosos y dolorosos en cara anterior de ambas piernas. (Figuras 1, 2 y 3).



**Fig. 1.** Pápulas y placas eritematosas y edematosas en la región escapular y hombro izquierdo



**Fig. 2.** Pápulas y placas eritematosas y edematosas en hombro izquierdo



**Fig. 3.** Nódulos eritematosos en cara anterior de la pierna izquierda

Se constató temperatura de 38.5 °C.

Los complementarios positivos fueron:

- Hemoglobina: 11.8 g/l
- Leucograma: 13 000 cel /l
- Polimorfonucleares: 80 %
- Linfocitos: 19 %
- Eosinófilos: 1 %
- Eritrosedimentación: 60 mm/h
- Proteína C reactiva: positiva

Por el cuadro anterior se indica una biopsia de piel que informó ligera acantosis, infiltrado inflamatorio en la dermis con predominio de leucocitos polimorfos nucleares. Compatible con Síndrome de Sweet.

Al interrogatorio no existieron antecedentes de ingestión de fármacos diferentes al habitual por su patología de base, ni de enfermedad neoplásica.

Posteriormente se indica tratamiento con esteroides sistémicos orales, prednisona 60 mg diarios de inicio con posterior reducción de la dosis por 3 semanas, y rápidamente desaparecen los síntomas y signos. La paciente fue reevaluada luego de este tratamiento mostrando una evolución satisfactoria. Han pasado 2 años y no ha tenido otros problemas médicos.

## **DISCUSIÓN**

La paciente presentaba un Síndrome de Sweet clásico, evidenciando todos los criterios diagnósticos. El inicio del cuadro fue brusco, con lesiones típicas en forma de pápulas, placas o nódulos eritemato-edematosos o violáceos, de tamaño variable desde varios milímetros a centímetros, con una pseudovesiculación característica. En algunos casos el centro toma un matiz amarillento confiriéndole a las lesiones un aspecto "*en diana*", como en el caso.<sup>(1)</sup>

Existen otras formas de presentación muy raras, como la ampollosa, el Sweet subcutáneo y la dermatosis neutrofílica del dorso de las manos o vasculitis pustular del dorso de la mano.<sup>(7)</sup>

La infiltración neutrofílica de otros órganos no es frecuente, pero debe ser tenida en cuenta: en el ojo, músculos, pulmones, huesos, riñón, SNC, etc. La elevación de los reactantes de fase aguda son los hallazgos de laboratorio más importantes, especialmente la leucocitosis por neutrofilia.<sup>(7)</sup>

Típicamente el Sweet clásico puede asociarse a infecciones, comúnmente respiratorias. Aunque las enfermedades inflamatorias intestinales como la colitis ulcerativa resaltan también. Esto resulta lo más relevante de los antecedentes de la paciente, relacionándose ambos. La afectación del colon justificaría el mecanismo patogénico, siendo la principal fuente de bacterias, constituyendo un potencial antigénico para desencadenar la enfermedad. En la literatura se ha descrito que en un 75 % fue diagnosticada la colitis ulcerativa previamente al Sweet, por lo que existe fuerte asociación.<sup>(6)</sup>

Responde rápidamente al tratamiento con corticoides sistémicos. El más utilizado es prednisona, siendo rápida y eficaz; la paciente respondió satisfactoriamente a este, sin necesidad de reevaluar la terapéutica. Los esteroides tópicos de alta potencia (propionato de clobetasol 0.05 %) o glucocorticoides intralesionales como triamcinolonaacetona son útiles en lesiones localizadas.<sup>(7)</sup>

De identificarse una causa subyacente, debe ser tratada, mediante resección de tumores sólidos, tratamiento de infecciones e interrupción de la medicación causal. La terapia exitosa del trastorno subyacente puede promover su resolución y prevenir recurrencias.<sup>(7)</sup>

A modo de conclusiones se plantea que el síndrome de Sweet constituye una inusual enfermedad que puede estar relacionada con procesos inflamatorios o proliferativos y que resulta complejo su diagnóstico dado a lo infrecuente en el medio. Este caso constituye uno de ellos en nuestra provincia específicamente la forma clásica, además padecía de colitis ulcerativa por lo que posee mayor relevancia dada la asociación. El diagnóstico clínico fue corroborado por la analítica sanguínea y la biopsia de piel. El tratamiento con esteroides sistémicos fue inminente, evolucionando favorablemente.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Padrón González A, Martínez Infante A, Reyes-Velázquez R. Síndrome de Sweet. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Reumatología Cubana [Internet]. 2018 [citado 26 Abr 2018];20(2). Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/608/html>
2. Gil Pérez JC, Triguero Veloz MN, Lemus Sarracin A, Gil Correa A, Miranda Bello E. Síndrome de Sweet. Folia Dermatológica Cubana [Internet]. 2015 [citado 2 Abr 2018];9(1). Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/fdc/vol9\\_1\\_15/fdc06115.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/fdc/vol9_1_15/fdc06115.htm)
3. Chauhan A, Sharma N, Sharma SD. Sweet's syndrome with nodular scleritis: a rare case report. MAMC J Med Sci [Internet]. 2016 [citado 6 Abr 2018];2(3):149-51. Disponible en: <http://www.mamcjms.in/text.asp?2016/2/3/149/191682>
4. Rattan R, Sharma A, Shanker V, Tegta GR, Verma GK. Transient autoimmune thyroiditis associated with Sweet's syndrome. Indian J Dermatol Venereol Leprol. [Internet]. 2016 [citado 6 Abr 2018];82(1):112. Disponible en: <http://www.ijdvl.com/text.asp?2016/82/1/112/162323>
5. Sharma A, Rattan R, Shankar V, Tegta GR, Verma GK. Sweet's syndrome in a 1-year-old child. Indian J Paediatr Dermatol [Internet]. 2015 [citado 6 Abr 2018];16(1):29-31. Disponible en: <http://www.ijpd.in/text.asp?2015/16/1/29/149426>
6. Anglada Pintado JC, Michán Doña A, Silva Abad A, Zapata López A, Alcaraz García S, Riande González P, et al. Síndrome de Sweet y enfermedad inflamatoria intestinal: Aportación de un nuevo caso y revisión de la literatura. An Med Interna (Madrid) [Internet]. 2002 Ago [citado 2020 Mar 10];19(8):43-6. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0212-71992002000800008&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992002000800008&lng=es)
7. Ramírez-Del PR, Sánchez-Ávila E, Alemán-Domínguez D, López-González DS, Matamoros-Mejía AP, Salgado-Muñoz TG, et. al. Síndrome de Sweet como manifestación de síndrome mielodisplásico. Med Int Méx [Internet]. 2016 [citado 2 Abr 2018];32(4). Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/medintmex/mim-2016/mim164k.pdf>
8. González Cortiñas M, Faurés Vergara L, González Escudero M. Síndrome de Sweet: a propósito de dos pacientes de la tercera edad. Medicentro Electrónica [Internet]. 2014 jun [citado 20 May 2019];18(2):76-9. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1029-30432014000200007&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30432014000200007&lng=es)

**Conflicto de intereses.**

Los autores participaron en igual medida en la realización del estudio.

**Citar como:** Doraiquis L. Acosta Medina DL, Pérez Hernández O, Perera Pérez Y, Garrido Pérez C. Síndrome de Sweet. Presentación de Caso. Medimay [Internet]. 2020 [citado: fecha de                      citado];27(1):78-84.                      Disponible                      en: <http://medimay.sld.cu/index.php/rcmh/article/view/1577>

**Contribución de autoría**

Todos los autores participaron en la elaboración del artículo y aprobaron el texto final.

Este artículo se encuentra protegido con [una licencia de Creative Commons Reconocimiento- NoComercial 4.0 Internacional](#), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos, siempre que mantengan el reconocimiento de sus autores.

