

Síndrome de Sweet: Reporte de un caso pediátrico

Sweet syndrome: Pediatric case report

**Ximena Calderón-Castrat,¹ Felipe Velásquez,² Reynaldo Pomar,²
Roxana Maybor Lipa-Chancolla,³ Rosalía Ballona²**

RESUMEN

El síndrome de Sweet es una dermatosis neutrofílica aguda febril clínicamente caracterizada por la triada clásica de lesiones cutáneas dolorosas, fiebre y leucocitosis. Es una entidad poco frecuente y muy rara en la población pediátrica. Se presenta un caso pediátrico y resalta la necesidad de realizar estudios exhaustivos en búsqueda de las patologías más frecuentes asociadas a este síndrome en este grupo etario y el seguimiento a largo plazo.

PALABRAS CLAVE. *síndrome de Sweet, dermatosis neutrofílicas*

ABSTRACT

Sweet syndrome is an acute febrile neutrophilic dermatosis clinically characterized by the classical triad of tender cutaneous lesions, fever and leukocytosis. Sweet syndrome is an infrequent entity and very rare in the pediatric population. A pediatric case is reported highlighting the necessity of and extensive study in search of the most common pathologies associated to this syndrome in this age group and long term follow-up.

KEY WORDS: *Sweet syndrome, neutrophilic dermatosis*

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sweet (SS) es una dermatosis neutrofílica aguda febril, entidad poco frecuente en la población pediátrica. Se presenta el caso de un niño de 12 años con un SS secundario a una colagenopatía incipiente.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un niño de 12 años procedente de la ciudad de Iquitos, Perú, nacido de madre de adolescente, a término, tras una gestación sin complicaciones mediante cesárea por pelvis estrecha, sin antecedentes familiares de interés. Es derivado a la consulta del servicio de Dermatología por presentar una enfermedad de tres años de evolución, caracterizada por brotes recurrentes de lesiones cutáneas dolorosas asociadas a fiebre, tumefacción de las articulaciones y malestar general con remisión espontánea tras uno a dos meses. Previamente había sido diagnosticado de vasculitis con mejoría rápida tras una pauta corta de corticoides orales.

Examen físico

Se evidencian múltiples placas redondas, eritematoedematosas, dolorosas al tacto, de 1 a 4 cm de diámetro,

1 Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca, España.
2 Servicio de Dermatología. Instituto Nacional de Salud del Niño Sede Breña. Lima, Perú
3 Servicio de Anatomía Patológica del Instituto Nacional de Salud del Niño Sede San Borja. Lima, Perú.



Figura 1. Placas eritemato-edematosas en rostro, tronco y extremidades superiores.

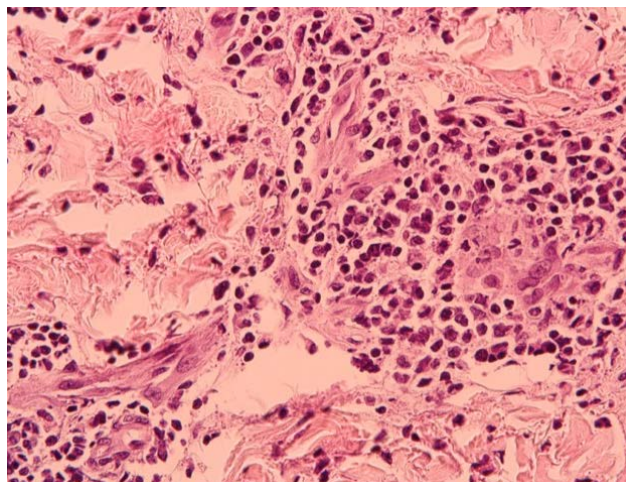


Figura 2. Histología: infiltrado inflamatorio neutrofílico en dermis, sin vasculitis.

algunas confluentes, distribuidas en rostro, tronco y extremidades superiores sin afectación mucosa asociado a fiebre (Figura 1). Además, presentaba importante limitación a la flexoextensión de las falanges, metacarpos, muñecas, codos y rodillas, sin objetivar signos de artritis.

Exámenes auxiliares

El hemograma, el perfil de coagulación y el frotis de sangre periférica resultaron normales. Asimismo, la serología para VHB, VHC y VIH y VDRL, el parasitológico en heces y el examen de orina se encontraron dentro de los valores normales. El perfil de autoinmunidad reveló positividad para los autoanticuerpos ANA, con patrón moteado y dentro del perfil ENA; anti-Sm (26,2) y anti-RNP (76,2; VN: 0-20), factor reumatoide (40; VN:<19); complemento normal.

Entre los estudios de imágenes se incluyeron radiografía simple de tórax, ecografía abdominal y ecografía Doppler cardíaca, en las cuales no se encontró hallazgos patológicos.

El estudio histopatológico de una lesión del tronco reveló un intenso infiltrado inflamatorio de predominio neutrofílico sin evidenciar fenómenos de vasculitis compatible con una dermatosis neutrofílica, con lo que se estableció el diagnóstico de SS. Figura 2.

Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona, 1 mg/kg/d con descenso escalonado y lento. Se evidenció remisión completa de las lesiones sin signos de cicatrización ni hiperpigmentación posinflamatoria.

DISCUSIÓN

El SS es una dermatosis neutrofílica aguda febril de patogenia incierta, que se caracteriza por la triada clásica de aparición brusca de placas eritematosas, bien delimitadas, dolorosas y en algunos casos en presencia de pseudovesiculación o verdaderas ampollas, acompañado de fiebre y repercusión analítica, reflejada principalmente en leucocitosis.¹ Las lesiones se distribuyen en cara, extremidades superiores y tronco, raramente afectado mucosas.² Usualmente las lesiones remiten sin dejar secuelas, pero se han reportado casos de hiperpigmentación posinflamatoria y se estima que hasta 30% de los casos pediátricos desarrollarían cutis laxa relacionada a enfermedades del tejido conectivo.³⁻⁵

El análisis histopatológico muestra un infiltrado inflamatorio dérmico neutrofílico sin signos de vasculitis.^{1,2} La correlación clínico-patológica y según los criterios establecidos, dos criterios mayores y dos de cuatro criterios menores⁶ son requisito para definir el diagnóstico de certeza. Tabla 1.

En el SS además, se han descrito manifestaciones extracutáneas, afectando prácticamente cualquier órgano.⁷

En el presente caso, la clínica característica junto a una histología compatible asociada a fiebre y remisión tras terapia con corticoides, cumplió los criterios de SS.

El SS es una entidad infrecuente que está más descrita en la población adulta, describiéndose menos de 70 casos en la edad pediátrica.³ Se clasifica según la etiología en cuatro grandes grupos: clásico o idiopático (infecciones transitorias) parainflamatorio (trastornos autoinmunes, procesos infecciosos crónicos, inmunodeficiencias), paraneoplásico y medicamentoso.^{2,3} En la edad pediátrica se estima que 42 % son del tipo idiopático tras infecciones

banales respiratorias o gastrointestinales y que la instauración del cuadro sería paralela o no mucho tiempo después.^{2,3} En el caso que se presenta, se realizaron múltiples pruebas en búsqueda de un origen infeccioso, sin evidenciarse algún agente etiológico. Dentro del grupo de parainflamatorias está descrita una entidad no reportada en adultos; la osteomielitis multifocal crónica recurrente, la cual requiere estudio de imagen a nivel óseo y la enfermedad granulomatosa crónica, con el antecedente de infecciones a repetición.^{3,8} Otras entidades menos descritas en este grupo etario son, la anemia diseritropoyética congénita y la anemia de Fanconi.^{2,3}

La positividad de los autoanticuerpos, ANA, anti-SM y anti-RNP junto a los episodios de artritis no evidenciadas en este último brote nos orientó a sospechar en la posible presencia de una colagenopatía, no obstante, la anamnesis dirigida en búsqueda de otros criterios para catalogarlo como tal en este brote, fueron negativos. Valorado en conjunto con el servicio de Reumatología se concluyó en una probable colagenopatía incipiente. Se han descrito pocos casos de enfermedad reumatológica asociada al SS pediátrico, siendo un caso de lupus eritematoso sistémico⁹ y algunos por enfermedad de Takayasu.⁵ La mayoría de estos presentando el inicio del cuadro entre uno y siete años de forma insidiosa después del inicio del SS.

El diagnóstico diferencial en el SS se debe establecer básicamente con la urticaria, urticaria vasculitis, edema agudo hemorrágico infantil, púrpura de Schoenlein-Henoch y el eritema multiforme, distinguiéndose generalmente clínicamente.

El tratamiento consiste en corticoides orales a dosis de 1 a 2 mg/kg/d, en escala descendente lenta y gradual por el

Tabla 1. Criterios diagnósticos de síndrome de Sweet.⁶

Para el diagnóstico de síndrome de Sweet, se requiere la presencia de dos criterios mayores y dos criterios menores

- | | |
|---------------------|--|
| ▲ Criterios mayores | <ul style="list-style-type: none"> - Aparición súbita de placas o nódulos eritematosos y dolorosos, ocasionalmente con vesículas, pústulas o ampollas. - Infiltración predominantemente neutrofílica en dermis sin vasculitis leucocitoclástica |
| ▲ Criterios menores | <ul style="list-style-type: none"> - Precedida de una infección no específica del tracto respiratorio o gastrointestinal o vacunaciones o asociado a enfermedades inflamatorias como procesos autoinmunes crónicos, desórdenes hemoproliferativos, tumores malignos sólidos. Embarazo. - Episodios febriles > 38 °C y malestar general - Valores de laboratorio durante el brote (tres de cuatro para cumplir el criterio) <ul style="list-style-type: none"> - Velocidad de sedimentación globular > 20 mm - Proteína C reactiva elevada - Leucocitosis > 8 000 - Neutrofilia > 70 % - Respuesta espectacular a los corticoides sistémicos |

alto riesgo de recurrencia, diferente a lo observado en la población adulta.⁷ En el presente caso, la pauta corta recibida previamente mejoró el cuadro pero se observó la rápida recurrencia de las lesiones. Las terapias de segunda línea incluyen múltiples opciones terapéuticas siendo las más descritas en este grupo, la dapsona y las inmunoglobulinas entre otros.^{7,8}

El pronóstico, por lo general, es bueno, sin embargo, se han reportado casos de SS asociados a cutis laxa y fracaso cardíaco. Por tanto, es recomendable el seguimiento cardiológico estrecho y un estudio riguroso ya que las complicaciones cardíacas descritas debido a aneurismas secundarios a aortitis con la consecuente muerte de los pacientes se observa a largo plazo.^{4,5,10}

CONCLUSIONES

El SS es una entidad rara en la edad pediátrica. Se presenta este caso por la importancia de un estudio exhaustivo y seguimiento a largo plazo y resalta una asociación poco descrita en los casos pediátricos, las colagenopatías.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol* 1964;76:349–356.
2. Halpern J, Salim A. Pediatric sweet syndrome: case report and literature review. *Pediatr Dermatol* 2009;26:452–457
3. Hospach T, von den Driesch P, Dannecker GE. Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome) in childhood and adolescence: two new patients and review of the literature on associated diseases. *Eur J Pediatr* 2009; 168: 1–9.
4. Timmer-DE Mik L, Broekhuijsen-VAN Henten DM, Oldhoff JM et al. Acquired cutis laxa in childhood Sweet's syndrome. *Pediatr Dermatol* 2009;26:358–360.
5. Ma EH, Akikusa JD, MacGregor D, Ng J, Su JC. Sweet's Syndrome with Postinflammatory Elastolysis and Takayasu Arteritis in a Child: A Case Report and Literature Review. *Pediatr Dermatol*. 2012 Sep-Oct;29(5):645-50.
6. Von den Driesch P. Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). *J Am Acad Dermatol* 1994; 31: 535–556.
7. Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome revisited: a review of disease concepts. *Int J Dermatol*. 2003 Oct;42(10):761-78.
8. Haliasos E, Soder B, Rubenstein DS, et al. Pediatric Sweet syndrome and immunodeficiency successfully treated with intravenous immunoglobulin. *Pediatr Dermatol* 2005; 22: 530–535.
9. Burnham JM, Cron RQ (2005) Sweet syndrome as an initial presentation in a child with systemic lupus erythematosus. *Lupus* 14:974–975.
10. Guhamajumdar M, Agarwala B. Sweet syndrome, cutis laxa and fatal cardiac manifestations in a 2-year-old girl. *Tex Heart Inst J* 2011; 38: 285–287.

Correspondencia: Ximena Calderón-Castrat
xime_777@hotmail.com

Conflicto de intereses: No declaramos conflicto de interés

Recibido: 27 – 03 - 16

Aceptado: 13 – 04 -16