

Síndrome de Sweet en una niña preescolar

Sweet syndrome in a 5-year-old girl

Dra. Rocío P. Pereira-Ospina^a, Dr. Briam D. Beltrán-Hernández^b, Dr. José M. Suescún-Vargas^c y Dr. Javier Y. Pinzón-Salamanca^c

RESUMEN

El síndrome de Sweet, también conocido como dermatosis neutrofílica febril, es un trastorno dermatológico poco frecuente en pediatría. Clínicamente, se caracteriza por la aparición de lesiones papulares y/o nodulares de una coloración rojiza-violeta con hipersensibilidad local. Se reporta el caso de una paciente femenina de 5 años, quien consultó por un cuadro clínico de 10 días de evolución de aparición de lesión forunculosa en el arco nasal. Se realizó una biopsia de piel, que reportó dermatitis difusa con predominio de polimorfonucleares neutrófilos, necrosis epidérmica y ausencia de vasculitis. No se identificaron microorganismos. Se consideró el cuadro compatible con síndrome de Sweet. Es importante tener en cuenta este diagnóstico en cuadros clínicos similares y se deben descartar otros diagnósticos más frecuentes primero.

Palabras clave: síndrome de Sweet, dermatosis neutrofílica febril aguda, pediatría.

ABSTRACT

Sweet syndrome, also known as acute febrile neutrophilic dermatosis, is an infrequent dermatological disorder in pediatrics. Clinically it is characterized by the development of papular and/or nodular lesions of a reddish-violet coloration with local hypersensitivity. We report the case of a 5-year-old female who consulted 1 month after the appearance of the lesion in the nasal arch. A skin biopsy was performed and it reported diffuse dermatitis with a predominance of neutrophil polymorphonuclear cells, epidermal necrosis and absence of vasculitis. No microorganisms were identified. It was considered compatible with Sweet syndrome. It is important to consider this diagnosis in similar clinical cases and other more frequent diagnoses must be ruled out first.

Key words: Sweet syndrome, acute febrile neutrophilic dermatosis, pediatrics.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2018.e671>

Cómo citar Pereira-Ospina RP, Beltrán-Hernández BD, Suescún-Vargas JM, Pinzón-Salamanca JY. Síndrome de Sweet en una niña preescolar. *Arch Argent Pediatr* 2018;116(5):e671-e674.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sweet es un trastorno dermatológico poco frecuente en la población pediátrica. Fue descrito por primera vez por Robert Douglas Sweet en 1964, quien reportó el cuadro clínico en ocho mujeres.¹

La mayoría de los casos se presentan entre los 30 y los 50 años. Tiene una distribución global, sin predominio en ningún grupo étnico específico.^{2,3} Existen tres tipos clínicos del síndrome de Sweet; entre ellos, se encuentran el asociado a medicamentos, el asociado a malignidad y el síndrome de Sweet clásico (véase la Tabla 2).^{4,5}

Su presentación clínica incluye fiebre, lesiones eritematosas dolorosas distribuidas de forma irregular, que pueden ser pápulas, nódulos, placas o vesículas, que afectan el cuello, la cara y los miembros superiores.⁵ Las vesículas en esta patología en particular tienen la característica de parecer líquidas a la vista y ser sólidas cuando se palpan. Se diferencian de las vesículas que se presentan en la infección por herpes simple, ya que estas son vesículas milimétricas en ramilletes que siguen un tracto neural.^{3,6}

Las formas extracutáneas pueden ser muy variables. Se ha descrito la aparición de lesiones ulcerosas en las mucosas (desde la mucosa oral hasta el tracto respiratorio) y complicaciones más graves asociadas a la sobreinfección de las lesiones o el compromiso multisistémico. Cuando existe un compromiso del páncreas, del hígado y/o del pulmón, es frecuente que esté asociado a malignidad.^{7,9}

La forma clásica de la patología está asociada a un desencadenante infeccioso (generalmente, cuadros de origen viral respiratorio y/o gastrointestinal), que se asocia a la aparición de las lesiones papulares clásicas ya descritas. Entre las variantes del síndrome, se encuentra la asociada a malignidad, que aparece, principalmente, relacionada con tumores

- Departamento de Educación e Investigación, Instituto Roosevelt.
- Universidad del Rosario.
- Servicio de Pediatría del Instituto Roosevelt, Universidad del Rosario. Universidad de los Andes y Universidad de la Sabana. Bogotá, Colombia.

Correspondencia: Dra. Rocío P. Pereira Ospina: rochi_1547@hotmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 14-12-2017
Aceptado: 23-5-2018

hematológicos (leucemias y linfomas) o, en algunos casos, con tumores sólidos en el contexto de síndrome paraneoplásico. Esta variante ha venido en aumento dada la creciente prevalencia del cáncer tanto en la edad adulta como en la población pediátrica.^{7,8}

También se ha vinculado a la presencia de enfermedad secundaria a la administración de medicamentos, como carbamazepina, diazepam, hidralazina, nitrofurantoína y trimetoprima/sulfametoazol, entre otros. Existe un subtipo asociado al trastorno de origen autoinmune, aunque es exótica su presentación.⁷

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 5 años, quien fue remitida a un hospital de tercer nivel por un

cuadro clínico de un mes de evolución consistente en la aparición de una lesión en el ala nasal izquierda, sin antecedentes de trauma o picadura de insecto. Un familiar comentó que, al inicio del cuadro, la paciente había presentado fiebre no cuantificada (no se conocía la duración total) sin asociarse a otra sintomatología. La lesión había sido manipulada por los cuidadores de la paciente, con salida de material seroso escaso. Al día siguiente, presentó edema, eritema y dolor. Por lo anterior, fue llevada a la consulta médica, en la que iniciaron antibiótico oral por la sospecha clínica de celulitis con dicloxacilina por siete días sin mejoría de los síntomas. Ya que la paciente, dos días antes de la consulta, había presentado diarrea y se le había diagnosticado gastroenteritis de origen amebiano (según comentó la madre de la paciente), se le administró también metronidazol. Se trasladaron a la capital del Amazonas y fue llevada a un centro hospitalario, donde permaneció en observación con manejo antibiótico intravenoso con oxacilina y clindamicina (por cinco días), con evolución estacionaria, por lo que fueron derivados para una atención especializada.

Al ingresar al Servicio de Pediatría, la paciente se encontraba afebril, hidratada, en buenas condiciones generales. Se observó una lesión indurada en el ala nasal izquierda, con una superficie costrosa y leve eritema (*Figura 1*), sin otros hallazgos al momento del examen físico. Se consideró, como impresión diagnóstica, celulitis del ala nasal. Se hospitalizó para el manejo antibiótico intravenoso con vancomicina por sospecha de germen metilino resistente y se solicitaron análisis paraclínicos, que mostraron hemograma sin leucocitosis (10 000 mm³) ni

TABLA 1. Diagnósticos diferenciales^{1,2,13}

- Eritema exudativo multiforme
- Erisipela
- Celulitis
- Enfermedad de Behçet
- Púrpura de Henoch-Schönlein
- Piodermas gangrenosos atípicos
- Hidradenitis neutrofílica
- Síndrome del *by-pass* intestinal
- Eritema *elevatum diutinum*
- Eritema nodoso
- Vasculitis
- Hipersensibilidad a los medicamentos
- Dermatitis neutrofílica reumatoidea
- Infecciones por los siguientes:
 - Bacterias
 - Micobacterias
 - Hongos (profundas)

Tabla 2. Criterios diagnósticos del síndrome de Sweet clásico¹

Criterios mayores

- Aparición abrupta de placas o nódulos eritematosos o violáceos dolorosos, ocasionalmente, con vesículas, pústulas o ampollas.
- Infiltración predominantemente neutrofílica en la dermis sin vasculitis leucocitoclástica.

Criterios menores

- Precedido de infecciones no específicas en el tracto gastrointestinal o respiratorio, o vacunación o asociación con lo siguiente:
 - Enfermedades inflamatorias, como las autoinmunes o infecciones.
 - Enfermedades hemoproliferativas o tumores sólidos malignos.
 - Embarazo.

- Acompañado por períodos de fiebre o malestar general.

- Análisis de laboratorio durante la aparición

VSG: 20 mm; PCR positiva; neutrofilia (70%); leucocitosis: 8000 (tres de estos cuatro son necesarios).

- Buena respuesta al tratamiento con corticosteroides o yoduro de potasio.

* Para el diagnóstico, son necesarios dos criterios mayores y dos menores.

* VSG: velocidad de sedimentación globular.

* PCR: proteína C reactiva.

neutrofilia (59%) y proteína C reactiva (PCR) (0,8 mg/L) dentro de los parámetros normales.

La paciente fue evaluada por el Servicio de Infectología, quienes suspendieron el manejo antibiótico y ordenaron la biopsia de la lesión, ya que no era clara la etiología infecciosa del cuadro y se debían descartar otras posibles causas, entre ellas, las tumorales, enfermedades granulomatosas e infecciosas menos probables por micobacterias no tuberculosas, como *Mycobacterium leprae*. No hubo ninguna asociación a medicamentos, ya que la paciente solo tomó los mencionados en el relato del caso clínico y no tenía antecedentes medicamentosos previos a la aparición de la lesión.

Se tomó una tomografía axial computada (TAC) de los senos paranasales para evaluar el probable origen nasosinusal o lacrimal de la lesión, el cual mostró una imagen densa en el ala nasal izquierda, que realzaba con el medio de contraste y que podría estar en relación con un hemangioma. Se tomó la biopsia de la lesión, la cual también fue llevada a cultivo (en agar sangre y agar MacConkey), que mostró dermatitis difusa con predominio de polimorfonucleares neutrófilos, presencia de necrosis epidérmica y ausencia de vasculitis. No se identificaron microorganismos en la muestra ni en los cultivos.

Fue evaluada por Dermatología, quienes descartaron el origen infeccioso de la lesión y, según los resultados de la biopsia de la lesión y de la clínica, consideraron que la paciente tenía criterios para síndrome de Sweet, por lo que se inició el manejo con prednisona en dosis de 1 mg/kg/día (con terapia antiparasitaria previa).

La paciente recibió el manejo con corticoide de forma intrahospitalaria por siete días con una mejoría significativa de la lesión (véase la Figura 2). Se le dio el egreso con corticoide sistémico por un mes y control por el Servicio de Dermatología.

DISCUSIÓN

Los casos reportados en pediatría de síndrome de Sweet representan del 5% al 8% del total. La edad promedio es a los cinco años o más y, aproximadamente, en el 50% de los casos, la etiología es idiopática.¹⁰⁻¹²

Entre los casos que se encuentran en la literatura, el 60% son en niños. En menores de 3 años, la proporción es de 2:1 con predominancia del sexo masculino y, en los mayores de 3 años, se ve una distribución parecida en niños y niñas.¹¹ Aquí, vemos que se trata de una niña de cinco años, lo cual concuerda con la edad promedio de reporte en la literatura.

Las lesiones pueden ser de presentación variable. Sin embargo, suelen ser de color rojo vivo o violáceo con edema y pueden presentarse como vesículas o lesiones pustulosas.¹³ En el caso de nuestra paciente, según lo narrado por la madre, en un principio, la lesión fue pustulosa, drenada por uno de los familiares, y luego tomó las características de tumoración en el ala nasal izquierda, con dolor ante la palpación, asociada a una costra amarillenta friable en la superficie.

Esta enfermedad, histológicamente, se caracteriza por tener una predominancia de infiltrado neutrofílico asociado a edema subepidérmico y ausencia de vasculitis leucocitoclástica.¹² Hay varios diagnósticos

FIGURA 1. Lesión en el ala nasal izquierda



FIGURA 2. Mejoría de la lesión luego del tratamiento con corticoides



diferenciales para esta patología, los cuales podemos observar en la *Tabla 1*.^{1,2,13} Los que se consideraron para nuestro caso, en un principio, fueron celulitis del ala nasal, que fue descartada, y lesiones infecciosas, como la asociada a *M. leprae*. Luego de que fue aclarado el tiempo de evolución y en qué lugar se había iniciado el cuadro clínico asociado a la revisión de los síntomas, se consideró descartar un proceso tumoral. Con los paraclínicos e imágenes, se pensó en descartar el hemangioma o las patologías de origen granulomatoso.

Nuestra paciente cumplió con los criterios para síndrome de Sweet. Presentó una lesión pustulosa que, con la manipulación, se convirtió en una placa; las características de la biopsia fueron típicas de esta patología; presentó gastroenteritis amebiana manejada con antiparasitarios y respondió adecuadamente al manejo con esteroides. Es probable que, al inicio del cuadro, haya habido alteraciones en el hemograma que no se evidenciaron en la atención de la paciente luego de un mes.

El tratamiento de primera línea para esta patología son los corticoides en dosis de 1 mg/kg/día, que deben ser disminuidos paulatinamente entre dos y seis semanas desde su inicio, de acuerdo con la evolución clínica del paciente.^{14,15} En nuestro caso, la paciente respondió favorablemente al tratamiento instaurado con corticoides.

Es importante tener en cuenta este diagnóstico en la población pediátrica, aunque se presente con baja frecuencia. Como se ilustró en el caso y como se puede observar en la literatura, antes de llegar a este diagnóstico, se deben descartar otras patologías vinculadas a los síntomas, la situación geográfica, el motivo de consulta y la

enfermedad actual del paciente, pero, desde que se haga un buen enfoque clínico asociado a un manejo multidisciplinario, se podrá establecer el diagnóstico adecuado. ■

REFERENCIAS

- García-Romero MT, Ho N. Pediatric Sweet syndrome. A retrospective study. *Int J Dermatol*. 2015;54(5):518-22.
- Vashisht P, Hearsh Holmes M. Sweet Syndrome. Treasure Island, FL: StatPearls [Internet]; 2017.
- Prasad PV, Ambujam S, Priya K, et al. Sweet's syndrome in an infant--report of a rare case. *Int J Dermatol* 2002; 41(12):928-30.
- Contrucci RB, Martin DB. Sweet syndrome: A case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J* 2015; 94(7):282-4.
- Villarreal-Villarreal CD, Ocampo-Candiani J, Villarreal-Martínez A. Sweet Syndrome: A Review and Update. *Actas Dermosifiliogr* 2016; 107(5):369-78.
- Valle LE. Infecciones virósicas. In *Dermatología pediátrica: enfoque práctico*. Buenos Aires: Dunken; 2014. Págs.331.
- Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome revisited: A review of disease concepts. *Int J Dermatol* 2003; 42(10):761-78.
- Cohen PR. Sweet's syndrome--a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2:34.
- Maalouf D, Battistella M, Bouaziz JD. Neutrophilic dermatosis: disease mechanism and treatment. *Curr Opin Hematol* 2015; 22(1):23-9.
- Klock JC, Oken RL. Febrile neutrophilic dermatosis in acute myelogenous leukemia. *Cancer* 1976; 37(2):922-7.
- Halpern J, Salim A. Pediatric sweet syndrome: case report and literature review. *Pediatr Dermatol* 2009; 26(4):452-7.
- Resende C, Santos R, Pereira T, et al. Sweet's syndrome associated with cellulitis - a challenging diagnosis. *An Bras Dermatol* 2016; 91(1):94-6.
- Ginarte M, Toribio J. Síndrome de Sweet. *Med Clin (Barc)* 2009; 133(1):31-5.
- Kasirye Y, Danhof RS, Epperla N, et al. Sweet's syndrome: one disease, multiple faces. *Clin Med Res* 2011; 9(3-4):134-6.
- Kulasekararaj AG, Kordasti S, Basu T, et al. Chronic relapsing remitting Sweet syndrome--a harbinger of myelodysplastic syndrome. *Br J Haematol* 2015; 170(5):649-56.