

Síndrome subcutáneo de Sweet asociado a síndrome mielodisplásico

Subcutaneous Sweet syndrome associated to myelodysplastic syndrome

Ana María Muñoz¹, Delsy Yurledy del Río², Ana Cristina Ruiz³

1. Médica, M.Sc. en Ciencias Clínicas, residente de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.
2. Médica dermatóloga, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia.
3. Médica dermatopatóloga, Universidad del CES, Medellín, Colombia.

RESUMEN

El síndrome subcutáneo de Sweet es una dermatosis neutrofilica con compromiso del tejido celular subcutáneo. Es una entidad poco frecuente pero asociada, en la mayoría de los casos, con síndromes mielodisplásicos o neoplasias hematológicas malignas. En ocasiones, su diagnóstico es difícil porque puede presentar manifestaciones clínicas similares a las de otras paniculitis neutrofilicas que requieren tratamientos diferentes, como las paniculitis infecciosas o el eritema nudoso.

Se presenta el caso de una paciente con síndrome subcutáneo de Sweet y síndrome mielodisplásico, que mejoró rápidamente con el tratamiento con esteroides sistémicos.

PALABRAS CLAVE: síndrome de Sweet, síndromes mielodisplásicos, dermatosis neutrofilica.

SUMMARY

Deep Sweet syndrome is a neutrophilic dermatosis with compromise of cellular subcutaneous tissue. It is an uncommon entity but associated in most cases with myelodysplastic syndromes or hematologic malignancies. Sometimes the diagnosis is difficult because it may present similar clinical manifestations to other neutrophilic panniculitis that require different treatment as infectious panniculitis or erythema nodosum.

The case of a patient with myelodysplastic syndrome and deep Sweet syndrome that responded quickly to treatment with systemic steroids is presented.

KEY WORDS: Sweet syndrome, myelodysplastic syndromes, neutrophilic, dermatosis.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 59 años de edad que fue evaluada en el Servicio de Dermatología por presentar tres nódulos eritemato-violáceos, dolorosos, localizados en las extremidades inferiores. La paciente negaba episodios similares previos. Como antecedentes personales, tenía hipotiroidismo y un síndrome mielodisplásico que se encontraba en tratamiento con quimioterapia durante la hospitalización y estaba en protocolo para un trasplante de médula ósea.

Correspondencia:

Ana María Muñoz

Email:

anamumoz2@hotmail.com

Recibido: 1 de septiembre de 2015

Aceptado: 3 de noviembre de 2015

No se reportan conflictos de interés.



FIGURA 1. A). Nódulo eritematoso de un cm de diámetro, doloroso a la palpación, con aumento de la temperatura local, de bordes mal definidos y localizado en el maléolo interno del tobillo derecho. B). Evolución de la lesión después del tratamiento con esteroides.

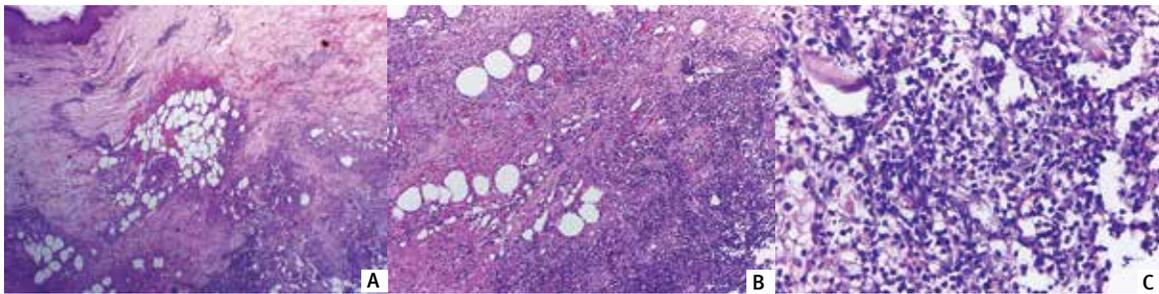


FIGURA 2. Tejido celular subcutáneo en el que se observa paniculitis mixta lobular y de los tabiques, con agregados de neutrófilos en el lobulillo graso; además, necrosis de adipocitos y tabiques con fibrosis. Hematoxilina y eosina, A) 4X, B) 10X y C) 40X.

En el examen físico se observaban tres nódulos eritemato-violáceos de un centímetro de diámetro, con aumento local de la temperatura, dolorosos, de bordes mal definidos y con eritema en la región adyacente, localizados en ambas piernas (**FIGURA 1**).

Con la impresión diagnóstica de eritema nudoso e infiltración leucémica en la piel, se practicó una biopsia de piel de la lesión localizada en la región posterior del tercio superior de la pierna izquierda. En la biopsia con tinción de hematoxilina y eosina se observó paniculitis mixta neutrofilica, sin evidencia de infiltración leucémica (**FIGURA 2**).

Se descartó infección por microorganismos típicos y atípicos como causa de la paniculitis, por medio de la tinción de Ziehl-Neelsen y la modificada de Ziehl-Neelsen. Con las características clínicas y la histopatología, se hizo el diagnóstico de síndrome subcutáneo de Sweet.

Se inició tratamiento con esteroides sistémicos a dosis de 40 mg por día por seis días, con lo cual la paciente presentó una mejoría significativa de las lesiones previamente descritas y ausencia de nuevas lesiones. Se inició la suspensión progresiva de los esteroides, con tolerancia adecuada.

A pesar de la mejoría de las lesiones en piel con el tratamiento, la paciente presentó un síndrome de lisis tumoral con ruptura esplénica espontánea secundaria a importante leucocitosis y hemorragia masiva del tallo cerebral, lo cual causó su fallecimiento.

DISCUSIÓN

El síndrome de Sweet, o dermatosis neutrofilica febril aguda, se presenta en pacientes entre los 30 y los 60 años de edad, como placas o pápulas eritematosas, dolorosas, no pruriginosas y con pseudovesículas en

la superficie en algunos casos, asociadas a síntomas generales, como fiebre, artralgias y mialgias, y leucocitosis en los exámenes de laboratorio. En 10 a 20 % de los casos se asocia con neoplasias hematológicas malignas, principalmente leucemia mieloide aguda y síndromes mielodisplásicos. El síndrome de Sweet subcutáneo o profundo es un tipo de paniculitis neutrofílica infrecuente, de la cual se desconoce la incidencia por los pocos casos reportados hasta el momento en la literatura científica^{1,2}.

El síndrome subcutáneo de Sweet asociado a neoplasias malignas hematológicas también se llama paniculitis de tipo Sweet, paniculitis neutrofílica *Sweet-like*, paniculitis neutrofílica febril aguda o paniculitis neutrofílica asociada a síndrome mielodisplásico³. Se define como la presencia de infiltrado neutrofílico de forma exclusiva en el tejido celular subcutáneo en los tabiques o lobulillar⁴. Algunos autores consideran que este síndrome también se puede identificar por la infiltración neutrofílica en la dermis y el tejido celular subcutáneo, pero, en el presente caso no fue posible establecer si el compromiso de esta zona fue un fenómeno primario o secundario⁵.

Tiene una leve predilección por mujeres entre la quinta y la sexta década de la vida. Se manifiesta como nódulos múltiples, eritematosos, en ocasiones dolorosos, localizados en los miembros inferiores en la mayoría de los casos, pero también, en los miembros superiores o en la cara. No presentan ulceración. Se asocian con frecuencia a episodios febriles, pero no se correlacionan con cambios en los citoblastos o leucocitos en la sangre periférica^{3,4}.

En la histopatología se observa infiltración por neutrófilos del tejido celular subcutáneo en los tabiques o lobulillar, siendo más frecuente esta última localización; además, se puede encontrar leucocitoclasia, pero sin vasculitis asociada. En algunos estudios se ha encontrado que puede haber segmentación nuclear anormal de los neutrófilos, con hipersegmentación o anomalía de tipo Pelger-Huet, pero, solo en los pacientes con neoplasia hematológica maligna o síndrome mielodisplásico asociado, y que estas alteraciones también se pueden presentar en los neutrófilos de sangre periférica⁶.

Se debe hacer un diagnóstico diferencial adecuado con otras paniculitis neutrofílicas que también se pueden presentar con mayor frecuencia en este subgrupo de pacientes, como la paniculitis infecciosa, el eritema nudoso, la leucemia cutis o la reacción "ide" o dermatofitides (erupción cutánea a distancia por hipersensibilidad a una infección fúngica)⁵.

En general, estos pacientes mejoran rápidamente con

el tratamiento con esteroides orales, aunque también, pueden tener un mal pronóstico con recaídas e incluso la muerte, por otras complicaciones, como en el presente caso que presentó un síndrome de lisis tumoral⁵.

REFERENCIAS

1. Prat L, Bouaziz JD, Wallach D, Vignon-Pennamen MD, Bagot M. Neutrophilic dermatoses as systemic diseases. *Clin Dermatol*. 2014;32:376-88.
2. Londoño PA, Moreno LH, Rueda R. Síndrome de Sweet. Reporte de caso. *Rev Asoc Col Dermatol*. 2009;17:127-30.
3. Chan MP, Duncan LM, Nazarian RM. Subcutaneous Sweet syndrome in the setting of myeloid disorders: A case series and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 2013;68:1006-15.
4. Guhl G, García-Díez A. Subcutaneous sweet syndrome. *Dermatol Clin*. 2008;26:541-51.
5. Cohen PR. Subcutaneous Sweet's syndrome: A variant of acute febrile neutrophilic dermatosis that is included in the histopathologic differential diagnosis of neutrophilic panniculitis. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52:927-8.
6. Shin MK, Oh YJ, Yoon HJ, Lee MH. Subcutaneous Sweet syndrome with nuclear segmentation anomalies: A diagnostic marker of myelodysplasia. *Int J Dermatol*. 2012;51:976-8.