

Síndrome de Sweet localizado sobre linfedema: descripción de un caso y revisión de la literatura

SWEET'S SYNDROME LOCATED ON LYMPHOEDEMA: A CASE REPORT AND REVIEW OF LITERATURE



Ene - Mar 2013 | Vol. 94 N°1

Casos Clínicos Patológicos

Rev. argent. dermatol. 2013; 94 (1): 67 – 73.

Publicado en línea 2013, Marzo / Published online March 2013.

Síndrome de Sweet localizado sobre linfedema: descripción de un caso y revisión de la literatura

Autores | Contacto

A Cabrera Hernández *, F Pulgar Martín **, I Polo Rodríguez **, JM Sanz Anquela ** y N Valdeolivas Casillas ***

*Médico Residente de Tercer Año

** Médicos Adjuntos

*** Médico Residente de Segundo Año

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Carretera de Alcalá-Meco S/N. Alcalá de Henares, 28805, Madrid. Campus Universitario. Teléfono: +34 91 887 81 00 Fax: +34 91 880 18 25

EMAIL CONTACTO: alcabrerahernandez@hotmail.com

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés.

RESUMEN

Comunicamos el caso de una mujer de 63 años de edad, que desarrolló lesiones compatibles con un síndrome de Sweet, localizadas en el miembro sometido a linfadenectomía e irradiación, debido a una neoplasia maligna neural. Efectuamos comentarios del caso y los comparamos con la bibliografía publicada.

PALABRAS CLAVE:

Síndrome de Sweet; Dermatitis neutrofílica; Linfedema.

SUMMARY

A 63 years-old woman treated with lymphadenectomy and radiotherapy due a malignant neural neoplasia, developed lesions of a Sweet's syndrome, localized in the area treated. A review and comparative study of the previous papers are made.

KEY WORDS:

Sweet's syndrome; Neutrophilic dermatosis; Lymphoedema.

CASO CLÍNICOS

Presentamos el caso de una paciente de 63 años de edad, con antecedente de una neoplasia maligna de la vaina del nervio periférico, a nivel de la fosa iliaca izquierda, tratada inicialmente con cirugía local y linfadenectomía izquierda. Tres meses después del diagnóstico inicial, inició tratamiento quimioterápico por enfermedad metastásica. Durante el curso de dicha terapia es valorada en nuestro servicio, por la aparición de una erupción cutánea asintomática de cuatro días de evolución y extensión progresiva, confinada en la extremidad inferior izquierda, afectada por un linfedema postquirúrgico de grado II. La paciente presentaba múltiples elementos eritematosos de escasos milímetros de diámetro, algunos de ellos “pseudovesiculosos”, distribuidos aleatoriamente sobre un leve eritema ([Fig 1](#)). A la palpación no se apreciaba empastamiento ni aumento de la temperatura local. Estos hallazgos cutáneos se acompañaban de fiebre y astenia, sin síntomas órgano-específicos.

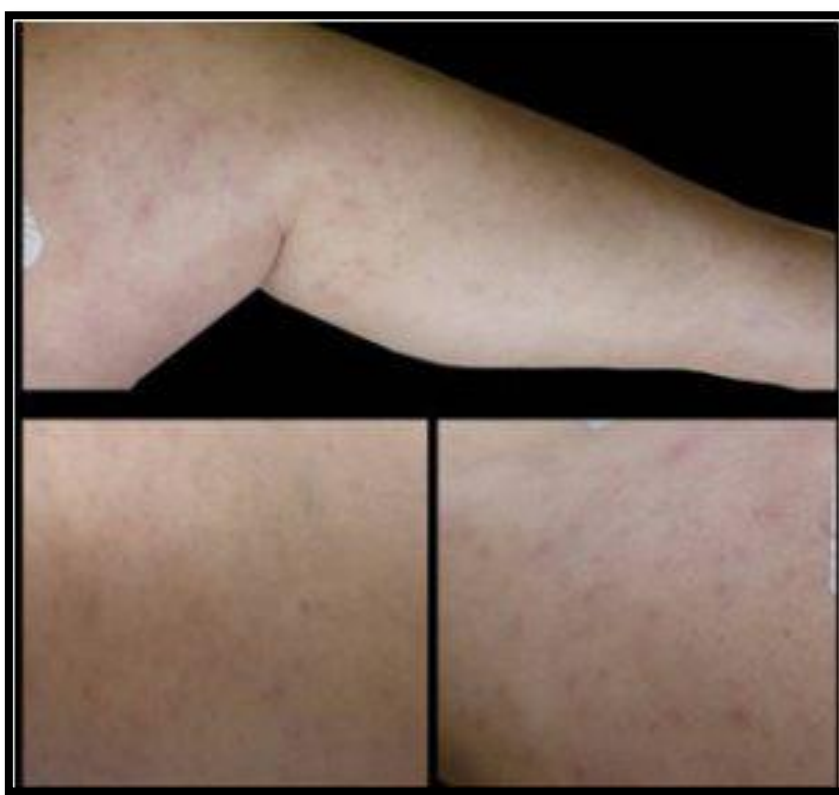


Fig 1: múltiples pápulas eritematosas de escasos milímetros de diámetro, distribuidas aleatoriamente sobre un tenue eritema, localizada en extremidad con linfedema grado II.

El hemograma reveló leucopenia de $1,9 \times 10^3$ y el análisis bioquímico resultó normal. Los hemocultivos, urocultivo y cultivo cutáneo fueron negativos y la radiografía de tórax no mostró hallazgos patológicos. Asimismo, se realizó eco-doppler venosa de la extremidad afectada, sin encontrarse signos de TVP y se tomó biopsia de las lesiones cutáneas. La presencia de fiebre motivó el ingreso; se administró tratamiento antibiótico con piperacilina-tazobactam y vancomicina, desapareciendo las lesiones al cabo de ocho días. Posteriormente, el estudio histopatológico de la pieza mostró un intenso edema en dermis reticular, acompañado de un infiltrado

predominantemente intersticial constituido por neutrófilos, sin vasculitis asociada (Fig 2). Las tinciones con PAS y Giemsa no mostraron otras alteraciones asociadas. Con estos datos se realizó el diagnóstico de síndrome de Sweet limitado en extremidad linfedematosa.

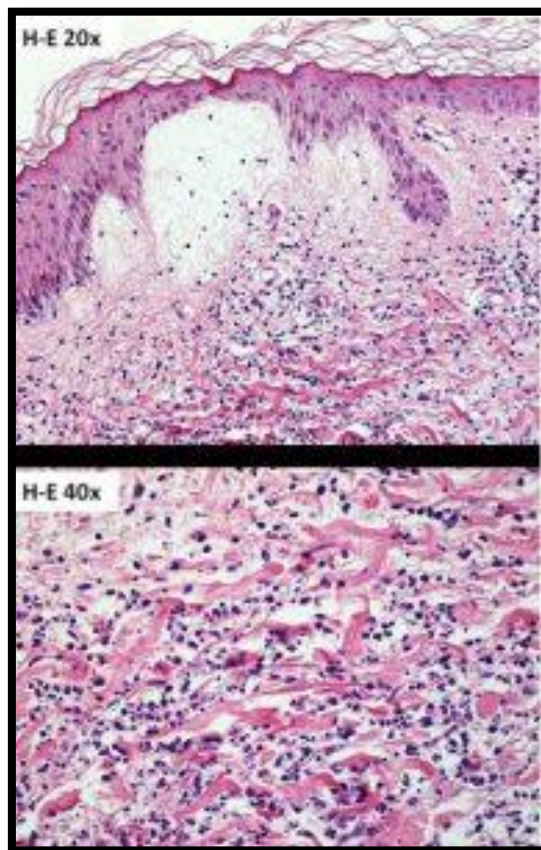


Fig 2: imagen superior H&E (4X): marcado edema en dermis. Imagen inferior H&E (10X): detalle del infiltrado neutrofilico de patrón intersticial, separando los flexuosos haces de colágeno.

COMENTARIO

El síndrome de Sweet (SS) o dermatosis neutrofilica febril aguda, es una enfermedad infrecuente caracterizada por la aparición brusca de placas y nódulos eritematosos, que pueden resultar dolorosos, ubicados en cara, tronco y/o extremidades, asociados a fiebre, malestar general y neutrofilia. La histología revela un infiltrado de predominio neutrofilico, en ausencia de causa infecciosa que lo justifique, con edema variable en dermis. Se han descrito diversas variantes de esta entidad: idiopática (70%), parainflamatoria, farmacológica, gestacional o paraneoplásica, en cuyo caso aparece habitualmente en pacientes diagnosticados de leucemias de estirpe mieloide. Recientemente, han sido publicados los primeros casos de dermatosis neutrofilica localizada sobre extremidad superior, afectada por linfedema postquirúrgico en el contexto de un cáncer de mama, entidad a la que se ha denominado “dermatosis neutrofilica sobre linfedema postmastectomía”¹. La etiopatogenia de esta nueva variante aún no está establecida, pero se postula que el linfedema favorecería el acúmulo en el intersticio de un fluido rico en proteínas, citoquinas y quimiocinas que

atraerían a los neutrófilos circulantes^{1,2,3,4,5}, que serían los causantes del cuadro. La alteración del drenaje linfático de retorno^{2,6,7}, favorecería la permanencia de los mediadores inflamatorios en dicho área. Otros equipos^{1,5,7} defienden que la perturbación del drenaje linfático, aumentaría la permeabilidad de los vasos sanguíneos, propiciando el depósito sobre la membrana basal de complejos inmunes, probablemente formados por antígeno bacteriano-anticuerpo⁷, que podría ser el evento desencadenante de la reacción. Sin embargo, los estudios de inmunofluorescencia directa no han revelado tales depósitos. En otros casos¹, añaden que los productos secundarios de la degeneración de las células malignas, tras cirugía o radiación, podrían tener un papel etiológico. En este sentido, se han descrito casos confinados en zonas previamente radiadas por procesos malignos, en los que se plantea que el daño celular inducido por dicho tratamiento, daría lugar a una disminución del umbral necesario para la aparición del síndrome de Sweet^{8,9}. Tampoco se descarta que se deba a un fenómeno de “rellamada”, en el que la quimioterapia induciría la reactivación del daño cutáneo, causado por la radioterapia aplicada meses o años antes⁹. Adicionalmente, se debe considerar una posible alteración de la inmunidad local inducida por dicha terapia¹.

Las formas clínicas descritas de esta variante localizada han sido variadas, pudiendo presentarse como pápulas o placas, con coexistencia en algunos casos de vesículas o pústulas, que principalmente permanecen en el miembro superior afectado, aunque se ha descrito compromiso de zonas contiguas en el tronco. En nuestro caso, encontramos pápulas y pseudovesículas sobre un tenue eritema, localizadas exclusivamente en la extremidad linfedematosa, presentando cierta similitud clínica con el caso publicado por Lucas A y col⁵.

En la literatura disponible, la histología de esta variante localizada pone de manifiesto un infiltrado neutrofílico dérmico acompañado de edema, generalmente sin vasculitis franca, hallazgos similares a nuestro caso. En otras ocasiones⁵ algunos linfocitos, histiocitos y eosinófilos pueden participar en la formación del infiltrado.

El gold standard para el tratamiento del síndrome de Sweet clásico es la administración de corticoides sistémicos; sin embargo, el tratamiento recomendado para esta variante limitada está por definirse. Algunos pacientes han respondido de manera muy favorable al tratamiento antibiótico sistémico, proponiéndose incluso que pudiera acortar el tiempo de evolución del cuadro². También se han empleado corticoides orales y/o tópicos, así como antiinflamatorios no esteroideos, produciéndose en todos los casos remisión del cuadro entre cuatro días y tres meses desde el inicio de la clínica. Se debe tener en cuenta que se han comunicado casos de pacientes, que experimentaron resolución espontánea sin tratamiento alguno.

Algunos autores² han defendido que esta variante localizada, se trate de una forma menos agresiva y florida del síndrome de Sweet, en el que la presencia de clínica sistémica, neutrofilia, leucocitosis es inconstante y menos frecuente que en el síndrome de Sweet clásico². Las recurrencias tampoco son un hecho habitual².

En conclusión, aportamos el primer caso de dermatosis neutrofílica sobre linfedema fuera del contexto de neoplasia mamaria, presentando lesiones poco floridas que quedaron confinadas en el miembro inferior edematoso, acompañadas de fiebre y malestar general. La rápida resolución del cuadro tras la instauración de antibiótico-terapia sistémica, apoya la hipótesis que pudiera tratarse de un tratamiento efectivo en estos pacientes. No obstante, son necesarios más estudios para poder confirmar esta teoría y evaluar la eficacia real del resto de tratamientos aplicados.

TABLA I: PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS DE LOS CASOS DESCRITOS

Autor	Clínica cutánea	Localización	Histología	Tratamiento	Resolución (días)
Lucas A y col	Múltiples pápulas eritematosas	Extremidad y hombro	Infiltrado neutrofílico en dermis Edema en dermis papilar SIN vasculitis	Paracetamol	7
García-Río y col	1 Placas sobreelevadas	Extremidad e inmediaciones	Infiltrado denso y difuso de neutrófilos e histiocitos	Sin tratamiento	4-5
	2 Placas sobreelevadas	Extremidad y hombro	Infiltrado denso y difuso de neutrófilos y linfocitos	Amoxicilina-clavulánico	10
	3 Placas sobreelevadas con vesículas	Extremidad e inmediaciones	Infiltrado neutrofílico en dermis Edema en dermis papilar con ampolla subepidérmica	Prednisona 7 días + Cefuroxima 14 días	20
	4 Placas eritematosas	Extremidad e inmediaciones	Edema en dermis papilar Infiltrado perivascular de neutrófilos y linfocitos Leucocitoclastia Foliculitis a nivel del infundíbulo	Sin tratamiento	80-90
	5 Placas eritematosas	Extremidad e inmediaciones	Marcado edema en dermis papilar Denso infiltrado neutrofílico perivascular e intersticial en dermis	Sin tratamiento	80
	6 Placas eritematosas	Extremidad e inmediaciones	Infiltrado denso en dermis con neutrófilos e histiocitos	Prednisona 15 días	10
	7 Placas Sobreelevadas	Extremidad e inmediaciones	Infiltrado neutrofílico en dermis	Imipenem 7 días	4-5
	Guyot-Caquelin y col	Erupción polimorfa con máculo-pápulas y algunas pústulas	Extremidad	Infiltrado neutrofílico en dermis Edema en dermis papilar	Oxacilina oral 8 días + córticoterapia tópica
Lee y col	Placas eritematosas pápulas inflamatorias pseudovesículas	Extremidad	Infiltrado neutrofílico en dermis Edema en dermis papilar NO vasculitis	Inicial: Oxacilina Posterior: Naproxeno 750 mg/día + Córticoterapia tópica	7
Demitsu y col	1 Pápulas y placas eritematosas	Extremidad	Infiltrado perivascular de neutrófilos maduros con abscesos focales. Polvo nuclear SIN vasculitis	Ioduro potásico 900 mg/día	21
	2 Placas eritematosas y tumefacción	Extremidad	Infiltrado perivascular en dermis con predominio de neutrófilos maduros con algunos linfocitos y eosinófilos Polvo nuclear SIN vasculitis	Ioduro potásico 900 mg/día	21

REFERENCIAS

1. García-Río I, Pérez-Gala S, Aragües M, Fernández-Herrera J, Fraga J y García Díez A. Sweet's syndrome on the area of postmastectomy limphoedema. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006; 20 (4): 401-405.
2. Cheng-Han L, Hsing-Chuan L, Chia-Fang L, Cheng-Hsiang H, Shiou-Hwa J y Jeng-Wei T. Neutrophilic dermatosis on postmastectomy limphoedema: a localized and less severe variant of Sweet syndrome. *Eur J Dermatol* 2009; 19 (6): 641-642.
3. Petit T, Francès C, Marinho E, Herson S y Chosidow O. Lymphoedema-area-restricted Sweet syndrome during G-CSF treatment. *Lancet* 1996; 347 (9002): 690.
4. Romero G y Almendariz A. Linfedema después de la cirugía por cáncer de mama. Estudio de la incidencia y factores de riesgo en 113 pacientes. *Rehabilitación*. 2004; 38: 72-77.
5. Guyot-Caquelin P, Cuny JF, Depardieu C, Barbaud A y Schmutz JL. Lymphoedème et dermatose neutrophilique. *Ann Dermatol Venereol* 2010; 137 (6-7): 477-478.
6. Lucas A y Betlloch I. Pápulas eritematosas en el brazo de una paciente mastectomizada. *Actas Dermosifiliogr* 2009; 100 (3): 231-232.
7. Devillers C, Vanhooteghem O y De la Brassinne M. Lymphedema and cutaneous diseases. *Rev Med Suisse* 2007; 3 (136): 2802-2805.
8. Ga Youn L y Do MO. Localized Sweet's Syndrome in an irradiated field. *Ann Dermatol* 2009; 21 (3): 300-303.
9. Vergara G, Vargas-Machuca I, Pastor MA, Fariña MC, Martín L y Requena L. Localization of Sweet's syndrome in radiation-induced "locus minoris resistentae". *J Am Acad Dermatol* 2003; 49 (5): 907-909.
10. Demitsu T y Tadaki T. Atypical neutrophilic dermatosis on the upper extremity affected by postmastectomy lymphedema: report of 2 cases. *Dermatologica* 1991; 183 (3): 230-233.