

R. Ramírez Montesinos^{a,*}, S. Ruiz Ruiz^a, M. López-Dupla^b y
C. Richard Jurado^b

^aHospital Sant Pau i Santa Tecla, Tarragona, España
^bHospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España

doi:10.1016/j.rce.2009.04.008

Síndrome de Sweet con afectación pulmonar de evolución fatal

Fatal sweet with pulmonary involvement

Sr. Director:

El síndrome de Sweet es una dermopatía recidivante caracterizada por la aparición de pápulas inflamatorias dolorosas que se convierten en placas, y se asocia a fiebre, a leucocitosis y a artralgias. Se puede asociar a múltiples enfermedades, destacando las infecciones de las vías respiratorias superiores y los tumores hematológicos¹. De forma excepcional aparecen manifestaciones extracutáneas en esta enfermedad². Presentamos el caso de un síndrome de Sweet con afectación cutánea y pulmonar.

Varón de 67 años, fumador de 20 cigarrillos diarios, bebedor leve, con antecedentes personales de HTA esencial, hiperuricemia sintomática, bronquitis crónica, psoriasis y episodios recidivantes de neumonía y epididimitis. Había sido sometido a meniscectomía, a amigdalectomía y a faquectomía. Seguía tratamiento con amlodipino, alopurinol y omeprazol. La enfermedad actual comenzó con un herpes bucal extenso, seguido por un cuadro de parotiditis y epididimitis. Días después se añadieron artralgias generalizadas y nódulos dolorosos en ambas extremidades inferiores. La exploración física objetivó hepatomegalia, epididimitis izquierda y nódulos eritematovioláceos de unos 0,5 cm en ambos antebrazos y en región tibial anterior derecha. La analítica evidenció anemia macrocitaria, ferritina de 1.155 ng/ml, velocidad de sedimentación de 115 mm/h, proteína C reactiva de 126 mg/L, gammaglutamiltranspeptidasa de 426 UI/l, fosfatasa alcalina de 187 UI/l y gammaglobulina monoclonal IgA kappa (IgA de 998 mg/dl, IgG de 692 mg/dl e IgM de 112 mg/dl). La punción de la médula ósea mostró signos de dishemopoyesis con el 1,6% de las células plasmáticas. La ecografía abdominal objetivó hepatomegalia homogénea. La tomografía computarizada toracoabdominal mostró enfisema bilateral. Una biopsia cutánea evidenció vasculitis leucocitoclástica con tromboflebitis migrans asociada. Se trató con esteroides con mejoría. Asintomático en los nueve meses siguientes, posteriormente presentó clínica de infección respiratoria, y se objetivó un infiltrado en el lóbulo superior e inferior izquierdo que evolucionó favorablemente con levofloxacino. Un mes después volvió a tener disnea, fiebre y broncoespasmo y una radiología del tórax objetivó aumento de densidad en base pulmonar derecha. Los estudios microbiológicos fueron negativos. La tomografía computarizada del tórax demostró derrame pleural bilateral, engrosamiento de septos interlobulillares con alguna área en

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rrmontesinos@gmail.com
(R. Ramírez Montesinos).

vidrio deslustrado (fig. 1). Se instauró tratamiento con antibioterapia de amplio espectro y esteroides a altas dosis con mejoría del paciente. Durante el ingreso reaparecieron múltiples pápulas-placas eritematosoedematosas infiltradas en la cabeza y el tronco superior, que se biopsiaron con diagnóstico de síndrome de Sweet. Días después del alta, el paciente presentó insuficiencia respiratoria severa y fue ingresado en la UCI. Se realizó una fibrobroncoscopia con biopsia transbronquial. Todas las muestras microbiológicas fueron negativas y la biopsia transbronquial demostró infiltrados neutrofílicos en el intersticio pulmonar. Por otra parte, ante la persistencia de pancitopenia, se biopsió la médula ósea que fue informada como “síndrome mielodisplásico”. Se efectuó tratamiento con imipenem, amikacina, voriconazol, esteroides a dosis altas y ciclosporina evolucionando satisfactoriamente. Un mes después, el paciente nuevamente desarrolló insuficiencia respiratoria grave, infiltrados bibasales y patrón intersticial en la radiografía del tórax. Fue tratado con meropenem, ciprofloxacino, voriconazol y pentamidina, se subió la dosis de esteroides y se mantuvo la ciclosporina, pero el paciente evolucionó desfavorablemente y falleció en pocos días.

El síndrome de Sweet fue descrito por el Dr. Robert Douglas Sweet en 1964 como dermatosis neutrofílica aguda febril. Se reconocen diversas formas clínicas: a) la clásica o idiopática, que cursa con fiebre, neutrofilia y lesiones eritematosas cutáneas de diversos tipos (pápulas, nódulos, placas) y respuesta rápida a esteroides; b) asociada a neoplasias, y c) asociada a fármacos¹.

Aproximadamente el 20-25% de los casos de síndrome de Sweet lleva asociada una neoplasia, siendo las más frecuentes

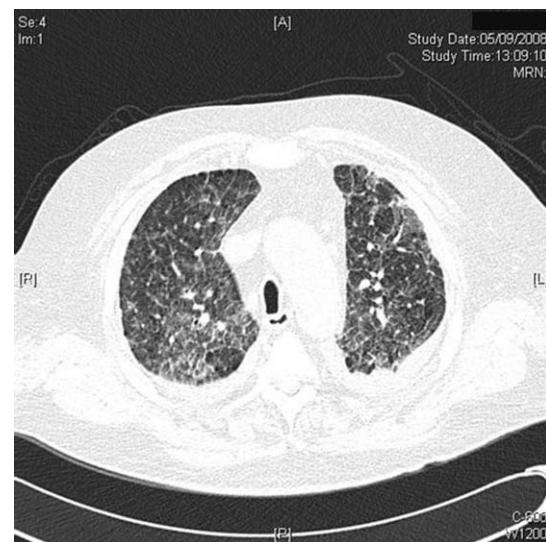


Figura 1 Tomografía computarizada torácica del paciente.

las hematológicas, especialmente el síndrome mielodisplásico y la leucemia mieloide aguda³. Su etiopatogenia todavía continúa siendo una incógnita. Su asociación con enfermedades infecciosas, autoinmunes, neoplasias y fármacos sugiere una reacción de hipersensibilidad. El síndrome de Sweet puede recurrir hasta en el 50% de los casos¹. En los pacientes oncológicos las recurrencias son más comunes y la evolución más tórpida, siendo un marcador de mal pronóstico^{1,2}.

Los síntomas sistémicos se han comunicado frecuentemente en la literatura médica. Sin embargo, las manifestaciones extracutáneas a nivel renal, pulmonar o de SNC son excepcionales². El síndrome de Sweet con afectación pulmonar se asocia de forma más frecuente a enfermedades hematológicas y tiene una importante morbilidad^{2,4-7}. El tratamiento de primera línea son los esteroides sistémicos, con una excelente respuesta. Otros tratamientos que se han utilizado son el yoduro de potasio, la colchicina y la ciclosporina. Creemos importante comunicar este caso tanto por la rareza de esta manifestación extracutánea como por su gravedad.

Bibliografía

1. Cohen PR. Sweet's syndrome-a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:43.
2. Astudillo L, Sailler L, Launay F, Josse AG, Lamant L, Couret B. Pulmonary involvement in Sweet's syndrome: A case report and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2006;45:677-80.
3. Cohen PR, Talpaz M, Kurzrock R. Malignancy-associated Sweet's syndrome: Review of the world literature. *R Clin Oncol.* 1988;6:1887-97.
4. Petrig C, Bassetti S, Passweg J, Marsch S. Acute respiratory failure due to sweet syndrome. *Am J Med Sci.* 2006;331:159-61.
5. Takimoto CH, Warnock M, Golden JA. Sweet's syndrome with lung involvement. *Am Rev Respir Dis.* 1991;143:177-9.
6. Peters FP, Drent M, Verhaegh M, Van Pampus EC. Myelodisplasia presenting with pulmonary manifestations associated with neutrophilic dermatosis. *Ann Hematol.* 1998;77:135-8.
7. Lazarus AA, MacMillan M, Miramadi A. Pulmonary involvement in Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). Pre-leukemic and leukemic phases of acute myelogenous leukemia. *Chest.* 1986;90:922-4.

V. Aparicio^{a,*}, P. Gil^a, A. Juárez^b y C. Suárez^a

^aServicio de Medicina Interna, Hospital Universitario de la Princesa, Madrid, España

^bServicio de Dermatología, Hospital Universitario de la Princesa, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: virginiavilchez@gmail.com (V. Aparicio).

doi:10.1016/j.rce.2009.04.009

Mortalidad precoz en la Unidad de Cuidados Intensivos

Early mortality in the intensive care unit

Sr. Director:

Los cuidados de los pacientes críticos generan un elevado coste sanitario, al ser pacientes con una elevada morbilidad que va a variar de un centro a otro y, fundamentalmente, de sus características al ingreso¹. En este sentido, se han utilizado a lo largo de los años diferentes *scores* para estratificar el riesgo del paciente y medir de alguna forma la severidad de la enfermedad, como son el Acute Physiology and Chronic Health Evaluation (APACHE) II y III², SAPS II y, recientemente, el Assessment of Positive Symptoms (SAPS) III³; los cuales no son válidos para pacientes individuales sino para grupos poblacionales. Aunque sí que existen muchos estudios que analizan la mortalidad a medio y largo plazo en los pacientes críticos admitidos en las unidades de cuidados intensivos (UCI), no existen muchos estudios que investiguen los factores implicados en una muerte precoz de este grupo de pacientes^{4,5}. Si dispusiésemos de una información pronóstica segura para los pacientes críticos, podría servirnos de ayuda para tomar la decisión de ingresar a un paciente que supiéramos a ciencia cierta que se va a beneficiar de los cuidados intensivos. Uno de estos grupos que, teóricamente, no se beneficiarían de los cuidados intensivos sería aquel con una mortalidad precoz.

El objetivo de este estudio fue analizar las diferencias entre los pacientes que fallecen antes y después de las 48 h

de su ingreso en la UCI. Para ello, se llevó a cabo un estudio descriptivo retrospectivo en una UCI polivalente de un hospital terciario, en el período comprendido entre enero de 1992 y diciembre de 2004. Se analizaron variables epidemiológicas de los pacientes que fallecieron antes y después de las 48 h del ingreso en UCI, tales como la edad media, sexo, estancia media, APACHE II al ingreso, tipo de paciente y motivo de ingreso, número de pacientes que recibieron ventilación mecánica y días de ventilación mecánica. Se compararon los 2 grupos utilizando el test de Chi cuadrado para variables cualitativas y la prueba de Fisher para muestras independientes, considerándose significativo un valor de $p < 0,05$.

Durante el período de estudio ingresaron 6.709 pacientes, de los cuales fallecieron 1.444, 657 en las primeras 48 horas y 787 después de las 48 h. La mortalidad global en nuestra unidad durante el período de tiempo analizado fue del 21,5% (45,5% de los mismos durante las primeras 48 h). Las características principales de los pacientes fallecidos, según fallecieran antes o después de las 48 h, se describen en la tabla 1. Los que fallecen en las primeras 48 h son significativamente más mayores, más graves, y son, sobre todo, los coronarios, comparados con los que fallecen después del segundo día. En el grupo de los pacientes médicos, no encontramos diferencias significativas en la mortalidad antes y después de las 48 h.

Analizando a los pacientes coronarios fallecidos en la unidad, durante el período de estudio (tabla 2), solo podemos decir que los que mueren en las primeras 48 h son más graves, según la escala APACHE II, no encontrando diferencias estadísticamente significativas en cuanto a edad,