

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Placas eritematovioláceas en las manos

Mónica Moreno Presmanes y Rosario Vázquez Carnero*

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.



Figuras 1 y 2. Placas eritematovioláceas en cara palmar y dorsal de manos.

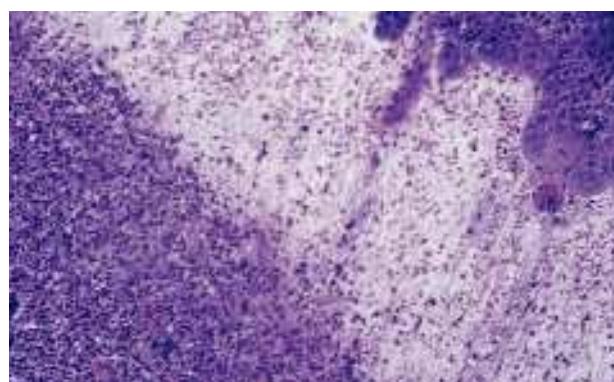


Figura 3. Aspecto histológico de la lesión donde se aprecia el edema y el denso infiltrado neutrofílico en la dermis media y superior.

341

Varón de 53 años sin antecedentes personales ni familiares patológicos de interés.

Enfermedad actual

Consulta por lesiones cutáneas dolorosas en parte alta de tronco y extremidades de 24 h de evolución, acompañadas de fiebre alta de 38 °C y malestar general. Refiere episodio infeccioso de vías altas 3 semanas antes de la aparición del cuadro.

Exposición

En la exploración física se observaban placas eritematodemasas de tamaño variable, en la cara, el cuello, el área del escote y las extremidades superiores, incluidas las manos (figs. 1 y 2).

Pruebas complementarias

En la analítica de rutina se puso de manifiesto una leucocitosis de 17.000/μl, con un 70% de neutrófilos y una velocidad de sedimentación globular (VSG) de 88 mm/h.

Histología

Se realizó una biopsia de una lesión cuyo examen histopatológico evidenció una paraqueratosis epidérmica focal con pústulas intraepidérmicas y subepidérmicas por encima de un infiltrado denso perivascular y perianexial, formado por neutrófilos, localizado en la dermis media y superior (fig. 3).

Correspondencia: Dra. M. Moreno Presmanes.
Servicio de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal.
Ctra. de Colmenar, km 9, 100. 28034 Madrid.

Piel 2001; 16: 341-343.

DIAGNÓSTICO

Síndrome de Sweet.

Evolución y tratamiento

Se instauró tratamiento con corticoides tópicos y sistémicos (prednisona a dosis inicial de 0,5 mg/kg/día), con completa resolución del cuadro en 2 semanas.

COMENTARIO

El síndrome de Sweet, también denominado dermatosis neutrofílica febril aguda, fue descrito por primera vez por Robert Douglas Sweet en 1964¹. Su etiología es desconocida, aunque se ha relacionado con procesos infecciosos y factores inmunológicos. Este síndrome afecta, sobre todo, a mujeres mayores de 30 años, y la mayoría de los pacientes (> 75%) refieren historia de un cuadro infeccioso, generalmente de vías respiratorias altas, previo a la aparición de las lesiones cutáneas^{2,3}. El síndrome de Sweet se ha relacionado también con numerosas afecciones inflamatorias (colitis ulcerosa, sarcoidosis, tiroiditis, etc.) y neoplásicas, como leucemia mielocítica aguda, leucemia mieloide crónica, mielodisplasia, síndromes mieloproliferativos, tumores de células B y T y del tracto genital y digestivo^{2,4}. Estos enfermos suelen presentar pequeñas diferencias respecto a los casos idiopáticos. La anemia, la ausencia de neutrofilia, la afección de mucosas y la presencia de vesículas, ampollas y lesiones ulcerativas son más frecuentes en el síndrome de Sweet asociado a neoplasias.

El síndrome de Sweet se manifiesta clínicamente con fiebre alta, y un exantema polimorfo, con lesiones eritematosas, dolorosas y de coloración rojo oscuro que crecen lentamente y regresan por el centro, determinando la aparición de una descamación en collarete. A veces, se observan pápulas, así como placas inflamatorias, eritematosas y edematosas, que se acompañan de intenso dolor a la presión. Se localizan especialmente en la cara, el cuello, la porción superior del tronco y las extremidades, con preferencia por las superficies anteriores y extensoras^{2,5}. En ocasiones, aparecen lesiones acneiformes en el cuello, eritema nudoso en las piernas^{3,6}, artralgias, artritis⁷ y epiescleritis⁸.

La analítica pone de manifiesto una leucocitosis, con un 70-90% de neutrófilos y una VSG elevada. Histológicamente se aprecia un infiltrado inflamatorio denso en la dermis, constituido por neutrófilos que, a veces, invaden la epidermis produciendo pústulas, o el tejido profundo dando lugar a una paniculitis neutrofílica lobulillar⁹. Hay edema importante y son frecuentes las imágenes de leucocitoclastia con abundante polvo nuclear, aunque no se detecta afección de la pared vascular. La inmunofluorescencia directa, en ocasiones, demuestra depósitos de C3 en las paredes vasculares, sobre todo en la dermis profunda⁵.

Este síndrome evoluciona sin tratamiento a la curación en un mes, aunque son frecuentes las recidivas.

El tratamiento de elección son los glucocorticoides a dosis inicial de 60-80 mg/día de prednisona, durante 2 o 3 semanas. Se han utilizado también con éxito la colchi-

cina (1,5 mg/día), el yoduro potásico y los antiinflamatorios no esteroides (AINE)^{10,11}.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial del síndrome de Sweet incluye las siguientes dermatosis.

Eritema exudativo multiforme. Dermatosis aguda autolimitada y a veces recurrente, con dos formas clínicas: una *minor*, de causa generalmente postherpética, y otra mayor o síndrome de Stevens-Jonhson, que aparece habitualmente tras infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*. Ambas formas también pueden estar desencadenadas por fármacos en un 10% de los casos. Morfológicamente, las lesiones comienzan siendo pápulas eritematosas, brillantes y edematosas, y evolucionan presentando modificaciones concéntricas de color y adoptando un centro oscuro rodeado de franjas edematosas claras y un borde periférico rojo (lesiones en «diana» o «escarapela»). Las lesiones más intensas en el centro presentan una ampolla y un círculo marginal de vesículas («herpes iris» de Bateman). La distribución es simétrica, y afecta a las manos, las extremidades superiores e inferiores, y con menor frecuencia al tronco y a la cara. La forma mayor presenta, además, intensa afectación del estado general y de las mucosas. Las lesiones del síndrome de Sweet evidencian una distribución similar a las de eritema exudativo, y como en la forma mayor o síndrome de Stevens-Jonhson, se acompañan de síntomas sistémicos y suelen estar precedidas muchas veces por una infección respiratoria; sin embargo, se diferencian de las lesiones del eritema exudativo, en la morfología, en que son dolorosas y en que no suele haber afección de mucosas, salvo en los casos de síndrome de Sweet asociados a neoplasia. La histología puede ser muy variable. En las formas *minor*, con lesiones eritematosas, predomina la afección dérmica, con edema, infiltrados de células mononucleares perivasculares con eosinófilos y hematíes extravasados en la dermis papilar. Este infiltrado de células mononucleadas es lo que lo diferencia histológicamente del síndrome de Sweet. En las formas más graves con lesiones ampollas, predominan las alteraciones epidérmicas que son muy parecidas a las de la necrólisis epidérmica tóxica. Si las ampollas se producen por edema dérmico son subepidérmicas y si son por necrosis de las células basales, se localizan dentro de la epidermis. La resolución se produce de forma espontánea en 2-4 semanas en la forma *minor*, y en unas 6 semanas en la forma mayor. El tratamiento requiere la supresión del agente desencadenante y, de forma sintomática, antihistamínicos orales y corticoides tópicos. Los corticoides sistémicos también pueden resultar beneficiosos, aunque no hay unanimidad al respecto¹².

Eritema elevatum et diutinum. Enfermedad crónica (lo que la diferencia del síndrome de Sweet) que se caracteiza clínicamente por pápulas, nódulos y placas inflamatorias, de distribución simétrica, localizadas principal-

mente en las superficies extensoras de las extremidades como rodillas, codos y dorso de las manos y de los pies. Este proceso es secundario a una vasculitis leucocitoclástica persistente, que posiblemente se debe a una reacción alérgica frente a una infección.

Clínicamente se aprecian múltiples pápulas diseminadas y agrupadas, nódulos o placas infiltradas y sobreelevadas, de superficie lisa y centro deprimido. Las lesiones recientes son de color rojo vino, adquiriendo posteriormente una tonalidad lívida o rojizo-pardusca. La configuración de las lesiones redondeada-oval, en ocasiones anular o policíclica, con una consistencia firme elástica. Raramente se produce una úlcera hemorrágica. La curación da lugar a menudo a una cicatriz blanda atrófica. Los pacientes refieren sensación de quemazón y tirantez. De forma habitual no se observan síntomas sistémicos, aunque se ha descrito la presencia de infecciones estreptocócicas. El síndrome de Sweet también se presenta como un exantema polimorfo, muchas veces precedido de una infección respiratoria pero, a diferencia del eritema *elevatum et diutinum*, la distribución es más generalizada, se acompaña de síntomas sistémicos, las lesiones son dolorosas y al curar no dejan cicatriz.

Es importante tener en cuenta la posible asociación del eritema *elevatum et diutinum* con la gota, así como con la intolerancia a fármacos. Se ha descrito asociación también con paraproteinemia, mieloma y déficit de antitrombina III. La histología muestra una inflamación vascular densa en las placas incipientes. La totalidad de la dermis se ve invadida por leucocitos neutrófilos y eosinófilos, con una marcada vasculitis leucocitoclástica (hecho que no ocurre en el síndrome de Sweet, donde no se detecta afección de la pared vascular). Las lesiones en fase de estado presentan vasculitis y tejidos de granulación. Pueden detectarse en algunos casos cristales de colesterol en el tejido conectivo. La evolución es crónica, y puede recidivar como el síndrome de Sweet. Como tratamiento se han utilizado por vía oral los antibióticos, las sulfamidas, las sulfonas, los fármacos antiinflamatorios y los glucocorticoides (también en inyecciones intralesionales), con buenos resultados.

Eritema nudoso. Es una paniculitis septal aguda, que afecta de forma preferente las superficies de extensión de las extremidades inferiores, y cursa en brotes sin dejar cicatriz. La prevalencia es mayor en el sexo femenino entre los 15 y los 30 años. Se trata, como el síndrome de Sweet, de un proceso reactivo de hipersensibilidad frente a múltiples desencadenantes, como infecciones, enfermedades sistémicas, fármacos, entre otros. Desde el punto de vista clínico hay un período prodromico con fiebre, artralgias, artritis de grandes articulaciones, alteraciones gastrointestinales, odinofagia y malestar general. A los pocos días aparece una erupción constituida por nódulos tensos, profundos, edematosos, discreta-

mente sobreelevados y dolorosos. Los nódulos se distribuyen de forma bilateral y simétrica en la cara anterior de las extremidades inferiores y, en casos extensos, pueden afectar a muslos, antebrazos y cara. Nunca se esclerosan, ni se ulceran. En el síndrome de Sweet las lesiones son fundamentalmente pápulas y placas inflamatorias, que además de afectar a la superficie de extensión de las extremidades inferiores se localizan en la cara, el cuello, la región superior del tronco y las extremidades superiores.

El curso del eritema nudoso es autolimitado, aunque las recidivas son frecuentes (como en el síndrome de Sweet), sobre todo si los pacientes no realizan suficiente reposo o la enfermedad subyacente es grave. La analítica es anodina y sólo destaca una VSG elevada y posibles alteraciones producidas por la enfermedad que genera el cuadro. Histológicamente se caracteriza por una paniculitis sin vasculitis, fundamentalmente septal, donde de forma inicial se observa el septo edematoso con inflamación de la pared de los vasos, extravasación de hematíes y un infiltrado difuso mixto de linfocitos y neutrófilos. Poco a poco, los neutrófilos desaparecen y el infiltrado es linfohistiocitario con tendencia a formar granulomas. El síndrome de Sweet se diferencia histológicamente del eritema nudoso en que la paniculitis es lobulillar y el infiltrado está constituido fundamentalmente por neutrófilos. El tratamiento del eritema nudoso dependerá de la etiología del proceso, aunque es fundamental el reposo en cama. Se pueden utilizar también la aspirina, los AINE y el yoduro potásico por vía oral.

343

BIBLIOGRAFÍA

1. Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. Br J Dermatol 1964; 74: 349-356.
2. Mendoza H, Acha V, Vives R, Sánchez J, Berasategui JI, Acero S. Síndrome de Sweet. Presentación de 6 casos y revisión de la literatura. An Med Interna 1997; 14: 244-246.
3. Delgado-Martínez JR, Inglada-Galiana L, Sánchez-Hernández JA, Cabrera-Galván JJ, Hernández-Hernández B, Amerigo-García MJ. Síndrome de Sweet: presentación de un caso atípico y revisión de la literatura. Rev Clin Esp 1989; 185: 246-249.
4. Cho KH, Han KH, Kim SW, Youn SW, Youn JI, Kim BK. Neutrophilic dermatoses associated with myeloid malignancy. Clin Exp Dermatol 1997; 22: 269-273.
5. Alegre VA, Guillén G, Martínez A, Aliaga A. Dermatosis neutrofílica febril aguda. Estudio de 14 casos. Piel 1987; 3: 117-120.
6. Waltz KM, Long D, Marks JG Jr, Billingsley EM. Sweet's syndrome and erythema nodosum: the simultaneous occurrence of two reactive dermatoses. Arch Dermatol 1999; 135: 62-66.
7. Tuerlinckx D, Bodart E, Despontin K, Bousten Y, Godding V, Ninane J. Sweet's syndrome with arthritis in an 8-month-old boy. J Rheumatol 1999; 26: 440-442.
8. Chen TC, Goldstein DA, Tessler HH, Quinn JP, Bautista CM. Scleritis associated with acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome) [letter]. Br J Ophthalmol 1998; 82: 328-329.
9. Blaustein A, Moreno A, Noguera J, Moragas JM. Septal granulomatous panniculitis in Sweet's syndrome. Report of two cases. Arch Dermatol 1985; 121: 785-788.
10. Sullivan TP, King LE Jr, Boyd AS. Colchicine in dermatology. J Am Acad Dermatol 1998; 39: 993-999.
11. Jeanfils S, Joly P, Young P, Le-Corvaisier-Pietro C, Thomine E, Lauret P. Indometacin treatment of eighteen patients with Sweet's syndrome. J Am Acad Dermatol 1997; 36: 436-439.
12. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Winkelmann RK. Dermatología. Barcelona: Springer-Verlag Ibérica, 1995; 419-422.