

Síndrome de Sweet y sarcoidosis. Una rara asociación

Síndrome de Sweet; Sarcoidosis.

Sr. Editor: La asociación de síndrome de Sweet (SS) y sarcoidosis en el mismo paciente es extremadamente infrecuente, habiendo sido descrita hasta la fecha sólo en 9 ocasiones¹⁻⁷, una vez revisadas la bibliografía internacional con el sistema MEDLINE desde 1966 hasta 1999, utilizando como palabras clave: Sweet y sarcoidosis. Se presenta un nuevo caso de esta rara asociación.

Mujer de 47 años, con antecedentes de asma bronquial extrínseca en tratamiento con betaadrenérgicos y esteroides inhalados, que consultó por cuadro febril agudo y exantema consistente en pequeñas lesiones maculopapulosas eritematosas localizadas en las cuatro extremidades, con predominio en las superiores, sin foco infeccioso aparente en la anamnesis. Durante las siguientes 24 h persistió la fiebre alta y aumentó el número de lesiones cutáneas, que se extendieron por la cara, el tronco y la espalda, algunas de ellas con vesiculación. Además, aparecieron nuevas lesiones en las superficies extensoras de los miembros, caracterizados por placas eritematovioláceas de 2 a 3 cm de diámetro, calientes y dolorosas. A este cuadro clínico se añadieron artralgias y artritis en diferentes articulaciones (tobillos, rodillas, muñecas y hombros) de forma simétrica, junto con ligera conjuntivitis bilateral. El resto de la exploración física fue normal. En la analítica destacaban: leucocitos, $9 \times 10^9/l$, con neutrófilos $6,7 \times 10^9/l$ (normal: $1,5-4$); VSG de 99 mm; GPT, 52 U/l; GGT, 63 U/l, y fosfatasa alcalina, 313 U/l. El estudio de coagulación, proteinograma e inmunoglobulinas fue normal. La radiografía de tórax evidenciaba engrosamiento hilar bilateral sin otras alteraciones. Los hemocultivos, la prueba de Mantoux, el factor reumatoide, ASLO y las serologías para VHA, VHB, VHC, toxoplasma, lúes, CMV EBV, *Mycoplasma* y *Rickettsia* fueron negativos. Las lesiones cutáneas fueron compatibles clínicamente con un SS las maculopapulosas eritematosas y un eritema nodoso las placas eritematovioláceas, lo que se confirmó mediante sendas biopsias. La ecografía abdominal objetivó ligera hepatosplenomegalia con esteatosis hepática y coledocolitiasis múltiple. La tomografía computarizada torácica evidenció adenopatías de 1 cm hiliares bilaterales, pretraqueales y paratraqueales derechas y alguna precarinal y subcarinal. Se realizó broncoscopia que visualizó mucosa ligeramente eritematosa con árboles bronquiales permeables. El lavado broncoalveolar dio como resultado: polimorfonucleares, 14%; linfocitos, 45%, y eosinófilos, 4% (normal: polimorfonucleares < 3%; linfocitos, 8-18%; eosinófilos < 1%); la citología y los cultivos bronquiales fueron negativos. La biopsia transbronquial puso de manifiesto una lesión compatible con granuloma sarcoide. La determinación de la enzima conversiva de la angiotensina (ECA) fue de 73 U/l (normal 8-55 U/l). Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 30 mg/día, con lo que se obtuvo mejoría en las

siguientes 24 h, con remisión del cuadro febril, disminución del número de lesiones cutáneas y desaparición de la sintomatología articular y ocular. Posteriormente se continuó con una pauta descendente de esteroides hasta su retirada. Tras 12 meses de seguimiento, la paciente está totalmente asintomática.

El SS es una dermatosis reactiva caracterizada por el inicio abrupto de fiebre, malestar general y un exantema eritematoso, doloroso, en ocasiones papular y vesiculoso, localizado preferentemente en las extremidades superiores, el cuello, la cara y el tronco, y que corresponde a un denso infiltrado neutrofílico de la dermis papilar con edema y sin fenómenos vasculíticos³. Pueden aparecer también artralgias, artritis, conjuntivitis, episcleritis, aftas mucosas y, más infrecuentemente, afectación renal, hepática y pulmonar⁸⁻¹⁰. El eritema nodoso es otra dermatosis consistente en una paniculitis septal. Tanto el SS como el eritema nodoso se pueden asociar a enfermedades hematológicas, neoplasias sólidas, paraproteinemias, embarazo, enfermedad inflamatoria intestinal, infecciones, enfermedades reumatológicas, reacciones farmacológicas y otras⁸⁻¹⁰, aunque frecuentemente no se objetiva ninguna enfermedad subyacente^{1,3,8}. La asociación de ambas dermatosis es infrecuente, si bien ha sido ya ampliamente descrita^{5,8,9}, y su patogenia es desconocida, invocándose como mecanismo la liberación de citocinas por parte de las células cutáneas como respuesta a la acción de diferentes agentes⁸. Más rara es aún la asociación de SS y sarcoidosis, siendo el presente caso la décima comunicación. El hecho de que haya aparecido sólo en mujeres edad media y con clínica similar en todas podría indicar la existencia de cierta predisposición (genética, ambiental o de otro tipo) a presentarla. En anteriores descripciones el diagnóstico de SS se confirmó por biopsia¹⁻⁴, mientras que el de eritema nodoso en ocasiones fue clínico¹. La sarcoidosis se corroboró histológicamente en todos los casos excepto en uno, que fue clínico³. En el presente caso existió una absoluta correlación clinicopatológica para las tres entidades. En esta línea creemos, a diferencia de otros autores³, que el diagnóstico de sarcoidosis en un paciente con SS y adenopatías mediastínicas debe asegurarse mediante biopsia, dada la importante asociación del SS con afección neoplásica que debe ser descartada. El tratamiento de estos pacientes ofrece varias opciones, todas ellas plenamente válidas, que incluyen AINE, glucocorticoides, AINE más glucocorticoides y colchicina¹⁻⁴. Como otros

autores^{1,2,4}, opinamos que esta asociación no es casual, sino real y debida a mecanismos aún desconocidos que podrían tener un sustrato inmunológico, lo que estaría avalado por la preponderante afectación femenina, que es más proclive esta clase de enfermedades. Creemos, pues, que la sarcoidosis debería incluirse en el diagnóstico diferencial de los pacientes con SS y adenopatías hiliares, intentando buscar un proceso primario causante, siendo el origen idiopático un diagnóstico de exclusión.

Francisco Javier Polo Romero,
Pedro Ferreras Fernández,
Ángel Fernández-Fúnez
y Antonio Alamillo Sanz

Servicio de Medicina Interna.
Complejo Hospitalario de Albacete.

1. Pouchot J, Bourgeois-Droin C, Vinceneu P, Barge J, Brun P, Granier F et al. Sweet's syndrome and mediastinal lymphadenopathy due to sarcoidosis: three cases of a new association. Arch Dermatol 1993; 129: 1062-1064.
2. Wilkinson SM, Heagerty AHM, English JSC. Acute febrile neutrophilic dermatosis in association with erythema nodosum and sarcoidosis. Clin Exp Dermatol 1993; 18: 47-49.
3. Cuende Quintana E, Gómez Ruiz de Mendarozqueta M, Gorospe Arazuria MA, Saracibar Oyon N, Añares Pueyo B, García Peña MV et al. Concurrent Sweet's syndrome and Löfgren's syndrome. J Rheumatol 1996; 23: 1995-1998.
4. Gillot TJ, Whallet AJ, Struthers GR, Ilchysyn A. Concurrent Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis), erythema nodosum and sarcoidosis. Clin Exp Dermatol 1996; 22: 54-56.
5. Hommel L, Harms M, Saurat JH. The incidence of Sweet's syndrome in Geneva. A retrospective study of 29 cases. Dermatology 1993; 187: 303-305.
6. Ganeshkrishnan KT, Ott GY, Barker A, Cobanoglu A. Sweet's syndrome and associated sarcoidosis: a rare clinical case. Thorac Cardiovasc Surg 1997; 45: 247-248.
7. Pagnoux C, Genereau T, Chosidow O, Dallot A, Guillemin L. Association of Sweet's syndrome, sarcoidosis and toxoplasmosis. Press Med 1999; 28: 479.
8. Cohen PR, Holder WR, Rapini RP. Concurrent Sweet's syndrome and erythema nodosum: a report, world literature review and mechanism of pathogenesis. J Rheumatol 1992; 19: 814-820.
9. Fett DL, Gibson LE, Daniel Su WP. Sweet's syndrome: systemic signs and symptoms and associated disorders. Mayo Clin Proc 1995; 70: 234-240.
10. Ginarte M, García Doval I, Toribio J. Síndrome de Sweet: un estudio de 16 casos. Med Clin (Barc) 1997; 109: 588-591.