



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Lesiones purpúricas ampollares generalizadas

Remedios Alfonso Alberola e Isabel Belinchón Romero

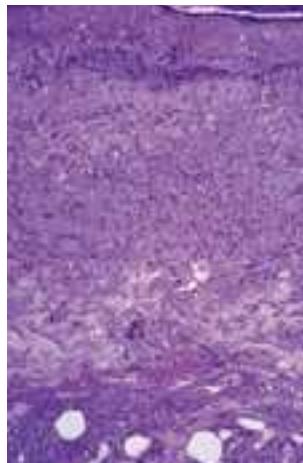
Servicio de Dermatología. Hospital General de Elda. Alicante.



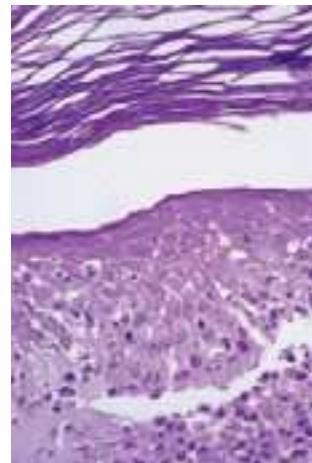
Figura 1. Placas purpúricas queratinizadas.



Figura 2. Ampollas de contenido hemorrágico en el escroto.



Figuras 3 y 4. Cuadro histológico.



Varón de 76 años con antecedentes personales de dispepsia ulcerosa y obstrucción crónica al flujo aéreo (OCFA).

Enfermedad actual

El paciente fue remitido a consulta por presentar desde hacía 7 días lesiones purpúricas ampollares en los miembros inferiores. Destacaban como únicos antecedentes la ingesta crónica de antiácidos y el tratamiento con broncodilatadores inhalados desde hacía más de 10 años.

Exploración física

Se observaban numerosas lesiones purpúricas (fig. 1) que comenzaban en las regiones pretibiales y el dorso de los pies y se extendían hasta las nalgas y el escroto, localización en la que se tornaban ampollares (fig. 2). En los miembros superiores y el tronco el aspecto de las lesiones era más nodular y habonoso y llegaban hasta el

cuello y la nuca. No había historia previa de infección respiratoria ni proceso febril y el resto de la exploración física era normal.

Exploraciones complementarias

Los resultados analíticos indicaron 13.400 leucocitos con 70% neutrófilos, PSA (antígeno prostático específico) 49 ng/ml (normal; 0-4 ng/ml) y Ca 19-9 57 U/ml (normal < 25 U/ml). Los valores referentes a la función hepática y renal y las concentraciones séricas de proteínas, C3 y C4 fueron normales. Los anticuerpos antinucleares, ANCA, crioglobulinas, serología VHB y VHC fueron negativos, y el sedimento urinario normal.

Histopatología

Se observa un denso infiltrado dérmico compuesto fundamentalmente por neutrófilos con fragmentación nuclear y presencia de linfocitos e histiocitos con frecuentes eosinófilos. El infiltrado está distribuido en banda a lo largo de la dermis y se reconoce un claro edema y la degeneración del colágeno. Se constata la presencia de vasodilatación y endotelios prominentes, sin lesiones de vasculitis, con moderada extravasación de eritrocitos. La epidermis presenta un despegamiento en un extremo de la biopsia (figs. 3 y 4).

Correspondencia: Dra. Remedios Alfonso Alberola
Hospital General de Elda.
Paraguay, 5, Esc 7, 4º B. 03008 Alicante.

Piel 2001; 16: 467-468.

DIAGNÓSTICO

Síndrome de Sweet ampollar (dermatosis neutrofílica febril aguda).

Evolución

Ante los elevados valores de los marcadores tumorales Ca-19-9 y del PSA, se realizaron una biopsia prostática y una TC abdominal, descartándose patología tumoral prostática y pancreática. Dada la asociación de este cuadro con procesos hematológicos malignos también se realizaron estudios de sangre periférica y punción de la médula ósea, resultando ambos normales.

El paciente comenzó tratamiento con 50 mg/día de prednisona por vía oral y ante la aparición de nuevas lesiones en los días siguientes se aumentó la dosis a 75 mg/día, con esta pauta se consiguió una reducción paulatina de las lesiones, quedando totalmente asintomático en 12 días. A partir de este momento se comenzó una pauta descendente lenta hasta la suspensión del fármaco en 6 semanas. Se han realizado revisiones mensuales durante 10 meses, y el paciente no ha presentado recidiva alguna ni alteraciones hematológicas.

COMENTARIO

El síndrome de Sweet (dermatosis neutrofílica febril aguda) es una enfermedad sistémica caracterizada por fiebre, leucocitosis polimorfonuclear y lesiones cutáneas inflamatorias que presentan una histología característica. Puede ocurrir en ausencia de otras enfermedades conocidas, normalmente siguiendo a infecciones virales, y también asociado a malignidad, generalmente alteraciones hematológicas (leucemias)¹. Se han descrito asociaciones con otras enfermedades, como: enfermedad inflamatoria intestinal², enfermedad mixta del tejido conectivo³, sarcoidosis⁴, enfermedad de Bechçet⁵, policondritis recidivante⁶, síndrome de Sjögren⁷, tiroiditis de Hashimoto⁸, tumores sólidos (próstata⁹, mama¹⁰, carcinoma oral de células escamosas¹¹, gástrico¹², esófago¹³), infecciones (VIH¹⁴, salmonella¹⁵), inducido por fármacos (rHuG-CSF¹⁶, ácido transretinoico¹⁷, trimetoprim-sulfametoazol¹⁸, hidralazina¹⁹) y de forma puntual con el embarazo (4 casos)²⁰.

El trastorno afecta a ambos sexos aunque es más frecuente en mujeres de edad media. Existe fiebre elevada y persistente, artralgias, conjuntivitis, epiescleritis y aftosis asociada a las lesiones cutáneas. Éstas consisten en placas o nódulos dolorosos, indurados, eritematosos o de color ciruela, bien definidos, que aparecen en las extremidades superiores y, especialmente, en la cara y el cuello. También pueden observarse pústulas y ampollas hemorrágicas²¹.

La histología de las lesiones cutáneas resulta característica y presenta un infiltrado dérmico denso precoz compuesto por neutrófilos, al que se añaden posteriormente abundantes linfocitos. No se observa vasculitis ni se detecta la presencia de ningún microorganismo. Es obligatorio descartar la existencia de un proceso mielo o linfoproliferativo de base. El síndrome de Sweet responde rápidamente a los esteroides sistémicos, pero tiende a la recurrencia en un 25% de casos. Entre las alternativas de tratamiento se incluyen: ioduro potásico, colchicina, dapsona, clofazimina y ciclosporina²¹.

Diagnóstico diferencial

En el diagnóstico diferencial del Síndrome de Sweet incluiremos, fundamentalmente, las siguientes entidades:

Eritema multiforme. Sobre todo en las fases tempranas, pero el patrón de distribución asimétrico, la ausencia habitual de compromiso de las mucosas orales y genitales y la sensibilidad de las lesiones a la palpación orientan hacia el diagnóstico del síndrome de Sweet.

Eritema nudoso. Las lesiones nodulares suelen afectar mayoritariamente a las piernas, e incide sobre todo en adultos jóvenes. Histológicamente se trata de una fasciculosis septal.

Eritema elevatum diutinum. Esta enfermedad se caracteriza histológicamente por una vasculitis leucocitoclásica y su curso es, de modo invariable, crónico.

Vasculitis leucocitoclásica y penfigoide ampollar. Son dos entidades a tener en cuenta en nuestro caso por la localización inicial y las características de las lesiones, aunque en ambos casos la histología es diagnóstica.

BIBLIOGRAFÍA

- Hensley CD, Caughman SW. Neutrophilic dermatoses associated with hematologic disorders. Clin Dermatol 2000; 18: 355-367.
- Harsch IA, Von Den Driesch P, Wiest GH, Hahn EG, Ficker JH. Sweet syndrome-a rare cutaneous complication of Crohn's disease. Med Klin 2000; 95: 355-356.
- Makino Y, Ueda S, Ogawa M, Hori J, Ohto M, Wakashi M, Tanabe E. A case of Sweet's syndrome associated with mixed connective tissue disease. Ryumachi 1992; 32: 340-345.
- Gillot TJ, Whalliet AJ, Struthers GR, Ilchyshyn A. Concurrent Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis), erythema nodosum and sarcoidosis. Clin Exp Dermatol 1997; 22: 54-56.
- Oguz O, Serdaroglu S, Tuzun Y, Erdogan N, Yazici H, Savaskan H. Acute febrile neutrophilic dermatosis associated with Behcet's disease. Int J Dermatol 1992; 3: 645-646.
- Fujimoto N, Tajima S, Ishibashi A, Ura-Ishikou A, Manaka I. Acute febrile neutrophilic dermatosis in a patient with relapsing polychondritis. Br J Dermatol 1998; 139: 930-931.
- Bianconci G, Mazzali F, Candini R, Dallasta A, Gobbi F. Swet's syndrome associated with Sjögren's syndrome. A clinical case. Minerva Med 1991; 82: 869-876.
- Nakayama H, Shimao S, Hamamoto T, Munemura C, Nakai A. Neutrophilic dermatosis of the face associated with aortitis syndrome and Hashimoto's Thyroiditis. Acta Derm Venereol 1993; 73: 380-381.
- Barnadas MA, Sitjas D, Brunet S, Puig J, De Moragas JM. Acute febrile neutrophilic dermatosis associated with prostate adenocarcinoma and a myelodysplastic syndrome. Int J Dermatol 1992; 31: 647-648.
- Nielsen H. Acute febrile neutrophilic dermatosis in metastatic breast cancer. Eur J Cancer 1992; 28: 1590-1591.
- Tavadia SM, Smith G, Herd RM, Zuk RJ. Sweet's syndrome associated with oral squamous cell carcinoma and exhibiting the Koebner phenomenon. Br J Dermatol 1999; 141: 169-170.
- Inomata N, Saaki T, Nakajima H. Sweet's syndrome and gastric cancer. J Am Acad Dermatol 1999; 41: 1033-1034.
- Kodama K, Komatsu H, Sajima Y, Hasegawa N, Ishii K. A case of esophageal cancer associated with Sweet's syndrome. Nippon Shokakibyo Gakkai Zasshi 1999; 96: 824-828.
- Brady RC, Morris J, Connelly BL, Boioko S. Sweet's syndrome as a initial manifestation of pediatric human immunodeficiency virus infection. Pediatrics 1999; 104: 1142-1144.
- Flórez A, Sánchez-Aguilar D, Rosón E, Prieto A, Van Den Eyden A, Toribio J. Sweet's syndrome associated with salmonella enteritidis infection. Clin Exp Dermatol 1999; 24: 239-240.
- Chao SC, Lee JY, Tsao CJ. Sweet's syndrome in a severely neutropenic patient during therapy with recombinant human granulocyte colony-stimulating factor. J Formos Med Assoc 1997; 96: 276-279.
- Arun B, Berberian B, Azumi N, Frankel SR, Luksenburg H, Freter C. Sweet's syndrome during treatment with all-trans retinoic acid in a patient with acute promyelocytic leukemia. Leuk Lymphoma 1988; 31: 631-635.
- Walker DC, Cohen PR. Trimethoprim-sulfamethoxazole-associated acute febrile neutrophilic dermatosis: Case report and review of drug-induced Sweet's syndrome. J Am Acad Dermatol 1996; 34: 918-923.
- Gilmour E, Chalmers RJ, Rowlands DJ. Drug induced Sweet's syndrome associated with hydralazine. Br J Dermatol 1995; 133: 490-491.
- Cohen PR. Pregnancy-associated Sweet's syndrome. World literature review. Obstet Gynecol Surv 1993; 48: 584-587.
- Von Den Driesch P. Sweet's syndrome. J Am Acad Dermatol 1994; 31: 535-536 (quiz 557-660).