

TRABAJOS ORIGINALES

Síndrome de Sweet y embarazo

Sweet's syndrome and pregnancy

Bárbara Alonso¹, Lucía Nicola², María Inés Hernández³, Carla Trila⁴ y Alejandra Abeldaño⁵

RESUMEN

El síndrome de Sweet (SS) es una dermatosis neutrofílica de etiología desconocida, caracterizada por la aparición súbita de nódulos o placas eritematoedematosas, dolorosas, bien delimitadas, localizadas en la cara, el cuello y los miembros superiores. La afectación cutánea suele acompañarse de fiebre y neutrofilia. Se asocia a infecciones, fármacos y embarazo.

Se presentan los casos de dos pacientes con diagnóstico clínico y anatomopatológico de síndrome de Sweet asociado al embarazo, con buena respuesta clínica a los glucocorticoides sistémicos.

Palabras clave: síndrome de Sweet, embarazo.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (4): 174-177

ABSTRACT

Sweet's syndrome (SS) is a neutrophilic dermatosis of unknown etiology, characterized by the sudden appearance of nodules or erythematous, painful, well defined plaques located on the face, neck and upper limbs. Fever and neutrophilia usually accompanies the skin involvement. SS has been reported in association with infections, drugs and pregnancy.

We report two cases of pregnant patients with clinical and histopathologic diagnosis of Sweet syndrome associated with pregnancy, with good clinical response to systemic glucocorticoids.

Key words: Sweet's syndrome, pregnancy.

Dermatol. Argent. 2017, 23 (4): 174-177

¹ Médica Residente

² Jefa de Residentes

³ Médica Dermatóloga

⁴ Médica Dermatopatóloga

⁵ Jefa de Unidad

Unidad de Dermatología, Hospital General de Agudos
Dr. Cosme Argerich, CABA, Argentina

Contacto del autor: Bárbara Alonso

E-mail: barby_alonso@hotmail.com

Fecha de trabajo recibido: 16/6/2017

Fecha de trabajo aceptado: 12/10/2017

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflictos de interés.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sweet en el embarazo es una enfermedad rara, de etiología desconocida, que refleja una influencia hormonal, ya que también se asocia con la anticoncepción hormonal y el sexo femenino. Las lesiones cutáneas típicas, nódulos o placas eritematoedematosas, de aparición súbita en la cara, el cuello y los miembros superiores, suelen acompañarse de fiebre alta y leucocitosis con neutrofilia.

CASOS CLÍNICOS

Se presentan los casos de dos pacientes, una de 18 años (paciente 1) y otra de 38 años (paciente 2), con diagnóstico clínico y anatomopatológico de síndrome de Sweet asociado al embarazo. La primera paciente se encontraba cursando un embarazo de 18 semanas sin controles prenatales previos. La segunda cursaba una gestación de 25 semanas, en seguimiento por ser un embarazo de alto riesgo por preeclampsia, en tratamiento con alfa-metildopa.

Ambas consultaron por lesiones generalizadas, dolorosas y urentes, de inicio súbito, asociadas a registros febriles, de una semana de evolución. La paciente 2 refería, además, artralgias. En el examen físico presentaban placas eritematoedematosas infiltradas, bien delimitadas, algunas con un centro más purpúrico, otras con seudovesículas en la superficie, localizadas en el rostro (Foto 1), el tronco (Foto 2) y los cuatro miembros. La segunda paciente presentaba, además, nódulos eritematovioláceos con aumento de la temperatura local en la cara anterior de las piernas.

El estudio histopatológico de ambas pacientes informó una epidermis sin alteraciones histológicas significativas, con marcado edema subepidérmico y presencia de un infiltrado inflamatorio dérmico neutrofilico intenso, con distribución nodular, con predominio perivascular, superficial y profundo. Se observaba compromiso hipodérmico focal, coexistencia de leucocitoclasia en la dermis media y moderado infiltrado linfohistiocitario asociado. Los hallazgos fueron compatibles con una dermatosis neutrofilica vinculable al síndrome de Sweet (Foto 3: lesión en el dorso de la paciente).



FOTO 2: Paciente 2. Placas eritematoedematosas infiltradas, bien delimitadas con seudovesículas en la superficie, localizadas en el dorso superior.



FOTO 1: Paciente 1. Placas eritematoedematosas infiltradas de límites definidos en el rostro.

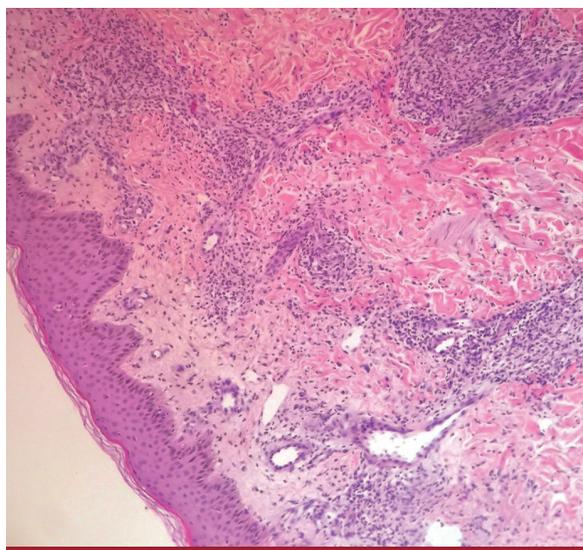


FOTO 3: Histopatología (HyE): Epidermis sin alteraciones histológicas significativas. Marcado edema subepidérmico y presencia de infiltrado inflamatorio dérmico neutrofilico intenso, superficial y profundo.

En el laboratorio se evidenció anemia, leucocitosis con neutrofilia y aumento de los reactantes de fase aguda en ambos casos.

Se indicó tratamiento con meprednisona en dosis de 0,5 mg/kg/día y se observó una rápida mejoría clínica de las lesiones en ambas pacientes. En la paciente 2 se logró una marcada mejoría de la dermatosis (Foto 4), mientras que la primera paciente interrumpió el seguimiento, por lo que se desconoce su evolución final.



FOTO 4: Máculas hiperpigmentadas de aspecto residual en dorso superior.

COMENTARIOS

El síndrome de Sweet es el prototipo de las dermatosis neutrofílicas. De distribución mundial, tiene una incidencia de 3 casos por millón de habitantes¹. Es más frecuente en las mujeres de entre 30 y 60 años¹⁻³. Su etiopatogenia exacta se desconoce, aunque se lo asocia a infecciones, neoplasias, fármacos y embarazo^{1,2,4}. Se propone que se trata de una reacción de hipersensibilidad ante distintos antígenos^{1,3-5} que activan una cascada de citoquinas con perfil TH1. Estas provocan la activación de los neutrófilos y el infiltrado de células T³⁻⁶. Su relación con el embarazo, la anticoncepción oral y su predominio en las mujeres sugieren una influencia hormonal en su fisiopatogenia^{1,2}.

La presencia de un episodio del síndrome en una embarazada corresponde solo al 2% de los casos^{1,2}. No parece estar vinculado a morbimortalidad fetal^{1,7,8}. Se debe realizar el diagnóstico diferencial con el herpes gestacional y la erupción polimorfa del embarazo^{1,8}.

Las lesiones cutáneas son de aparición brusca, caracterizadas por nódulos o pápulas, y placas eritematosas o eritematovioláceas, dolorosas y urentes, bien delimitadas, de distribución asimétrica, que se

localizan con mayor frecuencia en la cara, el cuello y los miembros superiores^{1,3-5}. Pueden tener un aspecto pseudovesicular o pseudopustuloso debido a la presencia de edema^{1,5}. Otras lesiones cutáneas menos frecuentes incluyen vesículas, ampollas y úlceras⁴.

Es inusual la afectación de los labios, la lengua y la mucosa yugal¹. Además, se describen fiebre, mialgias, artralgias, cefalea y compromiso del estado general^{1,3,4}.

Las complicaciones extracutáneas son infrecuentes: osteoarticulares, neurológicas, oftalmológicas, hepáticas, renales, intestinales y cardiopulmonares, que suelen resolverse con la administración de corticosteroides^{1,2,5}. Las pacientes de los casos presentados no tuvieron complicaciones extracutáneas.

Para el diagnóstico de esta dermatosis neutrofílica se utilizan los criterios de Su y Liu modificados por Von den Driesch (Tabla 1). Se requieren dos criterios mayores y dos menores^{3,6,9}.

Si bien es característica la presencia de fiebre y de neutrofilia, como en los casos analizados, su ausencia no descarta el diagnóstico del síndrome⁵. En la histopatología se observa una epidermis sin alteraciones, edema e infiltrado con predominio de neutrófilos, leucocitoclasia en la dermis papilar y reticular alta, sin vasculitis. Pueden observarse también linfocitos, histiocitos y eosinófilos^{1,3-5,9}.

El tratamiento de elección son los glucocorticoides sistémicos en dosis de 0,5-1 mg/kg, con descenso progresivo, que en el embarazo son de categoría B^{1,3,4,7}. Se describe el uso de corticosteroides tópicos en las lesiones localizadas³.

En las embarazadas es frecuente la resolución espontánea de las lesiones cutáneas^{1,5,7}; sin embargo, algunos autores indican tratamiento sistémico con corticosteroides en casos extensos, sintomáticos o recurrentes². Se describe recurrencia en los próximos embarazos hasta en un tercio de las pacientes⁷.

Criterios mayores	<ul style="list-style-type: none"> - Aparición súbita de placas o nódulos eritematosos y dolorosos - Infiltrado dérmico con predominio de polimorfonucleares neutrófilos y ausencia de vasculitis leucocitoclástica
Criterios menores	<ul style="list-style-type: none"> - Alteraciones en el laboratorio (por lo menos ¾): ERS mayor de 20, aumento de la PCR, leucocitosis mayor de 8.000/mm³ con más del 70% de polimorfonucleares - Respuesta excelente a la corticoterapia sistémica

TABLA 1: Criterios de Su y Liu modificados por Von den Driesch.

CONCLUSIONES

El síndrome de Sweet es una entidad inusual y solo el 2% de los casos se asocian al embarazo. Se presentaron los casos de dos pacientes embarazadas,

de 18 y de 38 años, que evolucionaron con buena respuesta clínica al tratamiento sistémico con glucocorticoides, que corresponde al tratamiento de elección de esta entidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Salgueiro L, Tassier C, Jaldín G, García Bazarra ML, et al. Síndrome de Sweet y embarazo. *Arch Argent Dermatol* 2014;64:154-158.
2. Serrano Falcon C, Serrano Falcon M. Síndrome de Sweet asociado al embarazo. *Actas Dermosifiliogr* 2010;101:558-559.
3. Cohen PR. Sweet's syndrome—a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:34.
4. Limdiwala PG, Parikh SJ, Shah JS. Sweet's syndrome. *Indian J Dent Res* 2014;25:401-405.
5. Hussain W, Craven N, Agarwal M, Kumar S. A painful cutaneous eruption in a pregnant woman. *Clin Exp Dermatol* 2007;32:227-228.
6. Cohen PR, Honigsmann H, Kurzrock R. Dermatitis neutrofila febril aguda (síndrome de Sweet). En: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS., et al. Fitzpatrick. *Dermatología en medicina general*. Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires, 2014:2312-2328.
7. Satra K, Zalka A, Cohen Grossman ME. Sweet's syndrome and pregnancy. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:297-300.
8. López-Sánchez M, García-Sánchez Y, Marin AP. An unusual evolution of a pregnancy-associated Sweet's syndrome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2008;140:283-285.
9. Best J, Dechene A, Esser S, Gerken G, et al. Pregnancy-associated Sweet's syndrome in an acute episode of ulcerative colitis. *Z Gastroenterol* 2009;47:753-757.

DERMATÓLOGOS JÓVENES

★ Actualización bibliográfica. USO OFF-LABEL DE LA ISOTRETINOÍNA ORAL EN EL FOTOENVEJECIMIENTO CUTÁNEO

Florencia Quadrana

Unidad de Dermatología, Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, CABA, Argentina



La isotretinoína oral fue aprobada en 1982 para el tratamiento del acné severo y es, en la actualidad, el fármaco más eficaz contra esta patología. Asimismo, se observó una mejoría en el aspecto de la piel de los pacientes tratados, lo que llevó a la investigación de su aplicación para el tratamiento del fotoenvejecimiento. Se demostró, en diversos estudios, que en dosis de 10 a 20 mg trisemanal mejora la textura de la piel, y disminuye la flacidez, el tamaño de los orificios foliculares, las arrugas finas y la hiperpigmentación.

En el examen histopatológico, se observó en la dermis un aumento de las fibras de colágeno y una disminución de la elastosis actínica. Se desconocen los mecanismos por los que la isotretinoína en dosis bajas lograría estos efectos; sin embargo, hay indicios de que disminuye la actividad de las metaloproteinasas en la matriz extracelular y la expresión de la proteína P53 en las células epidérmicas. Los efectos adversos más comunes fueron leves, principalmente xerodermia, descamación cutánea y un leve aumento sérico del colesterol

LDL y de los triglicéridos. En conclusión, se podría considerar el uso de este fármaco para el tratamiento del fotoenvejecimiento ya que, en las dosis sugeridas, evidenció una mejoría clínica y una buena tolerancia por parte de las pacientes. Además, como es un esquema terapéutico más sencillo que el de los retinoides tópicos, facilitaría la adherencia al tratamiento. A pesar de ello, es importante evaluar la relación costo-beneficio en las pacientes premenopáusicas debido al considerable efecto teratogénico de este fármaco.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hernández-Pérez E, Khawain HA y Álvarez TY. Oral isotretinoin as part of the treatment of cutaneous aging. *Dermatol Surg* 2000;26:649-652.
2. Kalil CL, Fachinello FZ, Lamb FM, Comunello LN. Use of oral isotretinoin in photoaging therapy. *Skinmed* 2008;7:10-14.
3. Rabello-Fonseca RM, Azulay DR, Luiz RR, Madarim-de-Lacerda CA, et al. Oral isotretinoin in photoaging: clinical and histopathological evidence of efficacy of an off-label indication. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2009;23:115-123.
4. Bravo BS, Azulay DR, Luiz RR, Madarim-de-Lacerda CA, et al. Oral isotretinoin in photoaging: objective histological evidence of efficacy and durability. *An Bras Dermatol* 2015;90:479-486.