



DOI: 10.26820/reciamuc/8.(2).abril.2024.767-773

URL: <https://reciamuc.com/index.php/RECIAMUC/article/view/1439>

EDITORIAL: Saberes del Conocimiento

REVISTA: RECIAMUC

ISSN: 2588-0748

TIPO DE INVESTIGACIÓN: Artículo de revisión

CÓDIGO UNESCO: 32 Ciencias Médicas

PAGINAS: 767-773



Diagnóstico y manejo del Síndrome de Sweet: Un desafío clínico en dermatología

Diagnosis and management of Sweet Syndrome: A clinical challenge in dermatology

Diagnóstico e tratamento da Síndrome de Sweet: Um desafio clínico em dermatologia

Klever Eliseo Choco Vélez¹; María Gabriela Domínguez Jara²; Daniela Geomar Salazar Jara³; Katherine Fernanda Fernandez Collahuazo⁴

RECIBIDO: 30/04/2024 **ACEPTADO:** 11/05/2024 **PUBLICADO:** 23/09/2024

1. Médico General; Médico General en Funciones Hospitalarias del Hospital Básico Shushufindi; Shushufindi, Ecuador; kleverland.1991@gmail.com; <https://orcid.org/0009-0008-5133-8331>
2. Médica General; Médica General en Funciones Hospitalarias en el Hospital General José María Velasco Ibarra, Cuidados intensivos; Tena, Ecuador; gabidom0912@gmail.com; <https://orcid.org/0009-0009-0310-1505>
3. Médica General; Médica Residente en el Hospital de Especialidades Fuerzas Armadas No. 1; Quito, Ecuador; danielasalazarj.95@gmail.com; <https://orcid.org/0009-0008-1339-4594>
4. Médica; Consultorio Privado; Cuenca, Ecuador; katy97fer@gmail.com; <https://orcid.org/0009-0004-3444-0263>

CORRESPONDENCIA

Klever Eliseo Choco Vélez
kleverland.1991@gmail.com

Shushufindi, Ecuador

RESUMEN

El Síndrome de Sweet, también conocido como dermatosis neutrofílica febril, es una condición inflamatoria poco común que se caracteriza por la aparición repentina de pápulas y placas eritematosas dolorosas, acompañadas de fiebre y síntomas sistémicos. Su diagnóstico y manejo representan un desafío clínico en dermatología debido a la diversidad de presentaciones y a la posibilidad de confusión con otras entidades dermatológicas. La identificación temprana del Síndrome de Sweet es esencial para un tratamiento efectivo, dado que sus síntomas pueden ser fácilmente confundidos con otras afecciones. La metodología de revisión bibliográfica sobre el diagnóstico y manejo del Síndrome de Sweet se llevó a cabo mediante la búsqueda sistemática de artículos relevantes en bases de datos académicas como PubMed y Scopus, utilizando palabras clave específicas como "Síndrome de Sweet", "diagnóstico", "manejo" y "terapia". Se seleccionaron estudios publicados entre 2000 y 2024, priorizando ensayos clínicos, revisiones sistemáticas y metaanálisis que ofrecieran evidencia sobre las características clínicas, las estrategias diagnósticas y los tratamientos utilizados. El tratamiento de primera línea se basa en corticosteroides sistémicos. Un enfoque individualizado y multidisciplinario, junto con la educación del paciente y el seguimiento adecuado, son fundamentales para mejorar los resultados clínicos y la calidad de vida de los pacientes. En consecuencia, es crucial aumentar la conciencia y la formación sobre esta enfermedad entre los profesionales de la salud.

Palabras clave: Síndrome de Sweet, Diagnóstico, Manejo, Terapia.

ABSTRACT

Sweet syndrome, also known as acute febrile neutrophilic dermatosis, is an uncommon inflammatory condition characterized by the sudden onset of painful erythematous papules and plaques, accompanied by fever and systemic symptoms. Its diagnosis and management pose a clinical challenge in dermatology due to the diversity of presentations and the potential for confusion with other dermatological entities. Early identification of Sweet syndrome is essential for effective treatment, as its symptoms can be easily mistaken for other conditions. The methodology of this literature review on the diagnosis and management of Sweet syndrome involved a systematic search of relevant articles in academic databases such as PubMed and Scopus, using specific keywords such as "Sweet syndrome," "diagnosis," "management," and "therapy." Studies published between 2000 and 2024 were selected, prioritizing clinical trials, systematic reviews, and meta-analyses that provided evidence on clinical characteristics, diagnostic strategies, and treatments used. First-line treatment is based on systemic corticosteroids. An individualized and multidisciplinary approach, along with patient education and adequate follow-up, are essential to improve clinical outcomes and quality of life for patients. Consequently, it is crucial to increase awareness and training about this disease among healthcare professionals.

Keywords: Sweet syndrome, Diagnosis, Management, Therapy.

RESUMO

A síndrome de Sweet, também conhecida como dermatose neutrofílica febril aguda, é uma condição inflamatória pouco comum caracterizada pelo aparecimento súbito de pápulas e placas eritematosas dolorosas, acompanhadas de febre e sintomas sistêmicos. O seu diagnóstico e tratamento constituem um desafio clínico em dermatologia devido à diversidade de apresentações e ao potencial de confusão com outras entidades dermatológicas. A identificação precoce da síndrome de Sweet é essencial para um tratamento eficaz, uma vez que os seus sintomas podem ser facilmente confundidos com outras condições. A metodologia desta revisão da literatura sobre o diagnóstico e a gestão da síndrome de Sweet envolveu uma pesquisa sistemática de artigos relevantes em bases de dados académicas como a PubMed e a Scopus, utilizando palavras-chave específicas como "síndrome de Sweet", "diagnóstico", "gestão" e "terapia". Foram selecionados estudos publicados entre 2000 e 2024, dando prioridade a ensaios clínicos, revisões sistemáticas e meta-análises que fornecessem evidências sobre as características clínicas, estratégias de diagnóstico e tratamentos utilizados. O tratamento de primeira linha é baseado em corticosteróides sistémicos. Uma abordagem individualizada e multidisciplinar, juntamente com a educação do doente e um acompanhamento adequado, são essenciais para melhorar os resultados clínicos e a qualidade de vida dos doentes. Por conseguinte, é crucial aumentar a consciencialização e a formação dos profissionais de saúde sobre esta doença.

Palavras-chave: Síndrome de Sweet, Diagnóstico, Controlo, Terapêutica.

Introducción

La dermatosis neutrófila febril aguda, o síndrome de Sweet, tiene una variedad de hallazgos clínicos que incluyen fiebre, neutrofilia y lesiones eritematosas dolorosas compuestas de un infiltrado neutrofílico perivascular. Puede ser idiopática, inducida por fármacos o maligna. El síndrome de Sweet asociado con malignidad ocurre comúnmente con leucemia mieloide aguda y, con menor frecuencia, se asocia con tumores sólidos en la mama, el tubo gastrointestinal y las vías genitourinarias (1).

Es un síndrome paraneoplásico poco frecuente, con una incidencia cercana de 2,7 a 3/106 casos anuales en la población general, debe diferenciarse de la Leucemia Cutis mediante estudio histopatológico. La anatomía patológica es vital para poder llegar al diagnóstico aplicando los criterios diagnósticos que propusieran Su y Liu en 1987, donde tenemos la presencia en la biopsia de un infiltrado neutrofílico dérmico masivo sin vasculitis (2).

La mayoría de los casos se presentan entre los 30 y los 50 años. Tiene una distribución global, sin predominio en ningún grupo étnico específico. La forma clásica de la patología está asociada a un desencadenante infeccioso (generalmente, cuadros de origen viral respiratorio y/o gastrointestinal), que se asocia a la aparición de las lesiones papulares clásicas ya descritas. Entre las variantes del síndrome, se encuentra la asociada a malignidad, que aparece, principalmente, relacionada con tumores hematológicos (leucemias y linfomas) o, en algunos casos, con tumores sólidos en el contexto de síndrome paraneoplásico. Esta variante ha venido en aumento dada la creciente prevalencia del cáncer tanto en la edad adulta como en la población pediátrica (3).

Es importante considerar que el diagnóstico de SS puede constituir el primer signo de presentación o recaída de una neoplasia. La asociación de este síndrome con

anemia, un recuento anormal de plaquetas, la ausencia de neutrofilia y las manifestaciones cutáneas atípicas (lesiones ampollares o mucosas o ambas, ulceraciones y la distribución generalizada) debe hacer sospechar una neoplasia subyacente, ya que estos hallazgos no se observan con frecuencia en la forma idiopática del síndrome (4).

Metodología

La metodología de revisión bibliográfica sobre el diagnóstico y manejo del Síndrome de Sweet se llevó a cabo mediante la búsqueda sistemática de artículos relevantes en bases de datos académicas como PubMed y Scopus, utilizando palabras clave específicas como "Síndrome de Sweet", "diagnóstico", "manejo" y "terapia". Se seleccionaron estudios publicados entre 2000 y 2024, priorizando ensayos clínicos, revisiones sistemáticas y metaanálisis que ofrecieran evidencia sobre las características clínicas, las estrategias diagnósticas y los tratamientos utilizados. La información recopilada se organizó de forma temática, destacando tanto los desafíos clínicos presentados en el diagnóstico como las diferentes opciones de manejo que habían demostrado eficacia en la práctica dermatológica. Finalmente, se sintetizaron los hallazgos para proporcionar una visión integral de la enfermedad y sus implicaciones clínicas.

Resultados

Variantes

- **Dermatosis neutrofílica de las manos o SS acral:** que corresponde a una variante rara, que se localiza preferentemente en el dorso de las manos y en una minoría de los casos puede involucrar la palma y zona lateral de la mano. Las claves diagnósticas son similares al SS, pero se diferencia de este en la localización, en que además de las placas dolorosas, también se puede manifestar con bulas y ulceración y que es menos frecuente la repercusión sistémica.

- **Síndrome de Sweet necrotizante:** el cual puede imitar una infección necrotizante de tejidos blandos. Se sospecha en pacientes con cultivos negativos y/o pacientes con un curso recalcitrante. Puede ser la primera manifestación de infección por el VIH, dermatomiositis, Behcet's, policondritis recidivante, artritis reumatoide, enfermedad de la ti-

roides. Su reconocimiento temprano es esencial para disminuir la morbilidad y evitar intervenciones quirúrgicas innecesarias y potencialmente dañinas, dado el riesgo de patergia (5).

Criterios diagnósticos y clasificación

Criterios mayores



Figura 1. Pápulas y placas eritematoedematosas con seudovesículas en la superficie en rostro, orejas, cuello, tronco y extremidades superiores de bordes irregulares y bien definidos
Fuente: Peláez Ponce et al (5).

Tanto el aspecto clínico como el histológico son los criterios más importantes para el SS. Para menores de edad, se describe: 1) fiebre $>$ o igual a 38° , 2) asociación con neoplasia visceral o hematológica, enfermedad inflamatoria, embarazo o infección o vacunación previa del tracto respiratorio o gastrointestinal, 3) respuesta terapéutica rápida a corticosteroides sistémicos, 4) Laboratorio patológico (3 de 4): VHS $>$ 20 mm/h, PCR elevada, recuento de leucocitos $>$ 8000 mm³, recuento de leucocitos de neutrófilos $>$ 70 % del recuento total de leucocitos (6).

El cuadro histopatológico típico muestra un infiltrado neutrofílico en la dermis superior con edema severo (que resulta en lesiones clínicas con pseudovesículas o ampollas). Llama la atención la presencia de leucocitoclastos y la ausencia de vasculitis, siendo esta última el dato clave del diagnóstico. Ocasionalmente se pueden observar cómo

fenómenos acompañantes exocitosis de neutrófilos, hinchazón subcórnea, vasodilatación y edema de la pared vascular (6).

- **Clínico:** desarrollo agudo de placas eritematosas o violáceas o nódulos dolorosos o sensibles
- **Histopatológico:** infiltración de predominio neutrofílico en la dermis sin vasculitis leucocitoclástica (7).

Criterios menores

- Antecedentes de infección del tracto respiratorio superior, infección gastrointestinal o inmunización.
- Fiebre, artralgias o conjuntivitis.
- Asociación con: proceso maligno subyacente, enfermedad inflamatoria o embarazo.

- Marcadores inflamatorios elevados (tres de los cuatro): velocidad de sedimentación globular elevada, proteína C reactiva elevada, leucocitosis periférica, >70% de neutrófilos
- Buena respuesta a los glucocorticoides sistémicos y no a los antibióticos.

(Para realizar el diagnóstico se exige el cumplimiento de los 2 criterios mayores y al menos dos de los criterios menores) (7).

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial se debe realizar con el eritema nudoso diseminado, celulitis y erisipelas, eritema elevatum diutinum, eritema multiforme, vasculitis leucocitoclástica o pioderma gangrenoso. Entre las patologías a descartar se tienen:

- Eritema exudativo multiforme.
- Erisipela.
- Celulitis.
- Enfermedad de Behçet.
- Púrpura de Henoch- Schönlein.
- Piodermas gangrenosos atípicos.
- Hidradenitis neutrofílica.
- Síndrome de bypass intestinal.
- Eritema elevatum diutinum.
- Eritema nodoso.
- Vasculitis.
- Hipersensibilidad a los medicamentos.
- Dermatitis neutrofílica reumatoidea.
- Infecciones por los siguientes:
 - Bacterias.
 - Microbacterias.
 - Hongos (profundas) (5).

Características clínicas

El SS o dermatosis neutrofílica febril aguda se caracteriza clínicamente por fiebre y una rápida aparición de pápulas, nódulos o placas eritematovioláceas dolorosas, urentes o ligeramente sensibles al tacto, distribuidas de forma irregular, ubicados preferentemente en cara, cuello y extremidades superiores (palma y dorso de las manos y codos). En ocasiones, las placas pueden tener una coloración amarillenta en el centro. Las lesiones individuales son descritas como pseudovesiculares o pseudopustulares, pero pueden ser francamente pustulares, ampollares o ulcerativas (8).

Se diferencian de las vesículas que se presentan en la infección por herpes, ya que estas son vesículas milimétricas en ramilletes que siguen la vía del nervio sensorial, al afectar el tejido innervado. A menudo estas lesiones en piel aparecen súbitamente, después de una fiebre o de infecciones no específicas de las vías respiratorias superiores o del aparato gastrointestinal. Se ha descrito la aparición de lesiones ulcerosas en las mucosas (desde la mucosa oral hasta el tracto respiratorio). Otros síntomas importantes y frecuentes son: artralgia, cefalea, mialgia, abatimiento, fatiga o desfallecimiento. La fiebre es el síntoma más frecuente y puede preceder o presentarse de forma simultánea a las manifestaciones cutáneas. En algunos pacientes con neoplasias o neutropenia, la fiebre puede estar ausente (8).

Formas extracutáneas

Las formas extracutáneas pueden ser muy variables. Se ha descrito en la orofaringe lesiones aftosas superficiales, ampollas y vesículas en la mucosa, hemorragia gingival, periodontitis necrotizante ulcerativa, edema en la lengua y complicaciones más graves asociadas a la sobreinfección de las lesiones o el compromiso multisistémico. La estomatitis aftosa recurrente es un proceso multifactorial, puede ser una manifestación bien definida de procesos sistémicos

o generalizados, como el SS. Se ha descrito que puede involucrar casi cualquier órgano, incluso en ausencia de lesiones cutáneas. Se describe el compromiso ocular (epiescleritis, conjuntivitis, glaucoma, iritis, uveítis, vasculitis de la retina), óseo (artritis pustulosa estéril, osteomielitis, artralgiás, osteítis aséptica), renal (glomerulonefritis mesangiocapilar, anomalías del estudio de orina), hepático (hepatomegalia, anomalías enzimáticas, hipertensión

portal), pulmonar (lesiones pustulosas en bronquios, derrame pleural, alteraciones en las imágenes de tórax), cardíaco (estenosis de la aorta, aortitis, cardiomegalia, oclusión coronaria, pericarditis), muscular (miositis, tendinitis, sinovitis, alteraciones en la electromiografía), intestinal (pancolitis, infiltración neutrofílica difusa) y del sistema nervioso central (8).

Manejo



Figura 2. Placas eritematosas de límites netos y bordes regulares ubicadas en región anterior del tórax, hombros y región frontal

Fuente: Ibáñez Franco et al (9).

El tratamiento con corticoide sistémico y tópico es considerado el esquema de primera elección para el síndrome de Sweet. La dosis de prednisona es 1 mg/kg/día durante 2 a 6 semanas, según la respuesta clínica. En el caso clínico de Ibáñez Franco et al (9) a la paciente se inició dicha dosis durante 2 semanas y, aunque hubo retraso en el tratamiento por la demora en la consulta en el servicio, mostró mejoría importante de las lesiones por lo que se decidió no continuar con corticoide oral pero sí con corticoide tópico durante 2 semanas más, mostrando resolución total de lesiones.

Conclusión

Las conclusiones sobre el diagnóstico y manejo del Síndrome de Sweet destacan que, a pesar de ser una condición poco común,

su identificación temprana es crucial para asegurar un tratamiento adecuado y mejorar la calidad de vida del paciente. La presentación clínica, caracterizada por fiebre, leucocitosis y lesiones cutáneas dolorosas, puede confundirse fácilmente con otras patologías, lo que resalta la importancia de un enfoque diagnóstico meticuloso que incluya la historia clínica completa y, en ocasiones, biopsias cutáneas. En términos de manejo, los corticosteroides sistémicos han demostrado ser la terapia de primera línea, lo que sugiere que un enfoque individualizado y multidisciplinario puede ser beneficioso. Asimismo, la educación del paciente y el seguimiento regular son fundamentales para abordar las posibles recurrencias y mejorar la adherencia al tratamiento.

Bibliografía

- Sánchez-Otero MJ, Flores-Rodríguez A, Gómez-García LÁ, Franco-Márquez R, Ocampo-Candiani J. Síndrome de Sweet asociado con cáncer de ovario. *Med Interna México*. 2023;39(2):393–6.
- Quispe-Arango Aydee, Neyra-León Jesús Andréé, Franco-Soto Mario Luis, Antonio-Travezan Pedro Salvador. Síndrome de Sweet asociado a Leucemia Mieloide Aguda: Reporte de un caso en Perú. *Rev Médica Panacea* [Internet]. 2019 Jul 27;7(3). Available from: <https://revistas.unica.edu.pe/index.php/panacea/article/view/26>
- Pereira-Ospina RP, Beltrán-Hernández BD, Suescún-Vargas JM, Pinzón-Salamanca JY. Síndrome de Sweet en una niña preescolar. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2018 Oct 1;116(5). Available from: <http://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2018/v116n5a19.pdf>
- Baquero J, Garlatti L, Torre A. Síndrome de Sweet asociado a síndrome mielodisplásico. *Rev Hosp Ital B Aires*. 2015;35(2):62–5.
- Peláez Ponce KN, Gudiño Granja GP, Cerda Rivadeneira SA, Chonga Salazar AV. Dermatitis neurotrófica febril aguda. Diagnóstico y tratamiento. *RECIMUNDO* [Internet]. 2024 Mar 5;8(1):546–53. Available from: <https://recimundo.com/index.php/es/article/view/2220>
- León Alberca JV, Zurita Velasco DA, Soto Valverde SA, López Arévalo BP, Mora Granda VH, Guerra Demera MDJ. Síndrome de Sweet idiopático en Paciente Femenina. Reporte de Caso. *Cienc Lat Rev Científica Multidiscip* [Internet]. 2024 Mar 1;8(1):5350–9. Available from: <https://ciencialatina.org/index.php/cienciala/article/view/9874>
- Díaz Corpas T, Castells Rodellas A, Marquina Vila A. Síndrome de Sweet: estudio retrospectivo de 24 pacientes en el área del Hospital Universitario Dr. Peset de Valencia [Internet]. *Universitat Autònoma de Barcelona*; 2012. Available from: https://ddd.uab.cat/pub/trerecpro/2012/hdl_2072_182730/TR-DiazCorpas.pdf
- Santos-Velázquez T. Síndrome de Sweet. *Rev Electrónica Dr Zoilo E Mar Vidaurreta*. 2019;44(5).
- Ibáñez Franco EJ, González Báez CA, Aldama Caballero ABF, Rivelli de Oddone V, Penayo Aguilera TDJ, Estigarribia Alvarez MG, et al. Síndrome de Sweet posinfeccioso. *Rev Virtual la Soc Paraguaya Med Interna* [Internet]. 2023 Sep 30;10(2):124–8. Available from: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2312-38932023000200124&lng=es&nrm=iso&tlng=es

CITAR ESTE ARTICULO:

Choco Vélez, K. E., Domínguez Jara, M. G., Salazar Jara, D. G., & Fernandez Collahuazo, K. F. (2024). Diagnóstico y manejo del Síndrome de Sweet: Un desafío clínico en dermatología. *RECIAMUC*, 8(2), 767-773. [https://doi.org/10.26820/reciamuc/8.\(2\).abril.2024.767-773](https://doi.org/10.26820/reciamuc/8.(2).abril.2024.767-773)



CREATIVE COMMONS RECONOCIMIENTO-NOCOMERCIAL-COMPARTIRIGUAL 4.0.