

DOI: 10.26820/recimundo/8.(1).ene.2024.546-553

URL: <https://recimundo.com/index.php/es/article/view/2220>

EDITORIAL: Saberes del Conocimiento

REVISTA: RECIMUNDO

ISSN: 2588-073X

TIPO DE INVESTIGACIÓN: Artículo de investigación

CÓDIGO UNESCO: 32 Ciencias Médicas

PAGINAS: 546-553







Dermatosis neutrofílica febril aguda. Diagnóstico y tratamiento

Acute febrile neutrophilic dermatosis. Diagnosis and treatment

Dermatose neutrofílica febril aguda. Diagnóstico e tratamiento

**Katty Nicole Peláez Ponce¹; Grace Pamela Gudiño Granja²; Sebastián Alberto Cerda Rivadeneira³;
Alison Viviana Chonga Salazar⁴**

RECIBIDO: 10/01/2024 **ACEPTADO:** 15/02/2023 **PUBLICADO:** 06/07/2024

1. Médica; Investigadora Independiente; Ibarra, Ecuador; kattynik33@gmail.com;  <https://orcid.org/0000-0002-0972-0675>
2. Médica; Investigadora Independiente; Guayaquil, Ecuador; pameggg0995@gmail.com;  <https://orcid.org/0009-0006-6438-4295>
3. Médico Cirujano; Médico Rural en Quinindé E20 km 42; Esmeraldas, Ecuador; sebas8797@gmail.com;  <https://orcid.org/0009-0000-7501-4982>
4. Médica; Médico General Atención Particular; Quito, Ecuador; alisonviviana17@gmail.com;  <https://orcid.org/0009-0006-7392-8303>

CORRESPONDENCIA

Katty Nicole Peláez Ponce

abyferpa@gmail.com

Ibarra, Ecuador

RESUMEN

La Dermatitis Neutrófila Febril Aguda, conocida como síndrome de Sweet, es una condición rara caracterizada por fiebre alta, lesiones cutáneas dolorosas y eritematosas, y una infiltración neutrófila en la biopsia de piel sin evidencia de infección o vasculitis. Para realizar la revisión bibliográfica sobre la Dermatitis Neutrófila Febril Aguda, enfocada en su diagnóstico y tratamiento, se llevó a cabo una búsqueda exhaustiva en bases de datos académicas como PubMed, Scopus y Google Scholar. Se utilizaron términos clave como "Sweet syndrome", "acute febrile neutrophilic dermatosis", "diagnosis" y "treatment". Se incluyeron artículos publicados entre 2000 y 2023, priorizando aquellos que aportaban estudios clínicos, revisiones sistemáticas y guías de práctica clínica. El diagnóstico se basa en criterios clínicos, histopatológicos, excluyendo otras condiciones similares. Los corticosteroides sistémicos son el tratamiento principal, mostrando una rápida respuesta en la mayoría de los casos. En situaciones refractarias o cuando los corticosteroides están contraindicados, se utilizan alternativas como colchicina, dapsona, ciclosporina e inhibidores de la interleucina-1. Un enfoque multidisciplinario es crucial para el manejo integral de la enfermedad y sus posibles comorbilidades. Aunque el pronóstico suele ser favorable con el tratamiento adecuado, es necesario un seguimiento continuo para prevenir recurrencias y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Palabras clave: Síndrome de Sweet, Diagnóstico, Tratamiento, Neutrófila Febril Aguda.

ABSTRACT

Acute Febrile Neutrophilic Dermatitis, known as Sweet's syndrome, is a rare condition characterized by high fever, painful erythematous skin lesions, and neutrophilic infiltration in skin biopsy without evidence of infection or vasculitis. For the literature review on Acute Febrile Neutrophilic Dermatitis, focused on its diagnosis and treatment, an exhaustive search was conducted in academic databases such as PubMed, Scopus, and Google Scholar. Key terms such as "Sweet syndrome," "acute febrile neutrophilic dermatosis," "diagnosis," and "treatment" were used. Articles published between 2000 and 2023 were included, prioritizing those that provided clinical studies, systematic reviews, and clinical practice guidelines. Diagnosis is based on clinical and histopathological criteria, excluding other similar conditions. Systemic corticosteroids are the main treatment, showing a rapid response in most cases. In refractory situations or when corticosteroids are contraindicated, alternatives such as colchicine, dapsone, cyclosporine, and interleukin-1 inhibitors are used. A multidisciplinary approach is crucial for the comprehensive management of the disease and its possible comorbidities. Although the prognosis is generally favorable with appropriate treatment, continuous follow-up is necessary to prevent recurrences and improve the quality of life of patients.

Keywords: Sweet's Syndrome, Diagnosis, Treatment, Acute Febrile Neutrophilic Dermatitis.

RESUMO

A Dermatose Neutrófila Febril Aguda, conhecida como síndrome de Sweet, é uma condição rara caracterizada por febre alta, lesões cutâneas eritematosas dolorosas e infiltração neutrófila na biópsia de pele sem evidência de infecção ou vasculite. Para a revisão da literatura sobre Dermatose Neutrófila Febril Aguda, centrada no seu diagnóstico e tratamento, foi efectuada uma pesquisa exhaustiva em bases de dados académicas como PubMed, Scopus e Google Scholar. Foram utilizados termos-chave como "síndrome de Sweet", "dermatose neutrófila febril aguda", "diagnóstico" e "tratamento". Foram incluídos artigos publicados entre 2000 e 2023, dando prioridade aos que apresentavam estudos clínicos, revisões sistemáticas e directrizes de prática clínica. O diagnóstico é baseado em critérios clínicos e histopatológicos, excluindo outras condições semelhantes. Os corticosteróides sistémicos são o principal tratamento, apresentando uma resposta rápida na maioria dos casos. Em situações refractárias ou quando os corticosteróides estão contra-indicados, são utilizadas alternativas como a colchicina, a dapsona, a ciclosporina e os inibidores da interleucina-1. Uma abordagem multidisciplinar é crucial para o tratamento abrangente da doença e das suas possíveis comorbilidades. Embora o prognóstico seja geralmente favorável com tratamento adequado, é necessário um acompanhamento contínuo para prevenir recorrências e melhorar a qualidade de vida dos doentes.

Palavras-chave: Síndrome de Sweet, Diagnóstico, Tratamento, Dermatose Neutrófila Febril Aguda.

Introducción

El síndrome clásico de Sweet, también conocido como dermatosis neutrofílica febril aguda, fue descrito por primera vez por Robert Douglas Sweet en 1964, quien lo llamó inicialmente “enfermedad de Gomm-Button” en honor a sus dos primeras pacientes. Se trata de una dermatosis neutrofílica que clínicamente se caracteriza por fiebre asociada a leucocitosis, neutrofilia, malestar general y elevación de reactantes de fase aguda, acompañada de lesiones cutáneas que se manifiestan como pápulas, nódulos eritemato-violáceos dolorosos o ambos, de 2 a 10 cm de diámetro, con

pseudovesículas y pústulas que pueden ser coalescentes y, en ocasiones, formar placas. Generalmente, su distribución es asimétrica y comprometen predominantemente las extremidades superiores, la cara y el cuello (1).

Incluido en el grupo de las enfermedades neutrofílicas es un trastorno raro, que en su variante clásica puede asociarse a infección de vía aérea superior o gastrointestinal, enfermedad inflamatoria intestinal, embarazo etc. Otro grupo puede ser inducido por fármacos o patologías malignas tanto hematológicas como tumores sólidos; generalmente con relación temporal con el uso de la medicación y la detección o recidiva del cáncer (2).



Figura 1. Pápulas y placas eritematoedematosas con pseudovesículas en la superficie en rostro, orejas, cuello, tronco y extremidades superiores de bordes irregulares y bien definidos

Fuente: Villacis Marriott et al (3).

Se reporta una incidencia cercana de 2.7 a 3 por 109 casos anuales en la población general y representa 4 de cada 1000 casos en unidades dermatológicas. Se reconocen tres formas de presentación del SS: clásica (o idiopática), asociada a neoplasias e inducida por fármacos. La etiología es incierta, pudiera ser debido a un fenómeno de hipersensibilidad a varios antígenos desconocidos o una disregulación de citoquinas a interferón gamma. Puede ser idiopático, aunque hasta en un 50 % de los casos existe una enfermedad subyacente como neoplasias hematológicas: leucemia mieloide

aguda y crónica, síndromes mieloproliferativos, tumores de células T y B; carcinoma de ovario y esófago, síndrome de Reiter, Sjögren y Dressler, artritis reumatoide, enfermedad de Behçet, Psoriasis, Síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) y enfermedad intestinal inflamatoria (4).

Metodología

Para realizar la revisión bibliográfica sobre la Dermatitis Neutrofílica Febril Aguda, enfocada en su diagnóstico y tratamiento, se llevó a cabo una búsqueda exhaustiva en bases de datos académicas como PubMed,

Scopus y Google Scholar. Se utilizaron términos clave como "Sweet syndrome", "acute febrile neutrophilic dermatosis", "diagnosis" y "treatment". Se incluyeron artículos publicados entre 2000 y 2023, priorizando aquellos que aportaban estudios clínicos, revisiones sistemáticas y guías de práctica clínica. Los estudios seleccionados fueron evaluados en cuanto a su relevancia, metodología y calidad, destacando la información sobre criterios diagnósticos, pruebas de laboratorio, manifestaciones clínicas y opciones terapéuticas como corticosteroides y terapias inmunomoduladoras.

Resultados

La enfermedad es más frecuente en mujeres y durante la cuarta y quinta década de la vida. Las manifestaciones del síndrome de Sweet pueden prolongarse hasta 4 años y la recurrencia de las misma son frecuentes hasta en el 25-37% de los casos. En revisiones amplias, el 54% de los pacientes tenían una neoplasia maligna o algún tipo de enfermedad hematológica. Así mismo, se ha asociado con enfermedades inmunológicas, infecciones, fármacos y con el embarazo. Los casos paraneoplásicos están más frecuentemente asociados a neoplasias hematológicas, aunque también se ha descrito con tumores sólidos. Si no aparecen de forma concomitante la neoplasia suele diagnosticarse en el curso de un año. Esta dermatosis neutrofílica se asocia a determinadas enfermedades como los síndromes

mielodisplásicos. En la revisión efectuada por Weening y cols. hasta en un 25% de los casos, de los pacientes con Síndrome de Sweet eran portadores de un Síndrome mielodisplásico o de una leucemia (5).

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 (6).
- **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 tiroides. Su reconocimiento temprano es esencial para disminuir la morbilidad y evitar intervenciones quirúrgicas innecesarias y potencialmente dañinas, dado el riesgo de patergia (6).

Clínica

Tabla 1. Síndrome de Sweet

| Clásico | Inducido por medicamentos |
|--|---|
| 1. Inicio abrupto de placas o nódulos eritematosos dolorosos. | A. Inicio abrupto de placas o nódulos eritematosos dolorosos. |
| 2. Evidencia histopatológica de infiltrado neutrofílico denso, sin evidencia de vasculitis leucocitoclástica. | B. Evidencia histopatológica de infiltrado neutrofílico denso, sin evidencia de vasculitis leucocitoclástica. |
| 3. Fiebre: temperatura >38°C | C. Fiebre: temperatura >38°C |
| 4. Asociación con malignidad hematológica o visceral, enfermedad inflamatoria o embarazo, o presentación previa de infección respiratoria o gastrointestinal, o vacunación. | D. Relación temporal entre la ingestión o suministro del medicamento y el inicio del cuadro clínico. |
| 5. Excelente respuesta al tratamiento con esteroides. | E. Mejoría acentuada al discontinuar el medicamento o al iniciar tratamiento con esteroides. |
| 6. Valores anormales en exámenes de laboratorio (3 de 4): velocidad de sedimentación >20 mm por hora, proteína C reactiva positiva, leucocitos >8.000 mm ³ , neutrófilos >70% | |

Fuente: Faurés Vergara et al (7).



La Dermatitis Neutrófilica Aguda Febril (Síndrome de Sweet), cursa clínicamente con un comienzo agudo de fiebre, leucocitosis, pápulas, placas eritematosas sensibles, apariencia urticariana, con vesículas, y muestra histopatológicamente el patrón de dermatitis difusa neutrófilica predominante con fragmentos nucleares, sin vasculitis verdadera (7).

Las formas extracutáneas pueden ser muy variables. Se ha descrito la aparición de le-

siones ulcerosas en las mucosas (desde la mucosa oral hasta el tracto respiratorio) y complicaciones más graves asociadas a la sobreinfección de las lesiones o el compromiso multisistémico. Cuando existe un compromiso del páncreas, del hígado y/o del pulmón, es frecuente que esté asociado a malignidad.

Criterios diagnósticos del síndrome de Sweet



Figura 2. Presencia de nódulos, lesiones infiltradas, eritematovioláceas de aproximadamente 4 cm, redondeadas, no dolorosas, algunas de ellas acompañadas de vesículas y pústula en su superficie, mostrando algún aspecto de multiformidad por la presencia de un centro atrófico, violáceo que recordaba al Eritema Multiforme Menor

Fuente: García et al (8).

En la actualidad existe una serie de criterios diagnósticos para el SS, siendo necesaria la presencia de dos criterios mayores y, por lo menos, dos menores, para hacer el diagnóstico definitivo (1).

Criterios mayores.

- Aparición súbita de placas o nódulos eritematosos o violáceos y dolorosos.
- Infiltración dérmica de polimorfonucleares neutrófilos sin Vasculitis leucocitoclástica (8).

Criterios menores

- Pródromos de fiebre o de proceso infeccioso.
- Leucocitosis.
- Asociación de artralgias, conjuntivitis, fiebre o neoplasia Subyacente.
- Respuesta a los esteroides sistémicos.
- Aumento de la VSG. Se considera SS cuando están presentes los dos criterios mayores y, al menos, dos de los menores (8).

Los criterios para el diagnóstico de SS inducido por fármacos incluyen aparición brusca de placas o nódulos eritematosos dolorosos, evidencia histopatológica de denso infiltrado de neutrófilos sin evidencia de vasculitis leucocitoclástica, fiebre (< 38 °C), y relación temporal entre la ingestión del fármaco y la presentación clínica, así

como la resolución luego de suspender el fármaco. El SS inducido por fármacos ha sido reportado con factor estimulador de colonias de granulocitos, ácido transretinoico, hidralazina, azatioprina y sulfametoxazol-trimetoprima (1).

Diagnóstico diferencial

Tabla 2. Diagnósticos diferenciales

| |
|---|
| <ul style="list-style-type: none">• Eritema exudativo multiforme• Erisipela• Celulitis• Enfermedad de Behçet• Púrpura de Henoch-Schönlein• Piodermas gangrenosos atípicos• Hidradenitis neutrofílica• Síndrome del <i>by-pass</i> intestinal• Eritema <i>elevatum diutinum</i>• Eritema nodoso• Vasculitis• Hipersensibilidad a los medicamentos• Dermatitis neutrofílica reumatoidea• Infecciones por los siguientes:<ul style="list-style-type: none">- Bacterias- Micobacterias- Hongos (profundas) |
|---|

Fuente: Pereira-Ospina et al (9).

El diagnóstico diferencial se debe realizar con el eritema nodoso diseminado, celulitis y erisipelas, eritema *elevatum diutinum*, eritema multiforme, vasculitis leucocitoclástica o pioderma gangrenoso (1).

Tratamiento

Los glucocorticoides sistémicos son el tratamiento de elección. Para aquellos casos recurrentes o refractarios al uso de corticoides, se ha planteado el uso de antiinflamatorios no esteroideos (indometacina), colchicina, yoduro potásico, dapsona, doxiciclina, etretinato, ciclosporina, entre otros, y más recientemente, el uso de etanercept, un antagonista del factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α), que inhibiría la activación característica de los neutrófilos en el SS. A su vez,

estudios recientes han revelado que el uso de inmunoglobulinas endovenosas, en asociación con corticoides y otros agentes antiinflamatorios, podrían ser efectivas en aminorar el curso clínico de la enfermedad (1).

Asimismo, se han informado reacciones terapéuticas satisfactorias con medicamentos coadyuvantes, como la dapsona, la doxiciclina, la talidomida y la ciclosporina, que se han utilizado en casos resistentes a los esteroides cuando son usados como única opción terapéutica. Se han reportado recaídas de las lesiones cutáneas durante el curso del tratamiento con esteroides en cerca del 6 % de los pacientes, mientras que, después de la remisión completa de las lesiones, se han reportado en el 10 % de los casos (1).

Conclusión

En conclusión, la Dermatitis Neutrófila Febril Aguda, o síndrome de Sweet, representa una entidad clínica compleja que exige un abordaje diagnóstico y terapéutico detallado y cuidadoso. El diagnóstico se basa en una combinación de hallazgos clínicos, histopatológicos, incluyendo la presencia de fiebre alta, lesiones cutáneas dolorosas y eritematosas, y la infiltración neutrófila en biopsia de piel sin evidencia de infección o vasculitis. Además, se considera fundamental descartar otras condiciones que puedan presentar manifestaciones similares, como infecciones, neoplasias o enfermedades autoinmunes.

El tratamiento de elección son los corticosteroides sistémicos, los cuales han demostrado una rápida y efectiva respuesta en la mayoría de los casos. No obstante, en situaciones donde los corticosteroides están contraindicados o resultan insuficientes, se ha explorado el uso de otros agentes terapéuticos como la colchicina, la dapsona, la ciclosporina, y los inhibidores de la interleucina-1 (IL-1) como el anakinra. Estos tratamientos alternativos han mostrado beneficios en casos refractarios, subrayando la importancia de un enfoque personalizado basado en las características y necesidades individuales de cada paciente.

La revisión de la literatura destaca también la necesidad de un manejo multidisciplinario que involucre dermatólogos, reumatólogos, hematólogos y otros especialistas según el contexto clínico del paciente. Este enfoque colaborativo es esencial para abordar no solo las manifestaciones cutáneas, sino también posibles asociaciones sistémicas y comorbilidades. Finalmente, aunque el pronóstico del síndrome de Sweet es generalmente favorable con el tratamiento adecuado, la recurrencia es posible, lo que requiere un seguimiento continuo y un plan de manejo a largo plazo para minimizar las recurrencias y mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Bibliografía

- Camacho LC, Del Río D, Ruiz AC. Síndrome de Sweet: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev la Asoc Colomb Dermatología y Cirugía Dermatológica*. 2017;25(2):154–9.
- Aldama Caballero A. SWEET syndrome. About 1 case. *An la Fac Ciencias Médicas* [Internet]. 2021 Dec 30;54(3):155–60. Available from: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1816-89492021000300155&lng=es&nrm=iso&tlng=es
- Villacis Marriott G, Hervat VL, Pacheco ES, Vigovich F, Noriega G. Síndrome de Sweet: reporte de caso clínico. *Front en Med* [Internet]. 2023 Apr 30;18(04). Available from: <https://www.fronteras.com.ar/contenido/art.php?recordID=MjYwOA==>
- Medina DLA, Hernández OP, Pérez YP, Pérez CG. Síndrome de Sweet. Presentación de Caso. *Medimay*. 2020;27(1):78–84.
- Ruiz MVC, Sancho IM, Zubiaga MF, González-Mariño MZ. Síndrome de Sweet en paciente con síndrome mielodisplásico. *Rev Electrónica Biomed*. 2007;1:50–3.
- Calderón P, Águila V, Manfredi J. Síndrome de Sweet: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev Hosp Clínico Univ Chile*. 2017;28(2).
- Faurés Vergara L, González Escudero M, Zuazaga Cabrera G. Síndrome de Sweet. A propósito de un caso. *7o Congr Virtual Hispanoam Anatomía Patológica*. 2005;
- García YL, Oramas DKF, Rodríguez AU, Hernández OT, Savatier CA, Perera JCH. Síndrome de sweet asociado a leucemia mieloide crónica. *Investig Medicoquirúrgicas*. 2020;12(3).
- 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>



CREATIVE COMMONS RECONOCIMIENTO-NOCOMERCIAL-COMPARTIRIGUAL 4.0.

CITAR ESTE ARTICULO:

Pelález Ponce, K. N., Gudiño Granja, G. P., Cerda Rivadeneira, S. A., & Chong Salazar, A. V. (2024). Dermatitis neutrofílica febril aguda. Diagnóstico y tratamiento. *RECIMUNDO*, 8(1). [https://doi.org/10.26820/recimundo/8.\(1\).ene.2024.546-553](https://doi.org/10.26820/recimundo/8.(1).ene.2024.546-553)