

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Síndrome de Sweet Sweet's syndrome

Taimi Santos-Velázquez¹ 

¹Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas, Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta", Las Tunas, Cuba. **Correspondencia a:** Taimi Santos-Velázquez, correo electrónico: taimisantos@ltu.sld.cu

Recibido: 13 de mayo de 2019

Aprobado: 11 de julio de 2019

RESUMEN

Fundamento: actualizar información especializada disponible sobre el síndrome de Sweet, una enfermedad rara, se puede reflejar en evitar demoras en el diagnóstico, tratamientos incorrectos y complicaciones que afectarían a los pacientes, pudiendo hasta causar su muerte.

Objetivo: describir en forma de artículo de revisión diferentes aspectos, relacionados con el síndrome de Sweet, enfermedad dermatológica considerada en el grupo de enfermedades raras.

Métodos: se realizó una revisión bibliográfica actualizada, empleando los recursos disponibles en la red Infomed, específicamente: PubMed, SciELO y Ebsco, a través de las bases de datos: Medline, Academic Search Premier, MedicLatina. Además de Cumed, Lilacs y Scopus.

Resultados: se aglutinan contenidos referentes a: epidemiología, características clínicas, histología, fisiología, variantes, complicaciones, diagnóstico diferencial, tratamiento y pronóstico del síndrome de Sweet. Este síndrome puede estar asociado a procesos infecciosos, sistémicos, inmunológicos o neoplásicos malignos. Suele presentar un alto nivel de complejidad clínica que dificulta su reconocimiento y diagnóstico. En general, los pacientes mejoran con el tratamiento adecuado, si se realiza de forma oportuna.

Conclusiones: se actualizó información acerca del síndrome de Sweet, enfermedad cutánea con marcada expresividad clínica y complejidad en el diagnóstico.

Palabras clave: SÍNDROME DE SWEET; DERMATOSIS; ENFERMEDAD DERMATOLÓGICA; SÍNDROME PARANEOPLÁSICO.

Descriptores: SÍNDROME DE SWEET; ENFERMEDADES DE LA PIEL; DIAGNÓSTICO CLÍNICO; ENFERMEDADES RARAS.

ABSTRACT

Background: the updating of the available specialized information on Sweet's syndrome, a rare disease, may result in avoiding diagnosis delays, incorrect treatments and complications that would affect patients, and may even cause death.

Objective: to describe, in the form of a review article, different aspects related to Sweet's syndrome, a skin condition included in the group of rare diseases.

Methods: an updated bibliographic review was carried out, using the resources available in the Infomed network, specifically: PubMed, SciELO and Ebsco, through the databases: Medline, Academic Search Premier, MedicLatina, as well as Cumed, Lilacs and Scopus.

Results: contents related to epidemiology, clinical characteristics, histology, physiology, variants, complications, differential diagnosis, treatment and prognosis of Sweet's syndrome were collected. This syndrome may be associated with infectious, systemic, immunological or malignant neoplastic processes. It usually presents a high level of clinical complexity that makes it difficult to be recognized and diagnosed. In general, patients improve with the appropriate treatment if it is performed at the proper time.

Conclusions: the review updated the information about Sweet's syndrome, a skin disease with a marked clinical expression and complex to be diagnosed.

Key words: SWEET'S SYNDROME; DERMATOSIS; DERMATOLOGICAL DISEASE; PARANEOPLASTIC SYNDROME.

Descriptors: SWEET'S SYNDROME; SKIN DISEASES; CLINICAL DIAGNOSIS; RARE DISEASES.

Citar como: Santos-Velázquez T. Síndrome de Sweet. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2019; 44(5). Disponible en: <http://revzoilomarinellosld.cu/index.php/zmv/article/view/1828>.



INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sweet (SS) es una enfermedad rara de la piel, poco frecuente.^(1,2) Fue descrita por primera vez por Robert Douglas Sweet en la edición de agosto-septiembre de 1964 del *British Journal of Dermatology*, quien reportó el cuadro clínico en ocho mujeres y la llamó "dermatosis aguda febril neutrofílica". Partió de una definición descriptiva, en la que destacaban la presencia de fiebre, la aparición repentina de una erupción cutánea, formada por placas o nódulos eritematosos más o menos generalizados, un infiltrado dérmico masivamente neutrofílico sin vasculitis en el estudio histopatológico y la presencia de leucocitosis neutrofílica en el estudio analítico básico.^(3,4)

El SS es una entidad dentro del espectro de las dermatosis neutrofílicas, procesos cutáneos ligados con más frecuencia a enfermedades de los órganos internos.⁽⁵⁾ No se conoce la causa exacta del SS, ninguna de las hipótesis sobre su origen han podido confirmarse.^(1,5,6)

Dado que el SS es una enfermedad poco frecuente, no es habitual establecerla como diagnóstico diferencial en un primer momento, pero debe ser tenida en cuenta, sobre todo porque además puede involucrar no solo la piel, sino también órganos internos, siendo un marcador de infecciones, enfermedad inflamatoria intestinal, conectivopatías autoinmunes y neoplasias malignas, especialmente de origen hematológico.⁽⁶⁾

Para muchos especialistas el SS, al igual que otras enfermedades de las dermatosis neutrofílicas, representa un reto para la especialidad, pues son enfermedades cutáneas con una marcada expresividad clínica y un cuadro dermatopatológico característico, pero no patognomónico, lo que obliga a realizar una correlación clínico-patológica para obtener el diagnóstico. A esto hay que sumarle su importancia como marcador de diversos procesos sistémicos, la posibilidad de afectación extracutánea y una respuesta en general rápida a los tratamientos habituales.⁽⁷⁾

Este artículo se presenta con la finalidad de mostrar un material que facilite a los profesionales de la salud el diagnóstico clínico y patológico del SS, debido a que forma parte de las enfermedades neutrofílicas que son muy difíciles de diagnosticar y requieren investigaciones intensas. Se detallan los contenidos siguientes: epidemiología, características clínicas, histología, fisiología, variantes, complicaciones, diagnóstico diferencial, tratamiento y pronóstico del SS para la ayuda al diagnóstico y tratamiento.

La revisión bibliográfica actualizada se realizó en los idiomas: inglés, español y portugués, empleando los recursos disponibles en Infomed, específicamente: PubMed, SciELO y Ebsco, a través de las cuales se accedieron a las bases de datos: Medline, Academic Search Premier, MedicLatina, Cumed, Lilacs y Scopus. Y como descriptores se utilizaron: síndrome

de Sweet, enfermedad dermatológica, dermatosis y síndrome paraneoplásico.

DESARROLLO

El síndrome de Sweet (SS) es considerada una enfermedad rara, ya que afecta a un número pequeño de personas, en comparación con la población general, planteando a su vez situaciones específicas.⁽⁸⁾ Todas estas enfermedades tienen en común la dificultad que entraña su diagnóstico y tratamiento y la enorme carga psicosocial, tanto para los pacientes como para sus familiares. El 65 % de las enfermedades raras son graves e invalidantes y, de ellas, muchas son degenerativas, crónicas y letales. Más del 50 % aparecen durante la edad adulta.⁽⁹⁾

Es necesario reconocer que existe una gran diversidad de definiciones de "enfermedad rara", concepto no uniforme en todo el mundo. En general, se suele considerar enfermedad rara cuando afecta de 40 a 50 personas de 100 mil.^(10,11) Estas enfermedades implican desafíos a investigadores, debido a la distribución global de los pacientes, complejidad y predominio bajo de cada una de ellas y disponibilidad limitada de datos.⁽¹²⁾

El SS es considerada una enfermedad rara de la piel y justamente está dado por su baja prevalencia en la población mundial; a continuación, se hace referencia a su epidemiología que justifica incluirla en esa denominación.

Epidemiología

El SS es de distribución mundial, tiene una incidencia de 3 casos por millón de habitantes. Es más frecuente en las mujeres entre 30 y 60 años,⁽¹³⁻¹⁵⁾ aunque ya se han descrito casos en hombres,⁽¹³⁾ existe un predominio de siete mujeres por tres hombres.⁽¹⁵⁾ No existe predominio en ningún grupo étnico específico.^(16,17)

Es un trastorno dermatológico extremadamente raro en la población pediátrica.^(4,18) Los casos reportados en pediatría de SS representan del 5 % al 8 % del total. La edad promedio es a los cinco años o más y aproximadamente, en el 50 % de los casos en edad infantil la etiología es idiopática.⁽¹⁹⁾

La presencia de un episodio del síndrome en una embarazada es muy rara y corresponde solo al 2 % de los casos. El SS no parece estar vinculado a morbilidad y mortalidad fetal.^(20,21)

Conocer las características clínicas de esta enfermedad es de mucha importancia para ayudar a su diagnóstico, ya que es una de las enfermedades cutáneas con marcada expresividad clínica.

Características clínicas

El SS o dermatosis neutrofílica febril aguda se caracteriza clínicamente por fiebre y una rápida aparición de pápulas, nódulos o placas eritemato-violáceas 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).

(5,17,21) 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. (7) 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 inervado. (22) 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. (13) Se ha descrito la aparición de lesiones ulcerosas en las mucosas (desde la mucosa oral hasta el tracto respiratorio). (14)

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. (23)

El SS puede asociarse con una infección respiratoria (derrame pleural) o gastrointestinal, medicamentos, embarazo y vacunación. (24) Los fármacos en que con mayor frecuencia se ha evidenciado correlación son los anticonceptivos, antiepilépticos, antibióticos, antihipertensivos, factores estimulantes de colonias y vacunas. (6)

Es considerada muy rara en el embarazo y, si aparece, la mayoría de las veces es de etiología desconocida. Pueden aparecer en el primero o segundo trimestre. Se debe realizar el diagnóstico diferencial con el herpes gestacional y la erupción polimorfa del embarazo. Las lesiones aparecen en la cara y tronco y desaparecen tras el parto. En las embarazadas es inusual la afectación de los labios, la lengua y la mucosa. Además, se describen fiebre, mialgias, artralgias, cefalea y compromiso del estado general. (20,25)

El SS puede ser una señal de la advertencia para el descubrimiento de neoplasias no diagnosticadas. La presencia de las señales cutáneas es una oportunidad de descubrir y tratar el cáncer incipiente. Uno de cada cinco casos se asocia con la presencia de procesos malignos desconocidos, como hematológicos o tumores sólidos, siendo considerado entonces como un síndrome paraneoplásico. (2,26)

En la población pediátrica el SS es asociado con las mismas condiciones que en los adultos, pero se asocia más frecuentemente con infecciones que con procesos malignos. (4)

El diagnóstico se basa en la combinación de características clínicas y datos patológicos. Los criterios diagnósticos de esta entidad fueron definidos por Su y Liu en 1986 y se modificaron después en 1994 por Von de Driesch. (27) A continuación, se dan a conocer criterios vigentes en la actualidad.

Criterios diagnósticos del SS clásico

Los criterios diagnósticos del SS incluyen criterios mayores y menores, son necesarios dos criterios mayores y dos menores. Entre los criterios mayores se encuentran: la aparición abrupta de placas o nódulos eritematosos o violáceos dolorosos, ocasionalmente, con vesículas, pústulas o ampollas y la infiltración predominantemente neutrofílica en la dermis sin vasculitis leucocitoclástica. Entre los criterios menores se encuentran: que sea precedido de infecciones no específicas en el tracto gastrointestinal o respiratorio, o vacunación o asociación con lo siguiente: enfermedades inflamatorias, como las autoinmunes o infecciones, enfermedades hemoproliferativas o tumores sólidos malignos y embarazos. Que además esté acompañado por períodos de fiebre o malestar general.

En las pruebas de laboratorio durante la aparición: velocidad de sedimentación globular 20 mm; proteína C reactiva positiva; neutrofilia (70 %); leucocitosis: 8000 (tres de estos cuatro son necesarios). Buena respuesta al tratamiento con corticosteroides o yoduro de potasio.

El SS se puede manifestar a través de múltiples formas extracutáneas que, si se conocen cabalmente, pueden ayudar al diagnóstico. A continuación, se describen algunas formas extracutáneas de la enfermedad.

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 (28) y complicaciones más graves asociadas a la sobreinfección de las lesiones o el compromiso multisistémico. La estomatitis aftosa recurrente es un proceso multifactorial, (29) puede ser una manifestación bien definida de procesos sistémicos o generalizados, como el SS. (30)

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, artralgias, 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. (13,31)

El SS se ha asociado a recurrencia del cáncer cervical. (32) Cuando existe un compromiso del páncreas, del hígado y/o del pulmón, puede ser más

frecuente la aparición del SS, asociada a malignidad.⁽¹⁴⁾

Para el diagnóstico es imprescindible la toma de muestras para el estudio histológico y cultivo microbiológico, que ayudarán a establecer el diagnóstico.⁽³³⁾ A continuación, se dan a conocer las características histológicas de las lesiones cutáneas.

Histología

Las dermatosis neutrofílicas corresponden a enfermedades inflamatorias que se caracterizan en el estudio histopatológico por un infiltrado neutrofílico y se clasifican según la localización del infiltrado en tres grupos: a) superficial (epidermis), como la dermatosis pustular subcórnea; b) dérmico, como el SS; y c) profundo, como el pioderma gangrenoso.⁽³⁴⁾

Se caracteriza por edema subepidérmico y ausencia de vasculitis leucocitoclástica,⁽³⁵⁾ aunque recientemente se ha encontrado evidencia de vasculitis en una serie de pacientes e, incluso, se ha propuesto que este síndrome sea una variante de la vasculitis leucocitoclástica.⁽³⁶⁾

El estudio histopatológico en dos embarazadas informó una epidermis sin alteraciones histológicas significativas, con marcado edema subepidérmico y presencia de un infiltrado inflamatorio dérmico neutrofílico 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 linfocitario asociado.⁽²¹⁾

La fisiopatología de SS es otro aspecto que se ha tratado de investigar, pero hasta la fecha se han realizado suposiciones sobre el tema.

Fisiopatología

La fisiopatología del SS es aún desconocida, aunque se ha postulado asociación con infecciones, neoplasias, drogas, presencia de anticuerpos contra antígenos citoplasmáticos neutrofílicos, HLA, B54 y CW1. Dada la evidencia de ciertas citoquinas circulantes (IL-1, IL-2 e IFN- γ), se les ha atribuido un rol a las células Th1, que conducen a la estimulación de neutrófilos y macrófagos y diversas reacciones de hipersensibilidad.^(17,37)

Su relación con el embarazo, la anticoncepción oral y su predominio en las mujeres sugieren una influencia hormonal en su fisiopatología.⁽³⁸⁾

La literatura describe varias variantes del SS que se tratan a continuación.

Variantes del SS

1. Dermatitis neutrofílica de las manos: desde su descripción inicial, este cuadro ha recibido varias denominaciones como "vasculitis pustulosa de las manos", "dermatosis neutrofílica del dorso de las manos" y "dermatosis neutrofílica de las manos". Esta última designación sería la adecuada, puesto que es posible la afectación de palmas e, incluso, zonas alejadas y que la presencia de vasculitis no es un hecho constante.⁽³⁹⁾

Existe 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, pero se diferencian 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.^(40,41)

2. El SS 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, síndrome de Behcet, policondritis recidivante, artritis reumatoide, enfermedad de la tiroides.⁽¹⁷⁾ Su reconocimiento temprano es esencial para disminuir la morbilidad y evitar intervenciones quirúrgicas innecesarias y potencialmente dañinas, dado el riesgo de patergia.⁽⁴²⁾

3. El SS oral, como una rara manifestación de enfermedad inflamatoria intestinal (EII); la enfermedad de Crohn es la más frecuentemente asociada. En general el SS ocurre después del diagnóstico de EII, pero puede anticipar su debut en el 21 % de los casos y también se ha reportado que puede ocurrir tres meses después de la proctocolectomía en pacientes con colitis ulcerosa.⁽⁴³⁾

Un tipo o complicación del SS es la neuro-Sweet, también considerada rara, se puede manifestar como meningitis aséptica, encefalitis, lesiones del tronco encefálico, cambios en el líquido cefalorraquídeo y síntomas neurológicos (alteraciones del estado de la conciencia, cefalea y desórdenes mentales). Afecta comúnmente a los ganglios basales, tálamo y tronco encefálico.⁽³⁶⁾ Existe la posibilidad que esta variante de SS clásico con manifestaciones neurológicas fuera de etiología autoinmune.⁽⁴⁴⁾

El síndrome de Sweet subcutáneo o profundo es un tipo de paniculitis neutrofílica infrecuente, de la cual se desconoce la incidencia por los pocos casos reportados hasta el momento en la literatura científica.⁽²⁸⁾

Al partir de signos y síntomas rectores del SS nos orientamos para reflexionar y analizar el diagnóstico diferencial de la enfermedad, lo que permite precisar las características y los límites nosológicos.

Diagnósticos diferenciales^(18,45,46)

Es muy importante establecer los diagnósticos diferenciales del SS con otras patologías, como las infecciosas y/o inflamatorias: sepsis, celulitis, erisipela, herpes simple, lepra, linfangitis, paniculitis, pioderma gangrenoso, sífilis, micosis sistémicas, tromboflebitis, tuberculosis, exantema viral.

El SS podría ser la primera manifestación de una neoplasia maligna principalmente hematológica,^(2,32) por lo que debe realizarse el diagnóstico diferencial con neoplasias como: leucemia, linfoma, metástasis cutáneas, y otros. Se ha reportado pocos casos

asociados a neoplasia pancreática, ⁽⁴⁷⁾ y neoplasia renal. ⁽⁴⁰⁾

Al tener el SS, es necesario diferenciar las manifestaciones cutáneas de todas las dermatosis neutrofílicas y eosinofílicas. ⁽⁴⁸⁾

Existen autores que consideran al SS una enfermedad sistémica, ⁽⁴⁹⁾ por lo que debemos tener en cuenta patologías sistémicas en su diagnóstico diferencial, tales como: enfermedad de Behçet, dermatomiositis, lupus eritematoso. Se puede asociar a enfermedades autoinmunes. ⁽⁵⁰⁾ Además, se ha asociado con el síndrome mieloproliferativo JAK-2 positivo. Se debe considerar este diagnóstico frente a la aparición de nuevas lesiones en la piel de pacientes con neoplasia hematológica. ⁽⁵¹⁾

Luego de realizar el diagnóstico clínico e histopatológico y ambos corroborar SS, se pasa a proporcionar las opciones de tratamiento.

Tratamiento

A pesar de que este síndrome posee un cuadro que sugiere la presencia de una enfermedad infecciosa, no se obtiene mejora alguna con el uso de antibióticos. El tratamiento de primera elección son los corticoides orales, que responden rápidamente, de forma que el malestar general y el dolor ceden en las primeras horas y las lesiones desaparecen en menos de una semana. ⁽⁶⁾ Con una dosis inicial de prednisona 1 mg/kg/día. Otras alternativas son la colchicina y el yoduro de potasio. La indometacina, clofazimina, dapsona y ciclosporina podrían ser otras opciones de segunda línea. ⁽¹³⁾ Los esteroides orales deben ser disminuidos paulatinamente entre dos y seis semanas desde su inicio, de acuerdo con la evolución clínica del paciente. ⁽⁵²⁾

En algunos pacientes, con el objetivo de suprimir las recurrencias, es necesario el uso de dosis bajas de prednisona, 10 a 30 mg diarios o en días alternos, durante un período de tres meses o más. ⁽⁴⁶⁾ En el tratamiento de las lesiones bien localizadas pueden ser utilizados corticoides tópicos potentes. ⁽⁵³⁾ La terapia de corticosteroides de forma intravenosa ha dado resultado favorable de forma rápida. ⁽⁵⁴⁾

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Arun Kumar AU, Elsayed ME, Alghali A, Ali AA, Mohamed H, Hussein W, Hackett C, Leonard N, Stack AG. Sweet syndrome: a rare feature of ANCA-associated vasculitis or unusual consequence of azathioprine-induced treatment. *Allergy Asthma Clin Immunol*. [revista en internet]. 2017, Mar [citado 8 de febrero 2019]; 14(1): 46. Disponible en: <https://aacijournal.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13223-018-0265-6>.
2. Cunha DG, Campos-do-Carmo G, Marujo JM, Verardino GC. Paraneoplastic Sweet's syndrome. *An Bras Dermatol*. [revista en internet]. 2017, Mar [citado 8 de febrero 2019]; 93(4): 576-578. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6063096/>.
3. Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. *Br J Dermatol*. [revista en internet]. 1964 [citado 8 de febrero 2019]; 76: 349-56. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2133.1964.tb14541.x>.

En el embarazo el tratamiento de elección son los glucocorticoides sistémicos en dosis de 0,5-1 mg/kg/día, con descenso progresivo, que en el embarazo son de categoría B. ⁽⁴⁹⁾ En las embarazadas es frecuente la resolución espontánea de las lesiones cutáneas. ⁽³⁸⁾

El pronóstico del SS puede ser favorable, desfavorable o reservado, está en dependencia de la etiología y si el paciente presenta o no alguna enfermedad sistémica, inmunológica o neoplásica de base. De ahí la importancia del conocimiento que presente el profesional de la salud para realizar un resuelto diagnóstico y tratamiento.

Pronóstico

En general, estos pacientes mejoran con el tratamiento, aunque, también, pueden tener un mal pronóstico, si no son diagnosticados a tiempo y correctamente, por lo que tienen recaídas e, incluso, pueden llegar a morir por otras complicaciones. ⁽⁵⁵⁾ La aparición del SS, en casos de neoplasias hematológicas, sugiere un mal pronóstico para la enfermedad. ⁽¹⁷⁾

CONCLUSIONES

El SS es de gran interés como problema de salud, independientemente que sea una enfermedad padecida por un número pequeño de pacientes. Es un desafío para los profesionales de la salud diagnosticar el SS, para estos enfermos que pueden demandar una atención rápida y el médico debe ser consciente de su probable asociación con enfermedades graves. El diagnóstico y tratamiento certero evita inconvenientes a los afectados y familiares, terapias innecesarias y complicaciones que podrían causar la muerte.

AGRADECIMIENTOS

La autora quiere agradecer, en la Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas, al Dr. Pedro Damián Ayala Pérez, Especialista de Segundo Grado en Dermatología, Máster en Enfermedades Infecciosas, Investigador Agregado, Profesor Auxiliar y Consultante, por el examen crítico realizado a este artículo de revisión.

4. García-Romero MT, Ho N. Pediatric Sweet syndrome. A retrospective study. *Int J Dermatol*. [revista en internet]. 1964 [citado 8 de febrero 2019]; 54(5): 518-22. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25427755>.
5. Lang C, Quenan S. Sweet's syndrome, a diagnosis to keep in mind. *Rev Med Suisse*. [revista en internet]. 2017 [citado 8 de febrero 2019]; 13(556): 678-683 Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28722377>.
6. Urieta-González L, Esteban-Jiménez Ó, Ibañez-Pérez de Viñaspe JA, Moreno-Juste A, González-Rubio. Síndrome de Sweet secundario a inhaladores. *F. Medicina de Familia - SEMERGEN* [revista en internet]. 2017 [citado 8 de febrero 2019]; 43(7): 526-527. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/playContent/1-s2.0-S1138359317300369?returnurl=https:%2F%2Flinkinghub.elsevier.com%2Fretrieve%2Fpii%2FS1138359317300369%3Fshowall%3Dtrue&referrer=https:%2F%2Fwww.ncbi.nlm.nih.gov%2F>.
7. González-Cortiñas M, Faurés-Vergara L, González-Escudero M. Síndrome de sweet: a propósito de dos pacientes de la tercera edad. *Medicentro Electrónica* [revista en internet]. 2014 [citado 8 de febrero 2019]; 18(2). Disponible en: <http://www.medicentro.sld.cu/index.php/medicentro/article/view/1708>.
8. Groft SC, Posada de la Paz M. Preparing for the Future of Rare Diseases. *Adv Exp Med Biol*. [revista en internet]. 2014 [citado 8 de febrero 2019]; 1031: 641-648. Disponible en: https://link.springer.com/chapter/10.1007%2F978-3-319-67144-4_34.
9. El Médico Interactivo. El 65 % de las enfermedades raras son graves e invalidantes. 2013. México: El Médico Interactivo [en línea]. 2013 [citado 8 de febrero 2019]. Disponible en: <http://elmedicointeractivo.com/65-enfermedades-raras-son-graves-invalidantes-y-muchas-ellas-degenerativas-cronicas-y-letales-20130227154353031556/>.
10. Richter T, Nestler-Parr S, Babela R, Khan ZM, Tesoro T, Molsen E, Hughes DA. Rare Disease Terminology and Definitions-A Systematic Global Review: Report of the ISPOR Rare Disease Special Interest Group. *Value Health* [revista en internet]. 2015 [citado 8 de febrero 2019]; 18(6): 906-14. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/playContent/1-s2.0-S1098301515019798?returnurl=https:%2F%2Flinkinghub.elsevier.com%2Fretrieve%2Fpii%2FS1098301515019798%3Fshowall%3Dtrue&referrer=https:%2F%2Fwww.ncbi.nlm.nih.gov%2F>.
11. Cremers S, Aronson JK. Drugs for rare disorders. *Br J Clin Pharmacol*. [revista en internet]. 2015 [citado 8 de febrero 2019]; 83(8): 1607-1613. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5510061/>.
12. Cutillo CM, Austin CP, Groft SC. International Rare Diseases Research Consortium (IRDiRC). *Adv Exp Med Biol*. [revista en internet]. 2017 [citado 8 de febrero 2019]; 1031: 349-369. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29214582>.
13. Ramírez-Del Pilar R, Sánchez-Ávila E, Alemán-Domínguez D, López-González DS, et al. Síndrome de Sweet como manifestación de síndrome mielodisplásico. *Med Int Méx* [revista en internet]. 2016 [citado 8 de febrero 2019]; 32(4): 455-460. Disponible en: http://www.nietoeditores.com.mx/nieto/M.I./2016/jul-ago/sindrome_sweet.pdf.
14. Maalouf D, Battistella M, Bouaziz JD. Neutrophilic dermatosis: disease mechanism and treatment. *Curr Opin Hematol* [revista en internet]. 2015 [citado 8 de febrero 2019]; 22(1): 23-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25394310>.
15. Bhat YJ, Hassan I, Sajad P, Akhtar S, Sheikh S. *J Coll Physicians Surg Pak*. Sweet's Syndrome: An Evidence-Based Report [revista en internet]. 2015 [citado 8 de febrero 2019]; 25(7): 525-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26208558>.
16. Vashisht P, Hearsh Holmes M. Sweet Syndrome. Treasure Island, FL: StatPearls [revista en internet]. 2016 [citado 8 de febrero 2019]; 2016(2016). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK431050/>.
17. Villarreal-Villarreal CD, Ocampo-Candiani J, Villarreal-Martínez A. Sweet Syndrome: A Review and Update. *Actas Dermosifiliogr*. [revista en internet]. 2016 [citado 8 de febrero 2019]; 107(5): 369-78. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/playContent/1-s2.0-S000173101500558X?returnurl=https:%2F%2Flinkinghub.elsevier.com%2Fretrieve%2Fpii%2FS000173101500558X%3Fshowall%3Dtrue&referrer=https:%2F%2Fwww.ncbi.nlm.nih.gov%2F>.
18. Stevens G J, Yutronic H J, Pizarro O J, Velozo P L. Sweet Syndrome in Pediatrics. A case report. *Rev Chil Pediatr* [revista en internet]. 2018 [citado 8 de febrero 2019]; 89(4): 511-515. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30571826>.
19. Pereira-Ospina RP, Beltrán-Hernández BD, Suescún-Vargas JM, Pinzón-Salamanca JY. Sweet syndrome in a 5-year-old girl. *Arch Argent Pediatr* [revista en internet]. 2018 [citado 8 de febrero 2019]; 116 (5): e 671-e674. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30204996#>.


20. Corbeddu M, Pilloni L, Pau M, Pinna AL, Rongioletti F, Atzori L. Treatment of Sweet's syndrome in pregnancy. *Dermatol Ther.* [revista en internet]. 2018 [citado 8 de febrero 2019]; 31(4): e12619. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/dth.12619>.
21. Alonso B, Nicola L, Hernández M I, Trila C, Abeldaño A. Síndrome de Sweet y embarazo. *Dermatol. Argent.* [revista en internet]. 2017 [citado 8 de febrero 2019]; 23(4): 174-177.
22. Dayan RR, Peleg R. Herpes zoster-typical and atypical presentations. *Postgrad Med* [revista en internet]. 2017 [citado 8 de febrero 2019]; 129(6): 567-571. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/00325481.2017.1335574?journalCode=ipgm20>.
23. Reina D, Cerdà D, Roig D, Fíguls R, Villegas ML, Corominas H. Sweet syndrome associated with myelodysplastic syndrome: report of a case. Review of the literature. *Reumatol Clin.* [revista en internet]. 2013 [citado 8 de febrero 2019]; 9(4): 246-7. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2173574312001232>.
24. Lang C, Quenan S. Sweet's syndrome, a diagnosis to keep in mind. *Rev Med Suisse* [revista en internet]. 2017 [citado 8 de febrero 2019]; 13(556): 678-683. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28722377>.
25. Chebbi W, Berriche O. Sweet syndrome during pregnancy: a rare entity not to ignore. *Pan Afr Med J.* [revista en internet]. 2014 [citado 8 de febrero 2019]; 18: 185. Disponible en: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/18/185/full/>.
26. Cunquero-Tomás AJ, Ortiz-Salvador JM, Iranzo V, Camps C. Chin. Sweet syndrome as the leading symptom in the diagnosis of gastric cancer. *Clin Oncol.* [revista en internet]. 2018 [citado 8 de febrero 2019]; 7(1): 1101.07. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29486570>.
27. Driesch P. Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). *J Am Acad Dermatol* [revista en internet]. 1994 [citado 8 de febrero 2019]; 31(4): 535-556. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8089280?dopt=Abstract>.
28. Prat L, Bouaziz JD, Wallach D, Vignon-Pennamen MD, Bagot M. Neutrophilic dermatoses as systemic diseases. *Clin Dermatol* [revista en internet]. 2014 [citado 8 de febrero 2019]; 32(3): 376-88. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0738081X13002952>.
29. Rubio Ríos G, Torres López M de la C, Yanes Ruiz Y, Mursulí Sosa M. Tratamiento con clorhexidina al 0,12 % como coadyuvante en estomatitis aftosa. Área Norte. Sancti Spiritus. *Gac Méd Espirit.* [revista en internet]. 2016 [citado 8 de febrero 2019]; 18(1): 04-13. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=65638>.
30. Santana-Garay JC. Atlas de patología Bucal. 2da edición. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2010. Disponible en: http://gsdl.bvs.sld.cu/PDFs/Coleccion_Estomatologia/atlas_comp_bucal/atlas-completo.pdf.
31. Resende C, Santos R, Pereira T, Brito C. Sweet's syndrome associated with cellulitis-a challenging diagnosis. *An. Bras. Dermatol.* [revista en internet]. 2016 [citado 8 de febrero 2019]; 91(1): 94-96. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4782655/>.
32. Clark AK, Sarcon AK, Fung MA, Konia T, Laurin EG, Sivamani RK. Malignancy-associated Sweet syndrome: acute febrile neutrophilic dermatosis associated with recurrence of metastatic cervical cancer. *Dermatol* [revista en internet]. 2017 [citado 8 de febrero 2019]; 23(4). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28541876>.
33. Ramos FS, Ferreira FR, Rabay FMO, Lira MLA. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands: response to dapsona monotherapy. *An Bras Dermatol.* [revista en internet]. 2018 [citado 8 de febrero 2019]; 93(5): 730-732. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6106668/>.
34. Wolf R, Tüzün Y. Acral manifestations of Sweet syndrome (neutrophilic dermatosis of the hands). *Clin Dermatol* [revista en internet]. 2017 [citado 8 de febrero 2019]; 35(1): 81-84. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0738081X16302309>.
35. Calderón P, Águila V, Manfredi J. Síndrome de Sweet: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev Hosp Clín Univ Chile* [revista en internet]. 2017 [citado 8 de febrero 2019]; 28: 85-9. Disponible en: <https://www.redclinica.cl/Portals/0/Users/014/14/14/1210.pdf>.
36. Drago F, Ciccarese G, Agnoletti AF, Sarocchi F, Parodi A. Neuro sweet syndrome: a systematic review. A rare complication of Sweet syndrome. *Acta Neurol Belg.* [revista en internet]. 2017 [citado 8 de febrero 2019]; 117(1): 33-42. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs13760-016-0695-1>.
37. Hiraiwa T, Ishikawa M, Ohashi T, Miura T, Satoh M, Yamamoto T. Fenómeno de Koebner en el síndrome de Sweet. *Actas Dermosifiliogr.* [revista en internet]. 2018 [citado 8 de febrero 2019]; 109(6): 555-556. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-fenomeno-koebner-el-sindrome-sweet-articulo-S0001731017305975>.

38. Salgueiro L, Tassier C, Jaldín G, García Bazarra ML, et ál. Síndrome de Sweet y embarazo. Arch Argent Dermatol [revista en internet]. 2014 [citado 8 de febrero 2019]; 64: 154158. Disponible en: <http://www.archivosdermato.org.ar/Uploads/Enprensa%20Salgueiro-S%C3%ADndrome%20de%20Sweet%20y%20embarazo.pdf>.
39. Tous-Romero F, Prieto-Barrios M, Velasco-Tamariz V, Burillo-Martínez S. FR-Dermatosis neutrofílicas de las manos: ¿diferentes denominaciones para un mismo cuadro clínico? Actas Dermosifiliogr. [revista en internet]. 2017 [citado 8 de febrero 2019]; 108(5): 471-472. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-fr-dermatosis-neutrofílicas-las-manos-diferentes-articulo-S0001731017300480>.
40. Cabrera-Hernández A, Piteiro-Bermejo AB, Polo-Rodríguez I, Quesada-Cortés A, Medina-Montalvo MS. Otra cara del síndrome de Sweet: dermatosis neutrofílica del dorso de las manos asociada a neoplasia renal. Medicina de Familia – SEMERGEN [revista en internet]. 2014 [citado 8 de febrero 2019]; 40(1): 49-51. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-familia-semergen-40-articulo-otra-cara-del-sindrome-sweet-S1138359313001597>.
41. Flores-Terry MÁ, Franco-Muñoz M, Sánchez-Caminero MDP, García-Arpa M. Dermatitis neutrofílica de las manos. Med Clin (Barc). [revista en internet]. 2016 [citado 8 de febrero 2019]; 149(4). Disponible en: <https://www.clinicalkey.es#!/content/playContent/1-s2.0-S0025775316305188?returnurl=https:%2F%2Flinkinghub.elsevier.com%2Fretrieve%2Fpii%2FS0025775316305188%3Fshowall%3Dtrue&referrer=https:%2F%2Fwww.ncbi.nlm.nih.gov%2F>.
42. Otero TM, Barber SR, Yeh DD, Quraishi SA. Necrotizing soft tissue infection or sweet syndrome: surgery versus no surgery? A case report. A Case Rep [revista en internet]. 2017 [citado 8 de febrero 2019]; 8(7): 182-5. Disponible en: <https://insights.ovid.com/crossref?an=01720097-201704010-00009>.
43. Nestor LA, Tobin AM. Oral Sweet's syndrome occurring in ulcerative colitis. BMJ Case Rep [revista en internet]. 2017 [citado 8 de febrero 2019]; 15. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5353384/>.
44. Cruz-Velázquez GJ, Pac Sha J, Simal Gil E, Gazulla J. Meningitis aséptica y anticuerpos anti-β2-glicoproteína-1 en el síndrome de Sweet. Neurología. [revista en internet]. 2018 [citado 8 de febrero 2019]; 33(9): 620-621. Disponible en: <https://medes.com/publication/141959>.
45. Kakaletsis N, Kaiafa G, Savopoulos C, Iliadis F, Perifanis V, Tzalokostas V, et al. Initially lymphocytic Sweet's syndrome in male patients with myelodysplasia: a distinguished clinicopathological entity? Case report and systematic review of the literature. Acta Haematol [revista en internet]. 2014 [citado 8 de febrero 2019]; 132(2): 220-5. Disponible en: <https://www.karger.com/Article/FullText/357933>.
46. Baquero J, Bollea Garlatti LA, Torre AC. Síndrome de Sweet asociado a síndrome mielodisplásico. Rev. Hosp. Ital. B. Aires [revista en internet]. 2015 [citado 8 de febrero 2019]; 35(2): 62-65. Disponible en: https://www.hospitalitaliano.org.ar/multimedia/archivos/noticias_attachs/47/documentos/19771_62-65-HI2-9-Baquero-A.pdf.
47. Turra N, Dufrechou L, Cárdenas R, Toro G De, Rosa E, Nicoletti S, Larre-Borges A. Sweet's syndrome and pancreatic neoplasm: an atypical association. Rev. chil. Dermatol. [revista en internet]. 2018 [citado 8 de febrero 2019]; 34(1): 29-31. Disponible en: <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/es/biblio-965814>.
48. Calonje E, Brenn T, Lazar AJ, Billings SD. Neutrophilic and eosinophilic dermatoses. Differential diagnosis [revista en internet]. 2017 [citado 8 de febrero 2019]; 35(6): 541-554. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es#!/content/book/3-s2.0-B9780702069833000153?scrollTo=%23hI0003133>.
49. Limdiwala PG, Parikh SJ, Shah JS. Sweet's syndrome. Indian J Dent Res [revista en internet]. 2014 [citado 8 de febrero 2019]; 25(3): 401-405. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25099003>.
50. Boysson H, Martin Silva N, de Moreuil C, Néel A, de Menthon M, Meyer O Et al. Neutrophilic dermatoses in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: a french multicenter study of 17 cases and literature review. Medicine (Baltimore) [revista en internet]. 2016 [citado 8 de febrero 2019]; 95(11). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26986103>.
51. Smyth D, Selwyn J. Acute febrile neutrophilic dermatosis associated with JAK-2 positive myeloproliferative disorder. BMJ Case Rep [revista en internet]. 2016 [citado 8 de febrero 2019]; 26. Disponible en: <https://casereports.bmj.com/content/2016/bcr-2016-215289>.
52. Kulasekararaj AG, Kordasti S, Basu T, Salisbury JR, Mufti GJ, du Vivier A. Chronic relapsing remitting Sweet syndrome--a harbinger of myelodysplastic syndrome. Br J Haematol [revista en internet]. 2015 [citado 8 de febrero 2019]; 170(5): 64956. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/bjh.13485>
53. Cohen PR. Sweet's syndrome--a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. Orphanet J Rare Dis [revista en internet]. 2007 [citado 8 de febrero 2019]; 2: 34. Disponible en: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-2-34>.

54. Nelis S, Azerad MA, Drowart A, Lewalle P, Efir A. Sweet's syndrome induced by pegfilgrastim during a myelodysplastic syndrome AREB2: A case report Rev Med. [revista en internet]. 2019 [citado 8 de febrero 2019]; 40(4): 258-261. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0248866318311809?via%3Dihub>.
55. Muñoz A, del Río D, Ruiz A. Síndrome subcutáneo de Sweet asociado a Síndrome Mielodisplásico. Rev Asoc Colomb Dermatol revista en internet]. 2016 [citado 8 de febrero 2019]; 24(2): 135-137. Disponible en: https://revistasocolderma.org/sites/default/files/sindrome_subcutaneo_de_sweet_asociado_a_sindrome_mielodisplasico.pdf.

Declaración de autoría

Taimi Santos-Velázquez

 <https://orcid.org/0000-0002-9829-6326>

Realizó la concepción, planeación y ejecución de la revisión bibliográfica, el análisis y síntesis de los contenidos, y la confección del manuscrito en su totalidad.

La autora declara que no existen conflictos de intereses.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores.