Síndrome de Sweet asociado a leucemia mieloide aguda

Reporte de un caso

Dr. Carlos Oleas[a], Dr. Jorge Barrezueta[a], Dr. Fausto Moreno[a], Dra. Rosa Villacís[a],Dr. Jorge Camacho[b], Dr. John Ortega[b], Dr. Guillermo Paulson[a]

(a)Servicio de Oncología Clínica Instituto Oncológico Nacional "Dr. Juan Tanca Marengo" SOLCA Guayaquil.
(b)Servicio de Anatomía Patológica Instituto Oncológico Nacional "Dr. Juan Tanca Marengo" SOLCA Guayaquil.

Resumen

El Síndrome de Sweet es una dermatosis neutrofílica febril aguda, infrecuente caracterizada por aparición aguda de múltiples lesiones dérmicas eritematosas en forma de placas y nódulos cutáneos inflamatorios, localizados en cara, cuello y extremidades, acompañadas de fiebre, malestar general y neutrofilia. Se asocia característicamente a ciertas enfermedades autoinmunes y en neoplasias (10 a 20 %), fundamentalmente hematológicas. Histopatológicamente muestra un denso infiltrado neutrofílico en la dermis, además es muy constante la leucocitoclasia.

El Síndrome de Sweet es una entidad que tiene significativa importancia cuando se desconoce el diagnóstico de la enfermedad subyacente, la biopsia temprana de la lesión permite establecer el diagnóstico diferencial. El diagnóstico anátomo-patológico es concluyente tomando en cuenta la incidencia en enfermedades hematológicas. Las variables dermatológicas deben ser diferenciadas pues son muy comunes en otras enfermedades.

Palabras clave.- Síndrome Sweet; dermatosis; neutrofílico; biopsia.

Abstract

Sweet Syndrome is an acute, infrequent febrile dermatosis neutrophilic characterized by acute appearance of multiple erythematous skin injuries in the form of plates and inflammatory cutaneous nodules, located in face, neck and extremities, accompanied by fever, general malaise and neutrophilia. It is associated characteristically to certain autoimmune diseases and in malignant neoplasms (10 to 20 %), essentially hematological. Pathology study shows dense infiltrated a neutrophilic in the dermis, in addition leucocitoclasia is very constant.

Sweet Syndrome is a disease that has significant importance when the diagnosis of the underlying disease is not known, the early biopsy of the injury allows to establish the differential diagnosis. The anatomo-pathological diagnosis is conclusive considering the incidence in hematological diseases. The dermatology variables must be differentiated because they are very common in other pathologies.

Key words.- Sweet syndrome; dermatosis; neutrophilic; biopsy.

Introducción

En el año 1964, el Dr. Robert Douglas Sweet describió una dermatosis a la cual denominó enfermedad de "Goom-Button" en homenaje a las dos primeras pacientes en las que se observó esta entidad. Posteriormente, recibe el nombre de dermatosis neutrofílica febril aguda, por sus características clínicas y humorales. Actualmente, se prefiere el nombre de Síndrome de Sweet.[1] Esta

CORRESPONDENCIA:
Dr. Carlos Oleas. Servicio de Oncología Clínica. ION SOLCA Guayaquil - Ecuador.
Teléfono: (593-4) 2412050 098238689 - E-mail: caluco2@hotmail.com

enfermedad no muy frecuente en nuestro medio tal vez por el poco conocimiento de la misma o porque no se realiza el diagnóstico oportunamente tiene significativa importancia cuando se desconoce el diagnóstico de la enfermedad subyacente, la biopsia temprana permite establecer el diagnóstico diferencial tomando en cuenta las variables dermatológicas que son muy comunes en otras entidades. Nos pareció importante describir el caso por la diversidad de diagnósticos obtenidos previamente antes de llegar al diagnóstico definitivo de la enfermedad de base y los factores que pudieron influir en el aparecimiento del síndrome.

Caso clínico

Paciente femenina de 30 años de edad sin antecedentes de importancia con cuadro evolutivo de un año y medio aproximadamente, presentó náuseas, vómitos, pérdida de peso, escalofríos y alza térmica de predominio nocturno. Posterior a Cesárea realizada en (Octubre/2008) presenta cuadro doloroso abdominal y anemia por lo que es derivada a Hospital Luis Vernaza donde es politransfundida con impresión diagnóstica de Anemia refractaria.

El servicio de Hematología realiza ABMO (Aspiración Biopsia de Médula Ósea) cuyo reporte anatomopatológico indica Enfermedad de Hodgkin tipo Celularidad Mixta por lo que es transferida al ION SOLCA Guayaquil. Ingresa al ION por cuadro de sangrado transvaginal y con el diagnóstico establecido se solicitan estudios complementarios de estadiaje.

La TC de Cuello revela ganglios aumentados en número en región pericarotídea izquierda y suprahioidea, los exámenes de laboratorio reportan plaquetopenia importante por lo que inicialmente es transfundida. En nuevo control de laboratorio presenta pancitopenia, clínicamente se acompaña con fiebre por lo que se inicia protocolo para Neutropénico Febril, se solicitan ABMO/Mielograma nuevos. Ingresa para completar estudios y recibir tratamiento especializado.

El Mielograma (22/Ene/09) reporta Médula ósea diluida, celularidad disminuida, células inmaduras, algunos cerebroides con satelismo plaquetario en 40% - LMA M7?. FSP(27/Ene/09) reporta: Leucopenia severa, macroplaquetas, no hay blastos. CMF(27/Ene/09) reporta: Trazado y fenotipo corresponden a una MO libre de infiltración medular.

La revisión de placas y bloques (2/Feb/09) reporta: MO Hipercelular con hiperplasia de serie Mieloide, eosinofilia marcada y sin evidencia de infiltración neoplásica. La Biopsia de Médula Ósea (4/Feb/09) reporta: Síndrome Mielodisplásico compatible con Anemia refractaria con exceso de blastos. Paciente permanece en controles y con soporte de hemoderivados + Meticorten, con mala respuesta al tratamiento, recibe Inmuran + Prednisona para permitir poblar blastos y determinar estirpe.

Se repite Mielograma (20/May/09) que reporta: Síndrome Mielodisplásico en fase aguda de LMA – M2 con lo que se inicia QT esquema 5/2 (ARA-C/ Doxorrubicina). Durante su hospitalización presenta nódulo submentoneano que evolucionó a absceso, cuyo cultivo reportó Staphilococcus Aureus MR, además de Mucositis severa por lo que recibió varias líneas de ATB. Paciente fue policultivada, politransfundida con pancitopenia persistente, por lo que estuvo diferida su QT varios días.

Presentó reacciones adversas a las transfusiones, recibió 30 días de estimulantes de colonias (Filgrastim). Durante su hospitalización presenta de manera aguda lesiones dérmicas papulosas aisladas, violáceas con base eritematosa de bordes definidos, poco dolorosos, en miembros superiores, inferiores y cuello.(Fig. 1 y 2)

Se acompañó clínicamente con fiebre. La biopsia de una lesión reveló dermatosis neutrofílica compatible con Síndrome de Sweet (Fig.3). Inició tratamiento con Prednisona con buena respuesta terapéutica.

Fig.1- Lesión dérmica en muñeca izquierda.

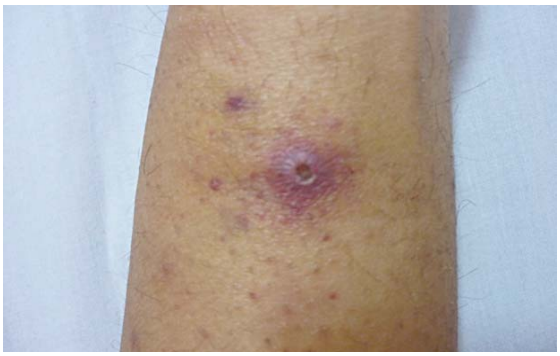

Fig. 2 - Lesión dérmica en pantorrilla derecha.

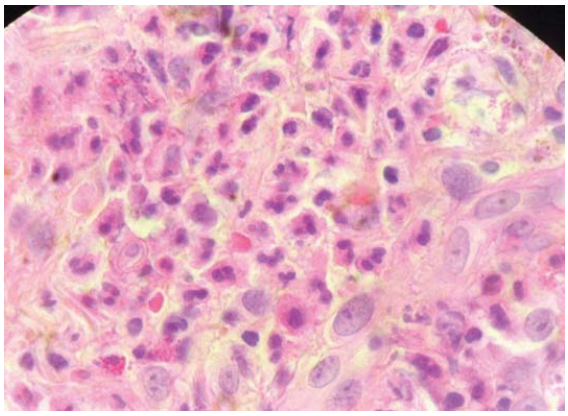

Fig. 3 - Infiltrado neutrofílico importante con pocos linfocitos y eosinófilos.

Discusión

El Síndrome de Sweet se caracteriza por cinco rasgos principales: 1) Aparición brusca de placas eritemato- dolorosas a nivel de la cabeza, cuello y extremidades superiores e inferiores; 2) Fiebre; 3) Leucocitosis neutrofílica; 4) Histopatológicamente muestra un denso infiltrado neutrofílico en la dermis, además es muy constante la leucocitoclasia; 5) Rápida respuesta a la terapeútica esteroidea.[1]

Esta entidad se ha clasificado en cinco grupos: idiopático o clásico, parainflamatorio, paraneoplásico, secundario a drogas y asociado a embarazo.[1,2] En el 20% de los casos se asocia a enfermedades malignas, representando las hematológicas el 85% y los tumores sólidos el 15% restante. Con respecto a las neoplasias hematológicas, la leucemia mieloide aguda es la que se observa más frecuentemente.[3-5]

Las dermatosis neutrofílicas que incluyen el diagnóstico diferencial son: Pustulosis generalizada aguda, Síndrome de Behçet, Dermatosis neutrofílica reumatoide, Síndrome intestinal con artritis-dermatitis asociada.

Es importante recordar que el diagnóstico de dicho síndrome es, a menudo, el signo de presentación de una neoplasia nueva o recurrente. Si bien la resolución espontánea del cuadro clínico puede ocurrir en semanas a meses, el tratamiento de elección son los esteroides, los cuales producen la remisión del mismo a pesar de la neoplasia subyacente.[3]

G-CSF(Factores Estimulantes de Colonias de Granulocitos) se considera una de las causas más frecuentes del síndrome de Sweet asociado a drogas, por lo cual debe ser descartada.[6]

La ausencia de neutrofilia no descarta el diagnóstico, ya que se puede observar neutropenia debido a la enfermedad de base o al tratamiento quimioterápico que reciben estos pacientes.[3,4,7,8]

En los pacientes con síndrome de Sweet paraneoplásico se observa un alto porcentaje de recurrencias (70%) el cual muchas veces coincide con la progresión de la enfermedad de base o su recaída.[1,3,4]

Corticoides son las drogas de primera elección, también se han utilizado Yoduro de potasio, la Colchicina, Indometacina, Dapsona, Clofazimina y Ciclosporina.[4,6,8]

Recientemente, se ha publicado un caso de síndrome de Sweet recalcitrante asociado con síndrome mielodisplásico, que respondió con éxito al tratamiento con talidomida.[9]

Conclusiones

El diagnóstico anátomo-patológico es concluyente tomando en cuenta la incidencia en enfermedades hematológicas.

El diagnóstico del Síndrome de Sweet tiene significativa importancia cuando se desconoce la enfermedad subyacente debido a las variables dermatológicas que son muy comunes en otras enfermedades.

Es importante determinar la causa que provocó el aparecimiento de la enfermedad en este caso

tomando en cuenta el uso prolongado de G-CSF que recibió la paciente.

Debe considerarse este síndrome como un marcador de mal pronóstico, y efectuar un seguimiento a largo plazo en búsqueda de neoplasias subyacentes.

De esta manera, se podrán implementar los tratamientos adecuados para mejorar el pronóstico y la calidad de vida de estos pacientes.

Bibliografía

1.- Mazzei AMC. Síndrome de Sweet. Rev Argent Dermatol. 1999;80:62-72.

2.- Brea P, La Forgia M, Panetta J, Abeldaño A, Kien C, Chouela E. Síndrome de Sweet. Argent Dermatol. 1995;1:95-100.

3.- Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome and malignancy. Am J Med. 1987;82:1220-6.

4.- Cohen PR, Talpaz M, Kurzrock R. Malignancy-associated Sweet's syndrome: review of the world literature. J Clin Oncol. 1998;6:1887-97.

5.- Paydas S, Sahin B, Zorludemir S. Sweet's syndrome accompanying leukaemia: seven cases and review of de literature. Leuk Res. 2000;24:83-6.

6.- Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's síndrome revisited: a review of disease concepts. Int J Dermatol. 2003;42:761-78.

7.- Probert C, Ehmann WC, Al-Mondhiry H, Ballar J, Helm KF. Sweet's syndrome without granulocytosis. Int J Dermatol. 1998;37:108-12.

8.- Gibson L, Dicken C, Flach D. Neutrophilic dermatoses and myeloproliferative disease: report of two cases. Mayo Clin Proc. 1985;60:735-40.

9.- Browning CE, Dixon JE, Malone JC, Callen JP. Thalidomide in the treatment of recalcitrant Sweet's syndrome associated with myelodysplasia. J Am Acad Dermatol. 2005;53:135-8.

Del Editor

INVITACIÓN A MANUSCRITOS

La revista **"ONCOLOGÍA"** está dirigida a médicos afines al manejo de pacientes oncológicos. Se invita a los médicos a enviar artículos originales e inéditos que presenten conocimiento nuevo y relevante en el área de la Oncología. El editor estará gustoso de conversar con autores potenciales sobre tópicos o artículos a ser enviados para su publicación. Los manuscritos se aceptan en español (con abstracto en inglés) o en inglés. Las instrucciones para el autor aparecen en los números de junio y diciembre de cada año o pueden ser solicitadas por escrito al editor.

Dirección para información, suscripción, órdenes y cambios de domicilio:
Revista Oncología SOLCA, Av. Pedro J. Menéndez Gilbert (Junto a la ciudadela Atarazana)
Telfs.: (593-4) 2288-088 ext (218) - Fax: (593-4) 2294697 - Apt. Postal 5255 ó 3623 - Guayaquil - Ecuador

Para recibir artículos por correo electrónico (Internet / e-mail):
revista@solca.med.ec / revistaoncologia@gmail.com / Website: www.solca.med.ec