

REPORTE DE CASO

DOI: <https://doi.org/10.35563/rmp.v7i3.26>



Síndrome de Sweet asociado a Leucemia Mieloide Aguda: Reporte de un caso en Perú.

Sweet Syndrome associated with Acute Myeloid Leukemia: Case report in Peru.

Quispe-Arango Aydee^{1,2}, Neyra-León Jesús Andreé^{3,4}, Franco-Soto Mario Luis^{5,6}, Antonio-Travezán Pedro Salvador^{7,8}.

1. Presidente de la Sociedad Científica de Estudiantes de Medicina de Ica.
2. Directora CPRII 2018. Sociedad Científica de Estudiantes de Medicina de Ica.
3. Estudiante. Escuela Profesional de Medicina Humana. Universidad Privada San Juan Bautista. Ica - Perú.
4. Presidente 2018. Asociación de Investigación y Ciencia de los Estudiantes de Medicina de la UPSJB ICA.
5. Médico Asistente del Servicio de Medicina Interna del Hospital Regional de Ica.
6. Profesor Principal TC de la Facultad de Medicina Humana Daniel Alcides Carrión en la cátedra de Clínicas Médicas.
7. Médico Anatomopatólogo del Hospital Regional de Ica.
8. Jefe del Servicio de Anatomopatología del Hospital Regional de Ica.

RESUMEN

Reporte de caso: Síndrome de Sweet asociado a Leucemia mieloide aguda

Se presenta el caso de paciente mujer de 79 años que presenta fiebre, placas eritemato-violáceas y ampollas de contenido seroso, dolorosas en el antebrazo y dorso de la mano izquierda.

Los hemogramas seriados revelaron la presencia de anemia, leucocitosis marcada con neutrofilia, trombocitopenia y linfopenia. Se realiza lámina periférica donde se observa blastos (79%) y cuerpos de Auer. La biopsia de la lesión cutánea señala un infiltrado denso perivascular de neutrófilos maduros en la dermis superficial sin vasculitis asociada. Se diagnosticó Síndrome de Sweet asociado a Leucemia mieloide aguda, iniciando terapia de acuerdo a protocolo.

El síndrome de Sweet es una afección cutánea poco frecuente de causa desconocida que se caracteriza por aparición brusca de fiebre, afectación del estado general y lesiones tipo placas o nódulos eritematosos muy dolorosos, con o sin pseudovesículas, de predominio en el hemicuerpo superior. Además, es frecuente leucocitosis, neutrofilia y PCR elevado.

Palabras clave: Síndrome de Sweet, Leucemia mieloide aguda, Síndrome Paraneoplásico (fuente: DeCS BIREME).

ABSTRACT

Case report: Sweet Syndrome associated with Acute Myeloid Leukemia

We present the case of a 79-year-old female patient with fever, erythematous-violaceous plaques and blisters of serous content, painful on the forearm and back of the left hand.

Serial blood tests revealed the presence of anemia, leukocytosis marked with neutrophilia, thrombocytopenia and lymphopenia. Peripheral lamina is where blastos (79%) and Auer bodies are observed. The biopsy of the skin lesion indicates a dense perivascular infiltrate of mature neutrophils in the superficial dermis without associated vasculitis. Sweet syndrome associated with acute myeloid leukemia was diagnosed, initiating therapy according to protocol.

Sweet syndrome is a rare skin condition of unknown cause that is characterized by sudden onset of fever, general condition impairment and very painful plaque or erythematous nodule lesions, with or without pseudovesicles, predominantly in the upper hemibody. Also, leukocytosis, neutrophilia and elevated CRP are frequent.

Keywords: Sweet Syndrome, Acute Myeloid Leukemia, Paraneoplastic Syndrome. (source: MeSH NLM).

Correspondencia:

Quispe-Arango Aydee Dirección: Avenida Montevideo 453, Tinguina – Ica. Número de celular: (+51) 938124908 / (+51) 951836872
Correo Electrónico: aydeequispearango@gmail.com

Contribuciones de autoría:

QAA, NLJA, FSML, ATPS participaron en la recolección de datos, diseño, búsqueda de bibliografía, interpretación, redacción y aprobación de la versión final.

Como citar:

Quispe-Arango Aydee, Neyra-León Jesús Andreé, Franco-Soto Mario Luis, Antonio-Travezán Pedro Salvador. Síndrome de Sweet asociado a Leucemia Mieloide Aguda: Reporte de un caso en Perú. Rev méd panacea. 2018;7(3):112-115

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sweet es una entidad que se encuentra dentro de las dermatosis neutrofílicas, siendo la más representativa y frecuente de este grupo. La primera descripción sobre este síndrome se dio en el año 1964 por el doctor Robert Douglas Sweet quien publicó una serie de casos de 8 mujeres que presentaron durante los años 1949 y 1964, las cuatro características fundamentales para el diagnóstico de la enfermedad: fiebre, leucocitos elevados con neutrofilia, erupción aguda en forma de placas o ampollas generalizados y un infiltrado neutrofílico dérmico masivo sin vasculitis.

Es un síndrome paraneoplásico poco frecuente (1,7), 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 (2).

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. Es importante que exista una buena respuesta a la corticoterapia para el diagnóstico (1, 8).

Según su asociación con otras enfermedades, puede clasificarse en: síndrome de Sweet clásico o idiopático, asociado con malignidad y síndrome de Sweet inducido por fármacos (1). Importante para nuestro caso fue la asociación con malignidad, ya que la mayor parte corresponde a neoplasias hematológicas, sin embargo la más frecuente no es la leucemia mieloide aguda (4, 6, 7, 9) como sucede en este caso. Se reporta un caso de Síndrome de Sweet asociado a Leucemia Mieloide Aguda.

REPORTE DE CASO

Paciente mujer de 79 años de edad, natural de la provincia de Otcá, departamento de Ayacucho, con tiempo de enfermedad de 1 semana aproximadamente, que se caracteriza por fiebre y presencia de lesiones dolorosas en antebrazo y dorso de la mano izquierda. Antecedentes personales y familiares no relevantes.

Al examen clínico se observan en antebrazo y brazo izquierdo placas eritemato-violáceas con pseudovesículas y ampollas de contenido seroso, algunas con pústulas y centro umbilicado (Como se indica en la Figura 1) muy sensibles al tacto, además en el ala nasal izquierda se observa una placa eritemato-violácea con centro costroso de aproximadamente 15 mm de diámetro asociado a Fiebre y Malestar General.

Se hospitaliza a la paciente y se hace interconsulta a Dermatología, quien diagnostica Piodermitis Necrotizante y solicita descartar Carbunco. Se inicia tratamiento con Ciprofloxacino 400mg vía endovenosa cada 12 horas, además se solicita examen directo para Bacillus Anthracis, Cultivo y Gram de las lesiones, los cuales resultaron negativos.

Luego de una pobre respuesta al tratamiento, se emite una segunda interconsulta a Dermatología, quienes observan que las lesiones anteriormente descritas adquieren un aspecto costroso negruzco, diferentes a las lesiones iniciales, mostrando cambios con respecto al examen inicial, asociado a que la paciente ha empeorado en cuanto a su situación general. Las pruebas de laboratorio mostraron hemogramas patológicos seriados (Como se indica en la Tabla 1) y un PCR: 76.7 mg/L (0-5 mg/dl); planteándose el diagnóstico diferencial con metástasis cutánea, linfoma y dermatosis neutrofílica; sugiriéndose una biopsia cutánea. Examen completo de orina, Urocultivo, TAC de tórax, abdomen superior y pelvis sin alteraciones.

Pensando en el carácter neoplásico asociado, se solicita una lámina periférica, en la cual se aprecia Trombocitopenia, Hematíes nucleados, Blastos o equivalentes de blastos circulantes algunos de ellos con Cuerpos de Auer (Como se indica en la Figura 2). La biopsia de la lesión cutánea muestra un infiltrado denso perivascular de neutrófilos maduros en la dermis superficial además presencia de células mononucleares, eosinófilos y leucocitoclasia, pero sin vasculitis asociada (Como se indica en la Figura 3).

Se diagnosticó Síndrome de Sweet asociado a Leucemia Mieloide Aguda, al cumplir con los criterios diagnósticos: placas eritematosas y dolorosas, evidencia histopatológica de infiltrado neutrofílico denso sin presencia de vasculitis, fiebre, y PCR elevado; se da tratamiento con corticoide sistémico (Prednisona 60 mg/día) al cual responde exitosamente; la paciente mejora y es dada de alta.

DISCUSIÓN

Los síndromes paraneoplásicos son manifestaciones clínicas independientes a la forma clásica de una neoplasia maligna y/o sus metástasis. Estas entidades pueden ser detectadas antes del diagnóstico o durante la evolución de una neoplasia confirmada (3).

Dentro de los síndromes paraneoplásicos cutáneos tenemos al síndrome de Sweet (SS) que se encuentra dentro del grupo de las dermatosis neutrofílicas, siendo la más importante dentro de ese grupo (1,8).

Este síndrome tiene una prevalencia entre 30 a 60 años, predomina más en mujeres y se caracteriza por manifestaciones cutáneas e histopatológicas, que resultan importantes para reunir los criterios mayores del diagnóstico (8), que junto a dos criterios menores como fiebre, leucocitosis o buena respuesta corticoides nos hace valorar la posibilidad de un SS. Su etiología no se encuentra del todo establecida, pero se cree puede estar mediada por una reacción de hipersensibilidad mediada por citocinas, seguido de un infiltrado de neutrófilos (1).

Se conocen 3 subgrupos de esta enfermedad: Idiopático, Asociado a Enfermedad Maligna e inducido por

fármacos (1). En lo que corresponde a nuestro caso clínico es una forma asociada a Enfermedad Maligna (neoplasia hematológica).

Dicha asociación es poco común dado que representa el 10 – 20 % de SS, se ha descrito en múltiples reportes de caso este síndrome asociado a neoplasias hematológicas (4, 5, 6). Incluso un estudio retrospectivo (7) nos mostró que en esta serie predomina el SS asociado a procesos infecciosos e idiopáticos, mientras que los asociados a enfermedad maligna, dos corresponden a órgano sólido. Lo cual revela que esta forma de asociación a Leucemia Mieloide Aguda es poco común (9).

En lo que respecta al patrón de las lesiones la literatura nos habla de pápulas inflamatorias que forman placas dolorosas a menudo con exudados masivos, lo cual genera un aspecto de vesículas (seudovesículas), sin embargo, hay una variedad que se manifiesta con

ampollas la cual también es poco frecuente (1). Mientras que el aspecto histopatológico es de infiltrado neutrofílico denso sin evidencia de vasculitis leucocitoclástica, lo cual ya mencionamos es un criterio mayor para el diagnóstico (1, 8).

El tratamiento de elección es corticoides sistémicos, como prednisona a dosis de 30-60 mg al día, con lo que se observan excelentes respuestas en corto tiempo; lo cual nos corresponde también a un criterio para su diagnóstico (1).

La poca frecuencia con la que se presenta esta asociación fundamenta la importancia de presentar este reporte de caso, por su forma de manifestación clínica, siendo obligatorio la sospecha de SS ante pacientes con presentación clínica similar, como posibilidad diagnóstica estableciendo los estudios para el diagnóstico y manejo oportuno de la enfermedad.



Figura 1. Vista frontal de lesiones dérmicas en antebrazo y brazo izquierdo.

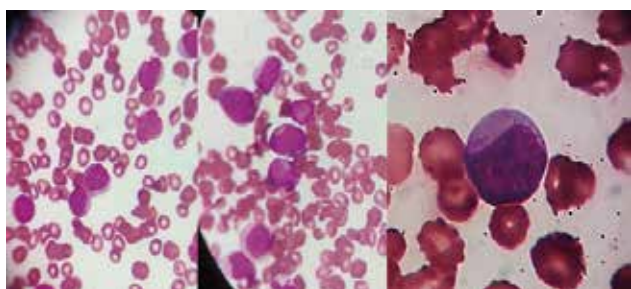


Figura 2. Lámina periférica de lesiones dérmicas.

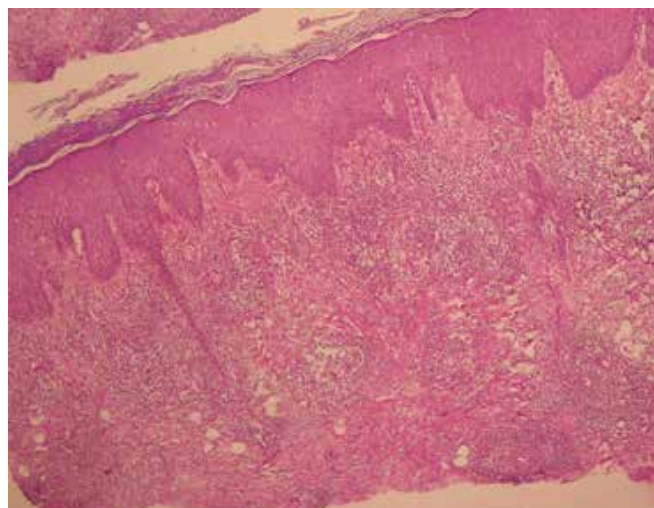


Figura 3. Biopsia de lesiones en piel con tinción con Hematoxilina-Eosina. Aumento 100X.

Tabla 1. Resultados de hemogramas a lo largo de la evolución del paciente

HEMOGRAMA	43032	43038	43041	43043	43045	V.N.
LEUCOCITOS	18.21	28.68	36.09	42.76	65.49	4 - 10'
HEMOGLOBINA	9.3	8.9	8.2	7.0	9.4	11 - 16'
HEMATOCRITO %	29.3	25.5	24.6	21.5	28.2	37 - 54
MCV	103.2	98.3	99.9	101.7	94.9	80 - 100
MCH	32.7	31.8	32.0	33.2	31.7	27 - 34
MCHC	31.6	32.4	32.0	32.6	33.4	32 - 36
PLAQUETAS	93000	40000	41000	65000	57000	150 - 450
EOSINÓFILOS	7.2	1.9	2.9	1.5	2.0	0.5 - 5.0
MONOCITOS	4.6	2.9	3.4	3.5	6.2	3 - 12'
LINFOCITOS	19.2	13.4	11.8	11.3	8.3	20 - 40
NEUTRÓFILOS	68.5	81.2	81.2	83.1	83.1	50 - 70

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Villarreal Villarreal C.D., Ocampo Candiani J., & Villarreal Martínez A. Síndrome de Sweet: Una revisión y actualización. Actas Dermosifiliograficas. 2016; 107 5, 369-78.
2. Martínez Leboráns L, et al. Leucemia cutis. Serie de 17 Casos y revisión de la literatura. Actas Dermosifiliograficas 2016; 107:e65-9.
3. López Riverol O y cols. Síndrome paraneoplásico. Rev Hosp Jua Mex 2016; 83(1 y 2): 31-40.
4. Ninoska Porras K. Síndrome de Sweet ampollar asociado con leucemia mieloide aguda. Dermatol Rev Mex 2014; 58:367-372.
5. Delia Reina, et al. Síndrome de Sweet asociado a síndrome mielodisplásico: a propósito de un caso. Revisión de la literatura. Reumatología Clínica. 2013; 9(4):246-247.
6. Montserrat Molgón, et al. Síndrome de Sweet asociado a leucemia mieloide aguda y factor estimulante de colonias de granulocitos. Caso clínico. Rev Med Chile 2011; 139: 1592-1596.
7. Tania Díaz Corpas. Síndrome de Sweet: estudio retrospectivo de 24 pacientes en el área del Hospital Universitario Doctor Peset de Valencia. Universidad Autónoma de Barcelona. 2011.
8. M. Ginarte, J. Toribio. Síndrome de Sweet. Medicina Clínica (Barcelona). 2009;133(1):31-3
9. Mariana Franco, et al. Síndrome de Sweet asociado a neoplasias. An Bras Dermatol. 2006; 81(5):473-82.

Las ediciones anteriores de revista médica PANACEA
están disponibles en:

www.revpanacea.unica.edu.pe

REVISTA MÉDICA
PANACEA
UNIVERSIDAD NACIONAL SA LUIS GONZAGA ICA, PERÚ