

Invest. Medicoquir 2020 (septiembre-diciembre); 12 (3)

ISSN: 1995-9427, RNPS: 2162

PRESENTACIÓN DE CASO

Síndrome de sweet asociado a leucemia mieloide crónica ***Syndrome of Sweet associated to chronic myeloid leukemia.***

Yakelín León García¹. Diana Karina Fernández Oramas¹. Aleida Urquiza Rodríguez¹. Osmany Tamayo Hernández¹ Carlos Alfonso Savatier¹. Julio Cesar Hernández Perera¹

I Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana. Cuba.

RESUMEN.

Presentamos el caso de una paciente femenina, mestiza de 41 años de edad, que acude a consulta por presentar lesiones en piel caracterizadas por nódulos y placas infiltradas eritematovioláceas, acompañadas de fiebre y leucocitosis. Se realiza biopsia de piel que informa una Dermatitis Neutrófila Aguda Febril (Síndrome de Sweet), asociada enfermedad hematológica maligna (Leucemia Mieloide Crónica).

Palabras clave: *síndrome de Sweet. leucemia mieloide crónica.*

.

ABSTRACT.

We present the case of a patient person of mixed race of 41 years of age, that he attends consultation to present injuries in skin characterized by nodules and infiltrated erythematous plates with violaceous tincture, accompanied of fever and leucocytosis. A biopsy of skin is carried on to this patient, which informs a

Neutrophilic Feverish Intense Dermatitis (Sweet's Syndrome), associate hematological malignant disease.

Keywords: Sweet's syndrome, chronic myeloid leukemia

INTRODUCCIÓN.

El síndrome de Sweet fue descrito originalmente por Robert Douglas Sweet en 1964 con el nombre de dermatitis neutrofílica aguda febril^{1,2}. Es una enfermedad inflamatoria poco frecuente, con una incidencia cercana de 2,7 a 3/106 casos anuales en la población general ². Se caracteriza por el comienzo brusco de fiebre, leucocitosis y lesiones cutáneas, caracterizadas por pápulas, placas o nódulos eritematosos, bien delimitados, sensibles al tacto, con o sin pseudovesículas, que muestran un sustrato microscópico de denso infiltrado neutrofílico de la dermis papilar; sin vasculitis.² Las lesiones pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, pero predominan en la parte alta incluyendo la cara. La fisiopatología del síndrome de Sweet sigue siendo desconocida, pero se sabe que las citoquinas juegan un rol importante en su etiopatogenia.²

Se han descrito casos asociados a neoplasias hematológicas, tumores sólidos, enfermedades inmunológicas, el embarazo, enfermedades intestinales y fármacos, siendo el factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF), el más frecuentemente reportado.³⁻⁵. Los corticoides sistémicos son en la actualidad el *Gold standard* del tratamiento.

Criterios diagnósticos del síndrome de sweet.

Criterios mayores.

Aparición súbita de placas o nódulos eritematosos o violáceos

Y dolorosos.

Infiltración dérmica de polimorfonucleares neutrófilos sin

Vasculitis leucocitoclástica.

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.

DESARROLLO

Presentación del Caso.

Paciente femenina, mestiza de 41 años de edad con antecedentes de hiperpolimenorrea y anemia crónica que comienza a presentar lesiones en piel y fiebre. Se realiza biopsia de piel y se informa una Dermatitis Neutrófila Febril Aguda (Síndrome de Sweet); se instaura tratamiento con Hidrocortisona 100 mg endovenoso cada 8 horas 72 hrs pasando posteriormente a la vía oral obteniendo así una respuesta favorable por lo que se egresa a la paciente. Transcurrido un mes del alta (septiembre del 2013), reingresa y se constata trombocitosis de 2 millones de plaquetas por lo que se realiza medulograma que arroja indicios de enfermedad hematológica maligna (Leucemia Mieloide Crónica) , se mantienen dosis de Prednisona de 40mg al día e Hidroxiurea que solo se pudo administrar 7 días por la presencia de leucopenia .

Posteriormente a los 30 días la paciente nuevamente expone brotes de lesiones, se hospitaliza y se medica con Colchicina 1 tab cada 12 horas, mantiene empeoramiento del cuadro hematológico y se instaura terapia con Indometacina 120 mg cada 8 horas, la evolución del cuadro continuó siendo tórpida, llegando a la aplasia medular y fallece en unidad de cuidados intensivos con un cuadro de Coagulación Intravascular Diseminada.

Examen Físico.

Piel: Erupción diseminada que interesa región facial (frente, mejillas), tronco anterior y posterior así como miembros superiores e inferiores caracterizada por la 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. (Fig.1-2).



Fig. 1.



Fig. 2.

Al cuadro dermatológico se asoció desde el principio fiebre de 38 a 39 °C acompañadas de escalofríos. Se constata leucocitosis de más de 15000×10^9 G/L a predominio de Polimorfonucleares Neutrófilos.

Se realiza biopsia de piel donde se observa la presencia de abundantes leucocitos polimorfonucleares neutrófilos y aislados eosinófilos en la dermis papilar y reticular. Se informa una Dermatitis Neutrófilica Febril Aguda. Síndrome de Sweet. (Fig. 3 y 4).

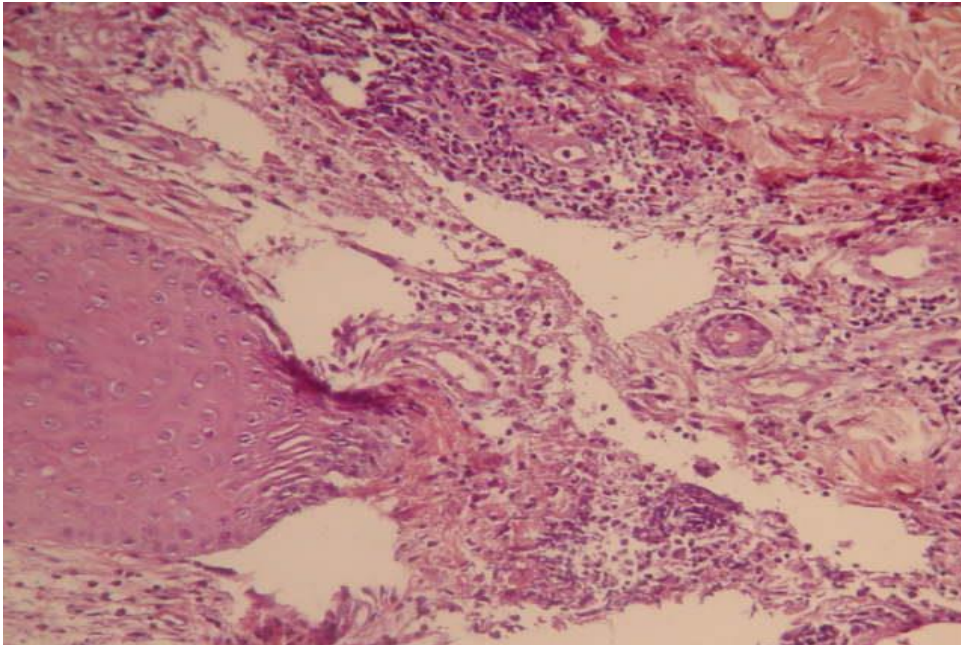


Fig. 3

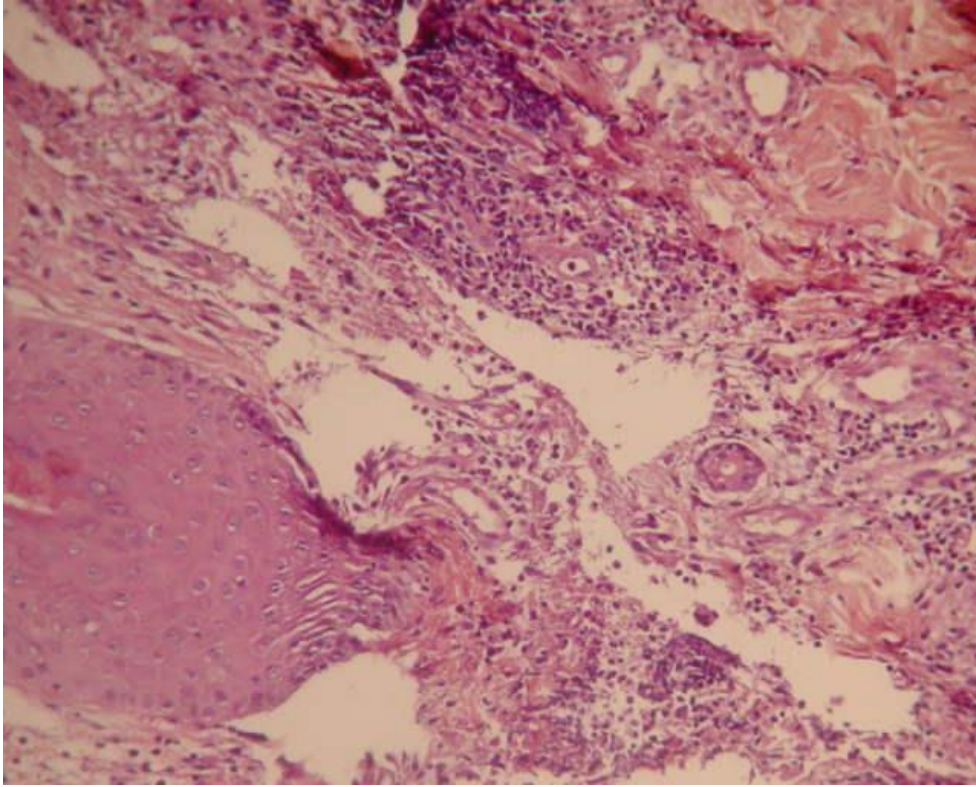


Fig. 4

Posteriormente se realiza hemograma completo y plaquetas que arrojó una trombocitosis de 2 millones de plaquetas, por lo que se decide indicar un medulograma, biopsia de médula Ósea que informa un Síndrome Mieloproliferativo a predominio Megacariopoyético (Figuras 5 y 6).

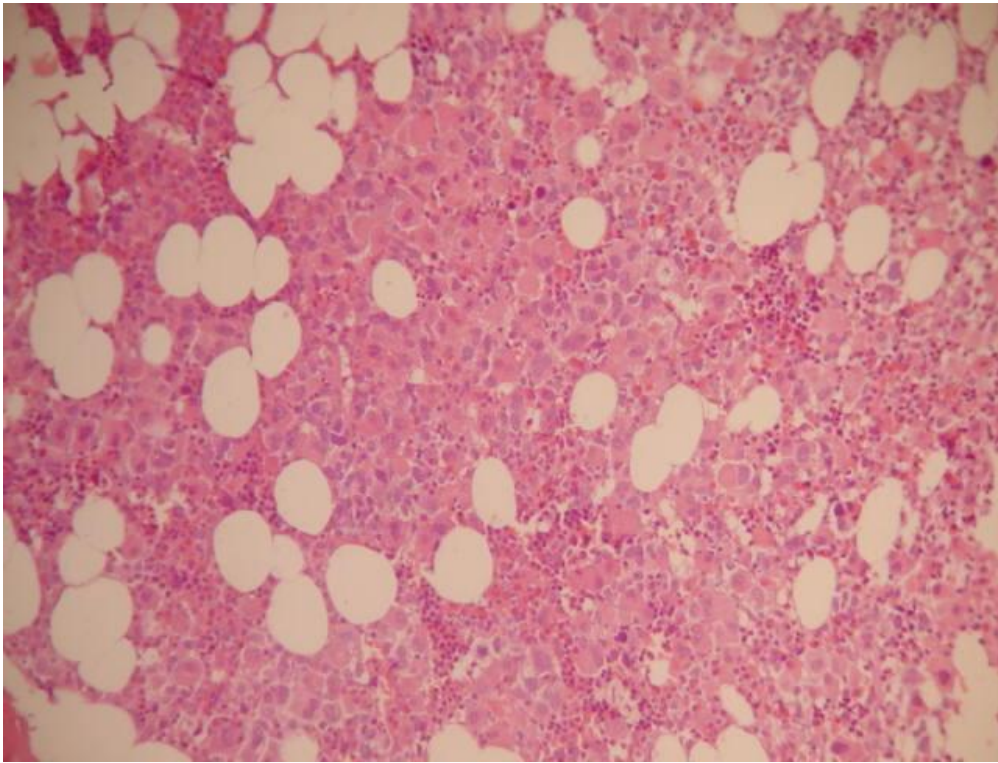


Fig. 5

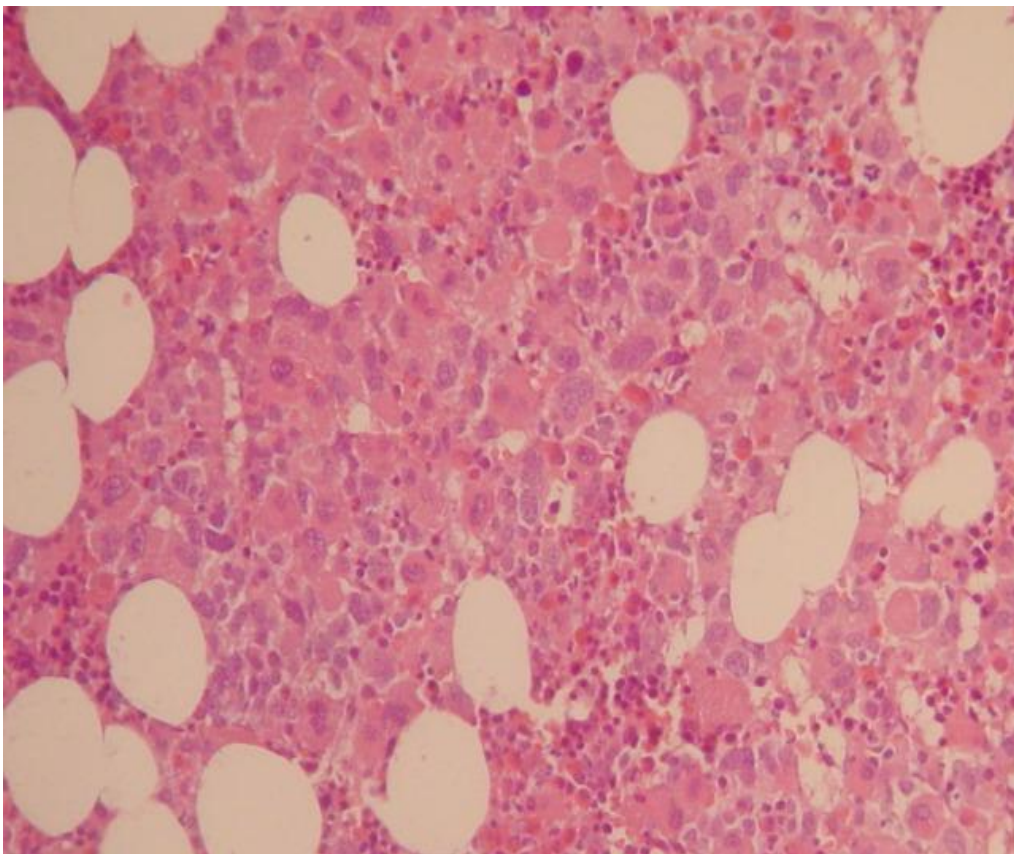


Fig. 6.

DISCUSIÓN.

El síndrome de Sweet se caracteriza por una constelación de síntomas clínicos. La fiebre es el síntoma más comúnmente descrito.^{1, 6} Las lesiones cutáneas primarias son pápulas o nódulos eritematosos muy sensibles, no pruriginosos, de 2 a 10 cm de diámetro, que normalmente aparecen como lesiones múltiples que se distribuyen de forma asimétrica en cara, cuello, brazos y tronco superior, pudiendo coalescer y formar placas irregulares, de bordes netos, con pseudovesículas, pseudopústulas y/o pústulas en la superficie^(3,6,7). Otros síntomas asociados son: malestar general, artralgia, mialgia, conjuntivitis, y ocasionalmente compromiso renal.^{1, 4, 5,8-10}

La fisiopatología del síndrome de Sweet sigue siendo desconocida, postulándose una asociación con depósito de complejos inmunes, activación de linfocitos T, función neutrofílica alterada y, sobre todo, una desregulación en la secreción de G-CSF, del factor estimulante de colonias de granulocitos y macrófagos (GM-CSF), interferón gamma y citoquinas, las cuales estarían estimuladas por un mecanismo de hipersensibilidad, precipitando la activación de neutrófilos y su infiltración en la dermis papilar.²

Este síndrome se puede clasificar, dependiendo de las patologías asociadas, en tres condiciones clínicas: síndrome de Sweet clásico o idiopático, síndrome de Sweet asociado a malignidad y el síndrome de Sweet inducido por fármacos.^{1,2} El síndrome de Sweet clásico, presente en 71% del total de casos, es más frecuente en mujeres (3:1) y su edad media de presentación es entre los 30 y 50 años. Se puede asociar a infecciones respiratorias altas, enfermedades autoinmunes, enfermedades inflamatorias intestinales y embarazo.^{1,3,-5)} Su forma de presentación es característica y resulta espectacular la remisión después del tratamiento con corticoides sistémico, presentando cerca de 30% de los pacientes una o múltiples recidivas.

Entre 15 y 20% de los casos se presenta como síndrome de Sweet asociado a malignidad, donde la dermatosis puede aparecer antes, durante o después del diagnóstico del cáncer. La incidencia por sexo suele ser similar.^{14, 15} El 85% corresponde a neoplasias hematológicas, siendo las principales en orden de frecuencia: la leucemia mieloide (42%), como era el caso de nuestra paciente, los linfomas (11%), los síndromes mielodisplásicos (9%) y la leucemia

mielocítica crónica (7% de los casos). El 15% restante, lo constituyen los tumores sólidos asociados al síndrome de Sweet, siendo los más frecuentes los carcinomas del tracto genitourinario, mama y tracto gastrointestinal.¹¹

En pacientes con trastornos hematológicos, el síndrome de Sweet se puede manifestar de diferentes formas: ya sea, como un síndrome paraneoplásico, una dermatosis inducida por fármacos o como una condición en que las lesiones de la piel ocurren simultáneamente con una leucemia. Las bulas hemorrágicas y las lesiones ulcerosas de la mucosa oral, ocurren con más frecuencia en estos pacientes y la neutropenia y la anemia no son inusuales. Por otra parte, un tercio de los pacientes presentan episodios recurrentes.¹⁶ A pesar de que la leucocitosis con predominio de neutrófilos es considerada como un criterio diagnóstico para el síndrome de Sweet, ésta puede no estar presente, lo cual no excluye su diagnóstico.¹⁷ Pacientes con enfermedades hemato-oncológicas frecuentemente tienen anemia, leucopenia y plaquetopenia, dadas por la evolución natural de la enfermedad o por el tratamiento con quimioterapia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Cohen PR. Sweet's syndrome: a comprehensive review Rare Dis 2007; 2: 34.
2. Mahajan VK., Sharma NL, Sharma RC. Sweet's syndrome from an Indian perspective: a report of four cases and review of the literature. Int J of Dermatol 2006; 45 (6): 702-8.
3. Al-Saad K, Khanani MF, Naqvi A, Krafchik B, Grant R, Pappo A. Sweet Syndrome developing during treatment with all-trans retinoic acid in a child with acute myelogenous leukemia. J Pediatr Hematol Oncol 2004; 26 (3): 197-9.
4. Thompson MA, Dyson SW, Faderl S. Sweet's syndrome in chronic lymphocytic leukemia associated with neutropenic fever and granulocyte colony stimulation factor. Am J Hematol 2006; 81 (9): 703-5.
5. Kumar G, Bernstein JM, Waibel JS, Baumann MA. Sweet's syndrome associated with sargramostim (granulocyte- macrophage colony stimulating factor) treatment. Am J Hematol 2004; 76(3): 283-5.

6. Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome revisited: a review of disease concepts. *Int J Dermatol* 2003; 42 (10): 761-78.
7. Cohen PR, Almeida L, Kurzrock R. Acute febrile neutrophilic dermatosis. *Am Fam Physician* 1989; 39(3): 199-204.
8. Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome: a neutrophilic dermatosis classically associated with acute onset and fever. *Clin Dermatol* 2000; 18 (3): 265-82.
9. Wallach D. Neutrophilic dermatoses: an overview. *Clin Dermatol* 2000; 18(3): 229-31.
10. Wallach D, Vignon-Pennamen MD. From acute febrile neutrophilic dermatosis to neutrophilic disease: forty years of clinical research. *J Am Acad Dermatol* 2006; 55 (6): 1066-71.
11. Margo CM, De Moraes E, Burns F. Sweet's syndrome in the setting of CD34-positive acute myelogenous leukemia treated with granulocyte colony stimulating factor: evidence for a clonal neutrophilic dermatosis. *J Cutan Pathol* 2001; 28 (2): 90-6)

Recibido 18 de octubre de 2019

Aceptado.12 de febrero de 2020

Yakelín León García. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. Calle 216, esq 11b, Siboney Playa. La Habana. Cuba.

Correo electrónico: yakelg@infomed.sld.cu