

SÍNDROME DE SWEET COMO MANIFESTACIÓN PARANEOPLÁSICA DE LINFOMA NO HODGKIN. CASO CLÍNICO

SWEET SYNDROME AS A PARANEOPLASIC MANIFESTATION OF NON-HODGKIN LYMPHOMA: A CLINICAL CASE STUDY

ALIDA NAVAS, MILAGROS SILVA, DAVID BUSTAMANTE, CÉSAR MALAVÉ, CORTES SOLEVIS Y ADRIANA DELGADO

*Departamento de Medicina. Escuela de Ciencias de la Salud. Núcleo Bolívar.
Universidad de Oriente. Hospital Universitario Ruiz y Páez. Ciudad Bolívar.*

RESUMEN

Se presenta un paciente con Linfoma no Hodgkin quien evidencia lesiones dermatológicas paraneoplásicas. Masculino de 41 años, diabético, quien ingresa por Sepsis Punto de Partida Urinario. Durante la evolución clínica presenta placas eritematosas, maculopapulares difusas reportadas como Síndrome Sweet. El paciente se deteriora progresivamente y fallece 15 días después de su ingreso. El estudio anatomopatológico concluye Linfoma no Hodgkin de Células Grandes Inmunoblástico de localización abdominal. El Síndrome Sweet fue descrito inicialmente en mujeres y asociado a Leucemias Mieloides, pero puede preceder a una variedad de malignidades hematológicas o no. Llama la atención el sexo masculino y la neoplasia tipo Linfoma que no han sido asociados frecuentemente con este síndrome, lo cual enfatiza su importancia.

Palabras Claves: Síndrome Sweet, Linfoma, Erupción maculopapular.

ABSTRACT

This study reports on the case of a 41-year old male diabetic patient who presents with paraneoplastic lesions and sepsis due to a urinary track infection. A clinical examination further reveals diffuse erythematous maculopapular plaques reported as Sweet syndrome. The Patient progressively deteriorates and dies 15 days after admission. The anatomopathological study is conclusive of large cell immunoblastic non-Hodgkin's lymphoma localized in the stomach. Sweet syndrome had been initially described in women and associated to myeloid neoplasia that might or might not evolve to a variety of hematological malignancies. In this particular case the lymphoma-type neoplasia and the patient's gender are worth noting, as these parameters have not been frequently associated with this syndrome, an occurrence which highlights its significance.

Key words: Sweet syndrome, lymphoma, maculopapular erythema

INTRODUCCION

Los linfomas son un grupo heterogéneo de neoplasias de células B o T, que se originan habitualmente en nódulos linfáticos, pero pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo. Representan el 4% en la incidencia de neoplasias malignas y el 4% de todas las muertes relacionadas con cáncer (Wadman *et al.*, 1984; Urba W, Longo D, 1992). En las últimas décadas se observó un incremento dramático de la incidencia que afecta a hombres y mujeres por igual y se ha acentuado aún más con el advenimiento del SIDA; (Foon y Fisher 2001). Según Berger (2001) el incremento se ha asociado con un mayor riesgo ocupacional, con evidencia de casos

entre farmacéutas, bioquímicos, personal expuesto al asbesto y arsénico entre otros productos. Hay evidencia que soporta una probable relación entre Linfomas y algunas infecciones como el virus Epstein- Barr y el virus HTLV-1. Hauke y Armitage (2001), mencionan que existe heterogeneidad histopatológica en estas neoplasias, y también la hay en sus múltiples formas de presentación clínica, que las transforma en un verdadero reto para el internista. Entre las muy variadas forma de presentación clínica están las manifestaciones paraneoplásicas que pueden preceder o acompañar los síntomas del Linfoma. Una de esas manifestaciones es el síndrome de Sweet, una rara dermatosis que puede preceder o coincidir con la neoplasia y está caracterizado por erupción máculopapular

eritematosa asociada a fiebre y leucocitosis. (Lichtman y Brennan 2001). En esta oportunidad se presenta un caso clínico de un paciente con Linfoma no Hodgkin precedido de manifestaciones dermatológicas paraneoplásicas compatibles clínica e histopatológicamente con Síndrome de Sweet .

Caso Clínico

Se trata de un paciente de sexo masculino, 41 años de edad, natural y procedente de Ciudad Bolívar, Edo. Bolívar, conocido diabético tipo 2, desde hace un año previo a su ingreso, quien consultó por presentar:

- 1). Fiebre.
- 2). Dolor lumbar de una semana de evolución.

El examen físico reveló:

- Malas condiciones generales, estuporoso
- Caquéctico
- Taquipneico, ruidos cardiacos rítmicos, taquicárdicos
- Abdomen distendido, doloroso en forma difusa. Puño percusión lumbar izquierda positiva.

Los exámenes de laboratorio revelaron lo siguiente:

- Leucocitosis moderada (23.567 mm) con neutrofilia.
- Sedimento primario reveló proteiuria, leucocituria, piuria y hematuria.

El paciente fue ingresado con la impresión diagnóstica, de: 1) Sepsis punto de partida urinario; 2) DM tipo 2 descompensada en hiperglicemia; 3) Síndrome de Desgaste Orgánico.

Se inicia tratamiento con soporte de médico interno, antibioticoterapia a base de ampicilina - sulbactam e insulina.

En el urocultivo se aisló *Klebsiella* sp. Durante la semana de hospitalización presentó discreta estabilización hemodinámica con recuperación del nivel de conciencia; a los 10 días de ingreso, aparece erupción maculopapuloeritematosa con tendencia a confluir en

placas extensas que afectaban toda la superficie corporal a predominio del tórax, palmas, plantas y mucosa oral. Evaluado conjuntamente con Dermatología, se plantea diagnóstico presuntivo de 1) Reacción a drogas; 2) Eritema multiforme y, 3) Síndrome de Sweet. Se realiza biopsia de piel, cuyo resultado confirma el diagnóstico de síndrome de Sweet. Se deterioran las condiciones clínicas del paciente, falleciendo a los 15 días de hospitalización. El diagnóstico anatomopatológico fue: Linfoma no Hodgkin de células grandes inmunoblástico de localización abdominal.

Este síndrome fue descrito por Sweet en (1964) inicialmente en mujeres, con leucocitosis y fiebre. Es llamado también Dermatitis Neutrofílica Febril (Freedman y Nadler 1991; Rugo, 2001). La etiología del síndrome es desconocida, pero se dice que puede corresponder a una reacción de hipersensibilidad que activa la cascada inflamatoria. Se ha asociado con el antígeno HLA- B254 en pacientes japoneses. Jerez y Suárez (2001) clasifican este síndrome en cuatro grupos:

1. Clásico (Ideopático 71 % de los casos)
2. Parainflamatorio 16%
3. Paraneoplásico 11 %
4. Inducido por el embarazo 2%

La mayoría de los pacientes tienen una neoplasia maligna o enfermedad hematológica., se ha visto asociado a leucemias agudas (Harris 1999; Armitage y Longo 2001). Tiene un curso de evolución aguda, febril, con placas eritematopapulares que pueden ulcerarse y producir amplias lesiones necrotizantes (Armitage 1999; Elaine y Kaye 2001). Ocurre principalmente en mujeres de mediana edad y puede ser recurrente (Surós 2001). El Síndrome Sweet se ha visto asociado a leucemias agudas, aproximadamente 10% de los pacientes desarrollan leucemia mieloide aguda (Harris 1999; Armitage y Longo 2001; Bologna y Brsverman 2001). En algunos casos se ha asociado con monocitosis y anomalías citogenéticas que anteceden el inicio de la leucemia; también ha sido observado después de la administración de factor de crecimiento estimulante de colonias monocito-macrofago y ácido transretinoico (Somoza , 1995; Finber , 2001).

En Venezuela no hay registro de casos. En el Estado Bolívar se han reportado 3 casos en los últimos 10 años (Estadística y Registro de Salud Hospital Universitario

Ruiz y Páez, 2003). Es de resaltar que tanto el sexo del paciente estudiado (Masculino) así como el tipo de neoplasia (Linfoma no Hodgkin) no se corresponde con lo reportado en la literatura.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ARMITAGE J., 1999. Text Atlas of Lymphomas. London, Martin Dunitz.
- ARMITAGE J. & LONGO D. 2001. Malignancies of Lymphoid Cell. In: Harrison's Principles of Internal Medicine. Volumen 1. 15th Edition. Editorial Mc GrawHill. New York, Estados Unidos, pp 715-27.
- BERGER T. 2001. Skin, Hair & Nails. In Current Medical Diagnosis & Treatment. Editorial Mc Graw Hill. New York, Estado Unidad, 121-84.
- BOLOGNIA J. & BRISVERMAN I. 2001. Skin manifestation of internal disease. In Harrison's Principles of Internal Medicine. Volumen. 1. 15th Edition. Editorial Mc Graw Hill New York, pp. 315-331.
- ELAINE T. & KAYE K. 2001. Fever and Rash. In Harrison's Principles of internal Medicine. 15th Edition. Editorial Mc Graw Hill. New York, Estados Unidos, pp. 95 - 102.
- FINBER R. 2001. Infections in patients with Cancer. In Principles of Internal Medicine. 15th Edition. Editorial Mc Graw Hill. New York, Estados Unidos, pp. 547 - 54.
- FOON K. & FISHER R. I. 2001. Lymphomas. In Hematology. Sixth Edition. Editorial Mc Graw Hill. New York, Estados Unidos, pp. 1237 - 62.
- FREEDMAN A. & NADLER L. 1991. Immunologic Markers in Non Hodgkin Lymphoma.. Hematology / Oncology Clinics of North America, 5:5.
- HARRIS N. 1999. World Health Organization Classification of neoplastic diseases of the Hematopoietic and lymphoid Tissues Report of the Clinical Advisory Committee Meeting, Airlie House, Virginia, November 1997. J. Clin oncol 17:3885.
- HAUKE R., ARMITAGE J, 2000. A new approach To non Hodgkin Lymphoma. Intern Med 39:197.
- JEREZ A. Y SUÁREZ J. 2001. Importancia del Diagnóstico de Síndrome Sweet. Med General 36: 604 -43.
- LICHTMAN M. & BRENNAN J. 2001. Myelodysplastic disorder. In Hematology. Sixth Edition. Editorial Mc Graw Hill. New York, Estados Unidos pp 1029-39.
- RUGO H. 2001. Cancer. In Current Medical Diagnosis & Treatment. Editorial. Mc Graw Hill. New York, Estados Unidos pp 1011-21.
- SOMOSA R. 1995. Linfomas no Hodgkin. Hematología. 3era edición. Editorial DISINLIMED, C.A. Caracas, Venezuela pp 533-35.
- SURÓS A. 2001. Generalidades. en Semiología Médica y Técnica Exploratoria. 8va Edición. Editorial Masson. Madrid, España, pp 1-62.
- WADMAN T., GREENE W. & SARIN P. 1984. Functional and phenotypic comparison of human T-cell leukemia / lymphoma Virus negative Sezary leukemia and Their distinction using anti-tac. J Clin Invest. 73: 1711.
- URBA W. & LONGO D. 1992. Hodgkin Disease. N engl J Med 326: 678.