

Síndrome de Sweet con compromiso cardíaco

El síndrome de Sweet, conocido también como dermatosis neutrofilica febril aguda, es una enfermedad rara de la piel que se caracteriza por la aparición repentina de pápulas, placas o nódulos eritematosos y dolorosos, principalmente en los brazos, el cuello, la cara y la espalda, acompañados de fiebre, leucocitosis, neutrofilia e infiltrado difuso de neutrófilos. (1)

La patogenia no está claramente establecida y se describe como multifactorial. (2)

Existen tres formas de presentación, que consisten en la idiopática o clásica, la asociada con enfermedades oncológicas o hematooncológicas como el síndrome paraneoplásico y la inducida por la utilización de drogas (especialmente asociada con el factor de estimulación de colonias de granulocitos). (1)

El compromiso sistémico es extremadamente raro. En la literatura médica existen muy pocos casos en los que se describa este síndrome con compromiso cardiovascular. (1, 3, 4)

Presentamos el caso clínico de un paciente con síndrome de Sweet confirmado, con grave compromiso pericárdico y descompensación hemodinámica.

Se trata de un paciente de 42 años, sin antecedentes cardiovasculares de relevancia y con diagnóstico de síndrome de Sweet confirmado hace un año con biopsia de piel. Durante el seguimiento se descubrió el síndrome mielodisplásico en fase leucémica, tratado con azacitidina y en lista de espera para un trasplante alogénico de médula ósea.

La estancia de nuestro paciente en el hospital fue prolongada debido a neutropenia febril con posible orquiepididimitis, por lo cual finalizó la terapia con antibióticos sin identificación de gérmenes en los cultivos.

Durante su hospitalización presentó fiebre y nuevas lesiones cutáneas compatibles con la reactivación del síndrome de Sweet. Esto se asoció con el aumento de neutrófilos debido al factor de estimulación de colonias de granulocitos que había presentado unos días antes.

En forma concomitante presentó dolor torácico de tipo pericárdico, acompañado de falta de aire en clase funcional IV, con parámetros clínicos de *shock*. Los análisis de laboratorio determinaron pancitopenia, función renal normal y marcadores cardíacos normales, incluyendo troponina ultrasensible. Los valores de NT-proBNP fueron de 14.000 pg/ml. La radiografía de tórax mostró una nueva cardiomegalia sin redistribución de flujo (Figura 1). El electrocardiograma reveló taquicardia sinusal, bajo voltaje en las derivaciones periféricas y elevación difusa del segmento ST de 1 mm (Figura 2).

El ecocardiograma transtorácico mostró una grave disfunción sistólica del ventrículo izquierdo que incluía los segmentos apicales, que no se detectaba en el último ecocardiograma realizado 14 días antes, sin valvulopatías significativas ni derrame pericárdico.

Se introdujo un catéter de Swan-Ganz que evidenció un patrón mixto cardiogénico y distributivo. Se

comenzó con ventilación no invasiva y diuréticos por vía intravenosa, con buena respuesta y sin necesidad de recurrir a inotrópicos.

Frente a un diagnóstico presuntivo de compromiso miopericárdico de síndrome de Sweet, se administró hidrocortisona en dosis de 1 mg/kg/día. A las 48 horas, los parámetros clínicos, los valores de monitorización invasiva y la función ventricular se habían normalizado.

Se realizó una biopsia miocárdica que reveló el típico edema intersticial e infiltrado perivascular de neutrófilos que confirman el diagnóstico de síndrome de Sweet.

El síndrome de Sweet se caracteriza por la aparición repentina de fiebre, neutrofilia y lesiones cutáneas relacionadas con infiltrado neutrofilico. El compromiso sistémico no es frecuente. (5) Cohen y colaboradores describieron manifestaciones extracutáneas en el síndrome de Sweet asociadas con enfermedades hematológicas, especialmente la leucemia aguda y el síndrome mielodisplásico. (2) El compromiso óseo, pulmonar, hematológico o del sistema nervioso central

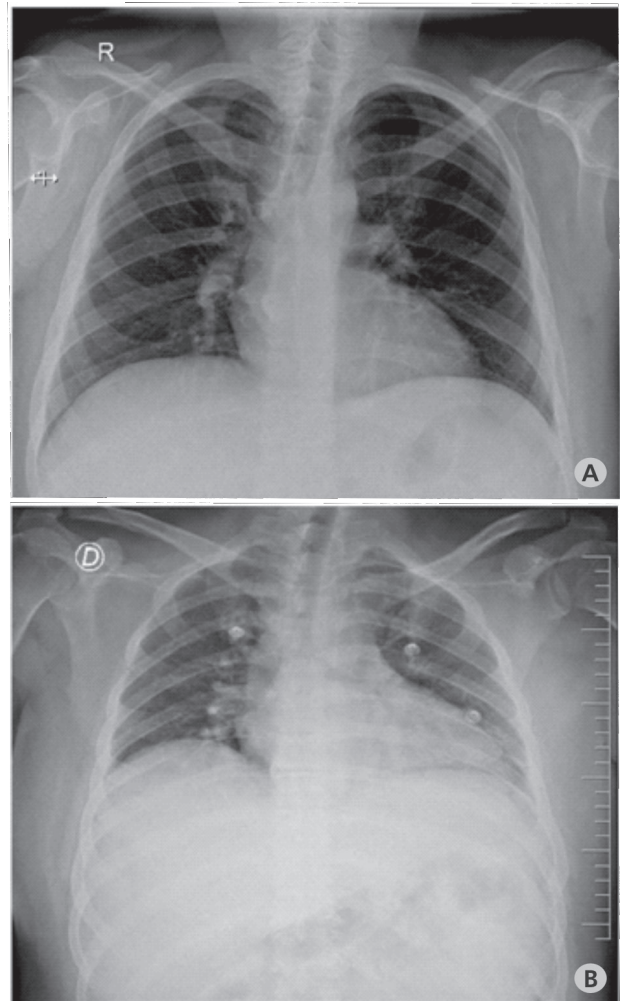


Fig. 1. Radiografía de tórax. **A.** Radiografía de tórax normal 48 horas antes de la descompensación. **B.** Fase aguda con síntomas de *shock* y una nueva cardiomegalia súbita.

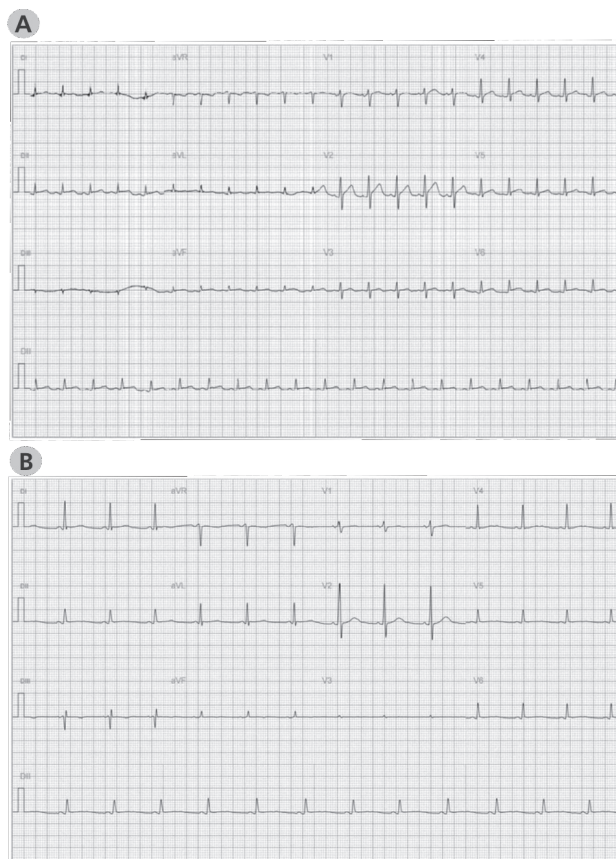


Fig. 2. Electrocardiograma: **A.** Fase aguda: Taquicardia sinusal, bajo voltaje en las derivaciones periféricas y elevación difusa del segmento ST de 1 mm. **B.** Fase de recuperación: Normalización del voltaje y del segmento ST tras 48 horas de la administración de corticoides en dosis altas.

se describen ampliamente en la literatura, (2) mientras que se hace escasa mención a la manifestación cardíaca.

Este síndrome se presenta como una patología multifactorial y genera un estado de inflamación sistémica que simula un *shock* séptico, con evidencia de liberación de citocinas. (3) Nuestro paciente recibía tratamiento completo con antibióticos, sin identificación de gérmenes en cultivos y con grave deterioro de la función ventricular sistólica asociada con parámetros de inflamación en la monitorización invasiva. Esto coincide con el incremento de neutrófilos secundario a la administración del factor estimulante de colonias de granulocitos. Pocas presentaciones en la literatura médica describen el síndrome de Sweet inducido por fármacos en pacientes tratados con esta medicación.

Los hallazgos anatomopatológicos en la biopsia miocárdica coincidieron con el infiltrado intersticial y perivascular neutrofilico, compatible con el diagnóstico de síndrome de Sweet (Figura 3). (4)

La administración de corticoides sistémicos en dosis altas es el tratamiento de referencia para el síndrome de Sweet; en este caso en particular, este tratamiento, junto con los diuréticos por vía intravenosa y la ventilación no invasiva, fue suficiente para lograr la

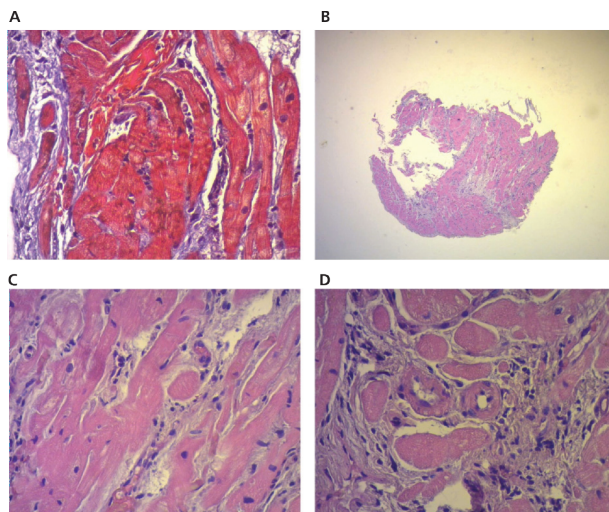


Fig. 3. Hallazgos anatomopatológicos: Infiltrado intersticial y perivascular neutrofilico con edema intersticial. **A.** Tinción tricrómica de Masson. **B, C y D.** Tinción con hematoxilina y eosina.

recuperación hemodinámica y la estabilización de la función sistólica ventricular. (2-4)

Tal como se demuestra en la presentación de nuestro paciente, el diagnóstico precoz de este síndrome y la terapia inmediata con corticoides en dosis altas junto con el tratamiento para la insuficiencia cardíaca constituyen el pilar fundamental para la total recuperación del paciente.

Se necesitan datos de un número mayor de pacientes con este síndrome y compromiso cardiovascular para poder evaluar en forma adecuada el efecto de la administración temprana de corticoides en la reducción de la mortalidad y la recuperación total de la función sistólica ventricular.

Juan M. Díaz¹, Martín Fernández¹,
Hernán García Rivero², Hernán C. Doval¹MTSAC, 1,
César A. Belziti¹MTSAC, 1

¹Servicio de Cardiología, Instituto de Medicina Cardiovascular, Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina

²Departamento de Anatomopatología, Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina

e-mail: manuel.diaz@hospitalitaliano.org.ar
martin.fernandez@hospitalitaliano.org.ar

BIBLIOGRAFÍA

1. Cohen PR. Sweet's syndrome: a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:34. <http://doi.org/dvtdb5>
2. Raza S, Kirkland RS, Patel A, Shortridge JR, Freter C. Insight into Sweet's syndrome and associated-malignancy: A review of the current literature. *Int J Oncol* 2013;42:1516-22. <http://doi.org/bdhf>
3. Kassardjian M, Holland V, Leong T, Horowitz D, Hirokane J. Sweet's syndrome presenting in concordance with acute coronary syndrome. *J Clin Aesthetic Dermatol* 2012;5:47-5.
4. Shimizu K. Neutrophilic infiltration of the myocardium in a patient with myelodysplastic syndrome. *Am J Hematol* 1998;58:337-8. <http://doi.org/ct3x4g>

5. Delabie J, De Wolf-Peters C, Mooren M, Karien K, Roskams TDV. Histiocytes in Sweet's syndrome. *Br J Dermatol* 1991;124:348-53. <http://doi.org/b3378x>

REV ARGENT CARDIOL 2016;84:255-257. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v84.i3.8054>

Linfoma cardíaco primario

El linfoma cardíaco primario (LCP) es un linfoma no Hodgkin que afecta únicamente al corazón. Es extremadamente raro y cada vez más se diagnostica *premortem*. Presentamos el caso de una paciente de 87 años que fue derivada con disnea y edema periférico de dos meses de evolución. El ecocardiograma transtorácico (ETT) y la tomografía computarizada (TC) de tórax revelaron una masa de 8 cm en la aurícula derecha (AD). Se extirpó el tumor, con resultados posoperatorios favorables e inmediatos para la paciente.

La paciente, con antecedentes de empeoramiento de falta de aire e hinchazón de las piernas de dos meses de evolución, fue derivada a un hospital local con imágenes diagnósticas que indicaban una masa en la AD. El examen clínico, con excepción del edema periférico, no reveló nada significativo. El análisis de sangre mostró una tasa de filtrado glomerular de 35 ml/min. El ETT reveló una masa tumoral grande en la AD sin apariencia de trombo ni extensión hacia la vena cava inferior. La TC confirmó que se trataba de un tumor de 8 cm con una amplia protuberancia que se extendía desde el techo de la AD hasta el tabique interauricular (TIA) (Figura 1). No se encontró ninguna otra patología intratorácica o abdominal.



Fig. 1. Imagen que confirma la presencia de la masa tumoral cardíaca (véase explicación en el texto).

A pesar de la edad de la paciente, se justificaba la extirpación quirúrgica de la masa tumoral debido a su naturaleza obstructiva y a los síntomas que causaba.

Durante la cirugía, el tumor no parecía ser un mixoma. No fue posible extirparlo en su totalidad debido a que invadía la pared de la AD. El TIA fue extirpado y cerrado con un parche CorMatrix. Durante las primeras horas del posoperatorio, la paciente desarrolló fibrilación ventricular súbita y paro cardíaco, lo que requirió una nueva esternotomía de urgencia. No se evidenció taponamiento ni sangrado, y el corazón recobró el ritmo sinusal tras el masaje cardíaco interno y una única desfibrilación interna.

No se halló la causa de este evento. La paciente se recuperó satisfactoriamente; solo presentó una lesión renal aguda, aunque con buen nivel de diuresis. A los 13 días de la operación fue trasladada al hospital local para que el equipo de oncología decidiera el tratamiento a seguir. Los resultados histológicos revelaron un linfoma difuso de células B.

Los LCP son muy poco frecuentes. La tasa de incidencia es inferior al 1,5% de todos los tumores cardíacos primarios. Las presentaciones clínicas más frecuentes son la insuficiencia cardíaca, el derrame pericárdico y el bloqueo auriculoventricular. El tipo histológico en pacientes inmunocompetentes es el linfoma B difuso de célula grande en más del 80% de los casos. En los pacientes inmunocomprometidos existe una alta probabilidad de que presenten tipos de células mucho más agresivas.

En general, el pronóstico es malo, aunque los pacientes son muy sensibles a la quimioterapia. La sobrevida media es de 12 meses. Suele localizarse en la pared de la aurícula o del ventrículo derecho (92% de los casos), seguido por la aurícula y el ventrículo izquierdos.

El diagnóstico se realiza mediante ETT, resonancia magnética y TC de tórax, abdomen y pelvis. La tomografía es particularmente útil para excluir otros sitios de la enfermedad. Los principales diagnósticos diferenciales son el mixoma, otros tumores cardíacos o la formación de trombos.

La cirugía está indicada en caso de tumor intracardíaco, aunque por lo general la resección es incompleta debido a la característica invasiva del LCP.

Una vez confirmado el diagnóstico por histopatología, la quimioterapia es la mejor opción terapéutica. Se han informado casos de perforación de la pared de la AD causada por el síndrome de lisis tumoral después de la quimioterapia.

Los LCP son muy raros, pero ahora se diagnostican *premortem* con más frecuencia. La ausencia de enfermedades extracardíacas conlleva una mejora moderada en la tasa de supervivencia, pero en general el pronóstico es muy malo.

Gustavo Knop

e-mail: drknop@hotmail.com

146 Court Farm Road, Newhaven, East Sussex, UK, BN9 9HB

BIBLIOGRAFÍA

1. Jonavicius K, Salcius K, Meskauskas R, Valeviciene N, Tarutis V, Sirvydis V. Primary cardiac lymphoma: two cases and a review of literature. *J Cardiothorac Surg* 2015;10:138. <http://doi.org/bdnhk>
2. Zhu J, Li Q, Zeng W, Wu Z, Fan L, Xu W, Li J. Primary cardiac plasmablastic lymphoma: report of a case and literature review. *Zhonghua Xue Ye Xue Za Zhi* 2015;36:862-5.
3. Matos AP, Palas J, Doulaptsis C, Ramalho M, Duarte S, Bogaert J. B-cell lymphoma of the heart, a rare diagnosis. *Rev Port Cardiol* 2014;33:803.e1-3. <http://doi.org/f2wr6n>
4. Takagi M, Kugimiya T, Fujii T, Yamauchi H, Shibata R, Narimatsu M, et al. Extensive surgery for primary malignant lymphoma of the heart. *J Cardiovasc Surg* 1992;33:570.
5. Ceresoli GL, Ferreri AJ, Bucci E, Ripa C, Ponzoni M, Villa E. Primary cardiac lymphoma in immunocompetent patients. *Cancer* 1997;80:1497-506. <http://doi.org/cd99hg>
6. Petrich A, Cho SI, Billett H. Primary cardiac lymphoma. An analysis of presentations, treatment and outcome patterns. *Cancer* 2011;117:581-9. <http://doi.org/d3sxbx>

REV ARGENT CARDIOL 2016;84:257-258. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v84.i3.8056>

Plasmocitoma cardíaco secundario

Los tumores cardíacos malignos son poco frecuentes y, entre estos, el plasmocitoma cardíaco es extremadamente raro.

Es por ello que presentamos un caso ejemplar de una paciente de 68 años, con diagnóstico de mieloma múltiple (MM) en tratamiento quimioterápico, que ingresa en la guardia por episodios de disnea de 3 meses de evolución y sintomatología sugestiva de afección cardíaca. Como antecedente presentaba un examen PET-CT con evidencia de múltiples masas intracardíacas hipermetabólicas localizadas mayormente en cavidades derechas, compatibles con proceso oncológico activo. Para una mejor descripción anatómica y estudio de la injerencia de estas masas en la motilidad cardíaca es que el equipo tratante le solicita una resonancia magnética cardíaca (RMC).

Asimismo, es objetivo de esta presentación realizar una breve actualización de este tipo de patología cardíaca tan infrecuente y resaltar la utilidad de los métodos por imágenes, sobre todo PET-CT y RMC, que han mostrado su valor para un diagnóstico y seguimiento adecuados.

La paciente consulta por episodios de disnea de 3 meses de evolución. Como antecedente presentaba un estudio PET-CT de control con múltiples lesiones hipermetabólicas localizadas mayormente a nivel cardíaco, afectando además la suprarrenal derecha, la cavidad pelviana derecha y la pared abdominal (sin evidencia de lesiones hipermetabólicas óseas) compatibles con proceso oncológico activo (Figura 1). Ante este cuadro se sugirió la RMC para lograr una mejor discriminación anatómica y el estudio de la afección de la dinámica cardíaca por parte de estas masas.

Para la realización de este estudio diagnóstico se usó un equipo Resonador Avanto 1.5T (Siemens-Erlangen

- Germany) con bobinas de superficie y gatillado electrocardiográfico. Todas las imágenes fueron adquiridas durante una simple apnea. Se realizaron secuencias anatómicas *spin echo*, STIR y funcionales cine SSFP (*True-Fisp*) en los ejes cardíacos clásicos de 2, 4 y 3 cámaras y eje corto secuencial de base a punta.

En el análisis de las imágenes se observaron múltiples masas pediculadas isointensas respecto del miocardio en secuencias cine-resonancia SSFP y en secuencias T1, comportándose hiperintensas en secuencias STIR.

Se identificaron dos masas pediculadas en el *septum* interventricular; una de ellas prolapsando hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo durante la sístole. También se observaron dos imágenes en la aurícula derecha, una de ellas implantándose en el anillo tricúspideo y prolapsando hacia la cavidad ventricular.

En las imágenes STIR (Figura 2) se observaban áreas focales hiperintensas en los segmentos inferior medial, inferolateral medial y anteroseptal basal que podrían corresponder a áreas de infiltración miocárdica por el proceso tumoral. A pesar de estos hallazgos, la función sistólica biventricular se hallaba conservada.

Se arriba al diagnóstico por inmunofenotipificación de linfomas y leucemias de las masas cardíacas realizada por citometría de flujo, que informa un perfil citométrico compatible con LNH B CD10+ de tamaño moderado. Estos hallazgos fueron consistentes con células plasmáticas y sugirieron que la masa correspondía a un plasmocitoma.

El mieloma múltiple (MM) se caracteriza por la proliferación incontrolada de células plasmáticas, generalmente restringido a la médula ósea. (1) Se habla de extensión extramedular del MM cuando las células plasmáticas malignas forman tumores (plasmocitomas) en otras partes del cuerpo fuera de la médula ósea, que pueden presentarse desde su diagnóstico en un 7% a 18% de los pacientes, o en el transcurso de la enfermedad en un 6% a 20% de los casos. (1-3)

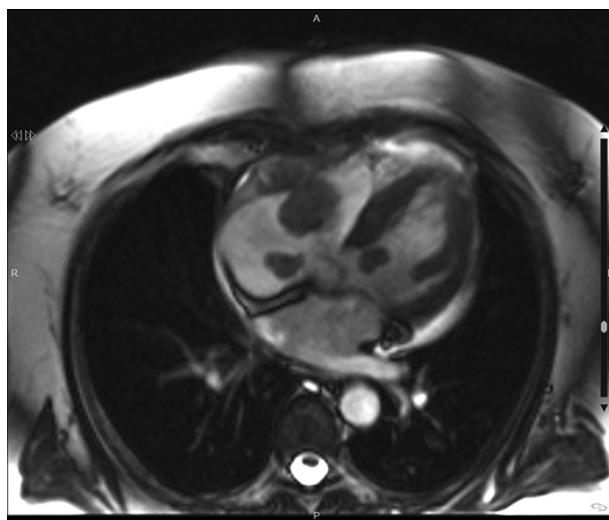


Fig. 1. Véase descripción en el texto.

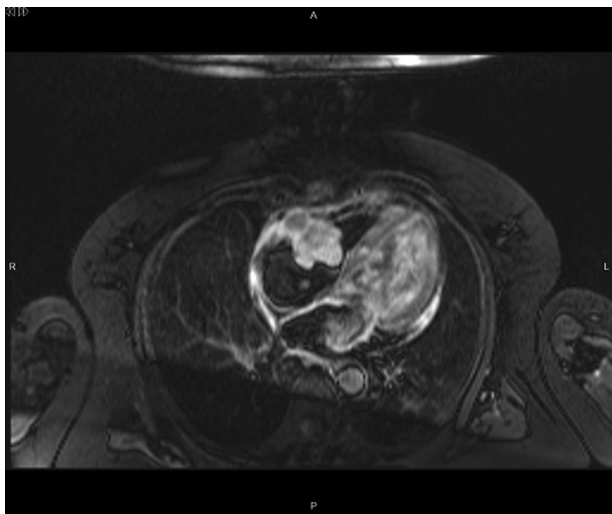


Fig. 2. Véase descripción en el texto.

El mecanismo de extensión extramedular del MM es escasamente entendido hasta la actualidad. La afectación extramedular puede tener dos diferentes orígenes: extensión directa de los tumores óseos que destruyen la cortical o por extensión hematogena a órganos a distancia. Sin embargo, aún no existe suficiente evidencia científica para demostrarlo. (1)

Las masas extramedulares pueden debutar como plasmocitomas primarios en pacientes con análisis normal de la médula ósea, o presentarse en pacientes con diagnóstico establecido de MM (plasmocitoma secundario), generalmente más agresivos en estos últimos. (4-6)

Según series publicadas, el 80% al 85% de los pacientes con MM extramedular presentaron plasmocitomas en músculos, tendones, grasa o tracto digestivo y en un 15% de los casos, en ganglios, hígado, riñones, vía aérea, piel o mama, mientras que la afectación del sistema cardiovascular fue extremadamente rara o nula. (4, 5, 7) En una revisión de la literatura, Keung y colaboradores encontraron 9 casos de MM extramedular con afectación cardíaca y reportaron un caso de una emergencia cardíaca que requirió cirugía. (8)

El diagnóstico diferencial debe realizarse con todas las masas cardíacas que afecten el corazón derecho, fundamentalmente las metástasis.

El amplio uso de técnicas de imagen cada vez más sensibles, como TC, RM y PET-CT, han permitido en los últimos tiempos un incremento en el diagnóstico de MM extramedular. (1, 7) La RMC ofrece una amplia

variedad de herramientas para localizar, caracterizar y evaluar masas cardíacas y sus efectos fisiológicos. Además de ello, también permite estudiar la afectación del miocardio y determinar si este ha sido infiltrado por el proceso neoplásico en consideración. Por otra parte, la PET-CT permite demostrar afectación a diferentes niveles, proporcionando así información complementaria que puede ser crucial para el tratamiento y seguimiento de la patología. (6) El caso ilustrado por nuestra paciente demuestra la utilidad de estas técnicas.

**Laura C. Dragonetti¹, Leandro J. Carballo¹,
Verónica Flores², Marcelo A. Pietrani¹,
Ricardo D. García Mónaco¹**

¹Servicio de Diagnóstico por Imágenes, Hospital Italiano de Buenos Aires. Buenos Aires, Argentina

²Servicio de Diagnóstico por Imágenes, Hospital San Francisco. Guayaquil, Ecuador

e-mail: laura.dragonetti@hospitalitaliano.org.ar
Tel. (0054 011) 4959-0200 - Fax: 4959-0200

BIBLIOGRAFÍA

1. Bladé J, de Larrea CF, Rosiñol L. Extramedullary involvement in multiple myeloma. *Haematologica* 2012;97:1618-9. <http://doi.org/bdv7>
2. Bladé J, Fernández de Larrea C, Rosiñol L, Cibeira MT, Jimenes R, Powles R. Soft-tissue plasmacytomas in multiple myeloma: mechanisms of extramedullary spread, and treatment approach. *J Clin Oncol* 2011;29:3805-12. <http://doi.org/bb589f>
3. Varettoni M, Corso A, Pica G, Mangiacavalli S, Pascutto C, Lazzarino M, et al. Incidence, presenting features and outcome of extramedullary disease in multiple myeloma: a longitudinal study on 1003 consecutive patients. *Ann Oncol* 2010;21:325-30. <http://doi.org/fp3vte>
4. Andrea R, Irene C, Armando F, De Vivo D, Simonetti G. Primary extramedullary plasmacytoma of the heart: a rare manifestation of plasmacellular tumor. *Case Rep Radiol* 2013;2013:290849. <http://doi.org/bdv6>
5. Chim CS, Loong F, Ma ES, Cheung W, Chan RH, Ooi GC. Plasma cell problems: Case 2. Extramedullary cardiac plasmacytoma presenting with cardiac tamponade. *J Clin Oncol* 2005;23:3140-3. <http://doi.org/cqt2bj>
6. Vrettou AR, Heffner LT, Rossi PJ, Clements SD Jr. Cardiac plasmacytoma: a rare clinical entity. *Tex Heart Inst J* 2014;41:554-7. <http://doi.org/bhhd>
7. Varettoni M, Corso A, Pica G, Mangiacavalli S, Pascutto C, Lazzarino M. Incidence, presenting features and outcome of extramedullary disease in multiple myeloma: a longitudinal study on 1003 consecutive patients. *Ann Oncol* 2010;21:325-30. <http://doi.org/fp3vte>
8. Champeaux AL, Blaser JL, Myers JB, Schachter DT. Multiple myeloma involving the myocardium and coronary vessels. *Arch Pathol Lab Med* 2000;124:910-2.