

UM CASO ILUSTRANDO A RELAÇÃO ENTRE SÍNDROME DE SWEET E LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

ONE CASE ILLUSTRATING THE RELATIONSHIP BETWEEN SWEET'S SYNDROME AND SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

10.5380/rmu.v2i2.40986

Marina Câmara de Oliveira¹, Flávia Trevisan², Betina Werner², Graziela Crescente², Jesus Rodriguez Santamaria²

RESUMO

Objetivo: As dermatoses neutrofílicas são manifestações raras nos casos de lúpus eritematoso sistêmico (LES), sendo mais comum seu surgimento em pacientes com diagnóstico prévio. O objetivo deste artigo é ilustrar um caso de síndrome de Sweet em uma paciente portadora de LES. **Métodos:** Relato de caso com base em dados de prontuário e consultas médicas, ilustrado com imagens fotográficas, no qual os autores discutem os possíveis diagnósticos diferenciais e apresentam breve revisão da literatura, com busca no acervo do PubMed a partir das palavras correlacionadas lúpus eritematoso + síndrome de Sweet. **Resultados:** O trabalho relata o caso de uma mulher previamente diagnosticada e em tratamento para lúpus eritematoso sistêmico que manifestou episódios recorrentes da síndrome de Sweet. **Conclusão:** A síndrome de Sweet, ou dermatose neutrofílica febril, se caracteriza por lesões eritematosas, dolorosas e agudas, principalmente em áreas fotoexpostas, mas que também pode ter manifestações extra-cutâneas e mucosa. É dividida em quatro subgrupos: clássica, para-inflamatória, paraneoplásica e farmacológica. Este artigo relata um caso de paciente com lúpus eritematoso associado a síndrome de Sweet.

Palavras chave: Sweet; Lúpus; dermatose neutrofílica

ABSTRACT

Background: The neutrophilic dermatoses are rare manifestations in cases of systemic lupus erythematosus (SLE), its appearance is more common in patients with lupus ever diagnosed. The purpose of this article is to illustrate a case of Sweet's syndrome in a patient with SLE. **Methods:** Case report based on medical records and medical appointments, images and discussion of diagnosis, according to the current literature, with PubMed search from the words lupus erythematosus + Sweet's syndrome correlated. **Results:** This paper reports a case of a woman with previously diagnosed and treated systemic lupus erythematosus manifested by recurrent episodes of Sweet's syndrome. **Conclusions:** The Sweet syndrome, or febrile neutrophilic dermatosis, is characterized by erythematous, painful and acute injuries, especially in areas exposed to sunlight, but can also have extra-cutaneous and mucosal manifestations. It is divided into four groups: classical, para-inflammatory, drug induced and paraneoplastic. This article reports a case of a patient with SLE and Sweet's syndrome.

Key words: Sweet; Lupus; Neutrophilic dermatosis

1- Faculdade de Medicina de Jundiaí

2- Universidade Federal do Paraná

Contato do Autor / Mail to:

Flavia Trevisa - flaviatrevisan1@gmail.com

Rua Marechal Mallet, 181 – São Pedro – São José dos Pinhais, PR – CEP: 83005-530

INTRODUÇÃO

As dermatoses neutrofílicas são raras manifestações nos casos de lúpus eritematoso sistêmico. Menos de 50 casos dessa associação foram descritos^{1,2}. A forma de apresentação pode ir desde lesões sutis até quadro exuberante, como na síndrome de Sweet². O mais comum é o surgimento da dermatose neutrofílica em pacientes com diagnóstico já feito de lúpus, mas há relatos de ocorrência da dermatose previamente ao quadro de lúpus^{2,3,4,5} e, em um estudo de 73 casos, é relatado um quadro de lúpus em paciente com AIDS apresentando síndrome de Sweet.⁶

RELATO DO CASO

Uma paciente feminina, hipertensa, de 40 anos, com diagnóstico de lúpus eritematoso sistêmico há quatro anos e em uso de prednisona 10mg/dia, hidroxiquina 400 mg/dia, metotrexato 12,5 mg/semana, ácido fólico 5 mg/dia e enalapril 10mg/dia, apresentava o segundo episódio de lesões pruriginosas na face, colo, ombros e braços há uma semana. As lesões eram placas arredondadas eritemato-edematosas confluentes, algumas com esmaecimento central (FIGURAS 1 e 2). A paciente não relacionava o aparecimento do quadro cutâneo com fotoexposição, uso de medicações ou alimentos diferentes do habitual. Seus exames laboratoriais mostravam leucocitose com neutrofilia (13790 leucócitos/dl e 7446 neutrófilos/dl), PCR de 3,04 e VHS de 31mm na primeira hora. O estudo anatomopatológico mostrou edema na derme e proeminente exsudato neutrofílico ao redor dos vasos sanguíneos e no interstício, ocasionais linfócitos e eosinófilos, muitos fragmentos nucleares, várias hemácias extravasadas, nenhum sinal de vasculite e membrana basal normal.

A paciente não apresentou melhora clínica com o aumento da dose da prednisona para 40mg/dia por 10 dias, assim foi realizada infusão intravenosa de 100mg de hidrocortisona, com resolução total do quadro cutâneo após 48 horas.

A apresentação clínica da paciente e a análise histológica da lesão cutânea corroboravam para o diagnóstico de síndrome de Sweet, ou dermatose neutrofílica febril aguda.



FIGURA 1: Placas arredondadas eritemato-edematosas confluentes, algumas com esmaecimento central. Região cervical esquerda. FONTE: Os Autores



FIGURA 2: Placas arredondadas eritemato-edematosas confluentes, algumas com esmaecimento central. Ombro esquerdo. FONTE: Os Autores.

DISCUSSÃO

Dermatoses neutrofílicas é a denominação de um grupo heterogêneo de doenças que cursam com desordem de estímulos e proliferação dos neutrófilos. O achado histopatológico comum às doenças desse grupo é de um infiltrado cutâneo neutrofílico, geralmente perivascular, e ausência de vasculite.

Dentre essas dermatoses, além da síndrome de Sweet estão pioderma gangrenoso, doença de Behçet, dermatose pustular subcórnea, pustulose palmo-plantar, acrodermatite contínua de Hallopeau, pustulose exantemática generalizada aguda e a acropustulose infantil.

A síndrome de Sweet se caracteriza por pápulas, nódulos ou placas eritematosas, dolorosas e de aparecimento assimétrico e agudo, principalmente na face, pescoço e extremidades superiores, podendo também acometer mucosa ocular e oral.^{7,8,9} O agrupamento das lesões produz efeito de “montanhas enfileiradas” enquanto o edema faz com que tenha aspecto de pseudovesículas.¹⁰ O quadro cutâneo pode ser precedido de pródromos gripais, como febre, cefaleia, mialgias.⁹ Manifestações extracutâneas como artralgias, artrites, quadro intestinal, pulmonar e neurológico, são relatadas, indicando que a reação neutrofílica pode acometer outros órgãos.^{7,8}

É dividida em quatro subgrupos: a clássica, a para-inflamatória, a paraneoplásica e a farmacológica. A forma clássica, a mais comum, é desencadeada por infecções das vias aéreas ou infecções intestinais e se caracteriza por surtos recorrentes.⁸ A forma paraneoplásica associa-se a tumores sólidos e hematológicos. A forma farmacológica ocorre principalmente com o uso da carbamazepina, sulfas, hidralazina e minociclina.^{7,10} A forma parainflamatória, correspondente a cerca de 16% dos casos e associa-se principalmente às doenças do colágeno, sendo raras as recorrências.⁸ Não apenas a parainflamatória deve ser considerada nos casos de coexistência com o lúpus, já que os pacientes podem estar em uso de alguma droga que desencadeie o quadro neutrofílico. Há ainda a imunossupressão, que facilita a ocorrência de infecções, também possíveis desencadeantes da síndrome de Sweet.

Há diversos diagnósticos diferenciais, sendo os principais o eritema nodoso, o eritema multiforme, bromoderma, erisipelas e outras dermatoses neutrofílicas.^{7,9,10}

A relação com lúpus eritematoso pode confundir e retardar o diagnóstico correto. A predileção dos locais coincide com áreas fotoexpostas, tal quais as lesões do lúpus agudo. Também os pródromos da síndrome de Sweet são coincidentes com os de quadros inflamatórios sistêmicos, inclusive o do próprio lúpus. Ainda, as alterações laboratoriais e proteínas de fase aguda presentes em quadros inflamatórios também são vistas nas doenças auto-imunes em atividade.

Para corroborar o diagnóstico clínico, deve-se buscar pelas alterações laboratoriais como VHS e PCR elevados e neutrofilia com leucocitose. Na histologia, há infiltrado perivascular de neutrófilos na metade superior da derme com severo edema, leucocitoclastia e ausência de deposição fibrinóide na parede do vaso, não havendo vasculite. A derme superior apresenta acentuado edema^{8,9,10}.

Ressaltando a importância da histologia, no caso descrito que não havia alterações na membrana basal, um indicativo para afastar lesões cutâneas próprias do lúpus eritematoso.

A resposta dos pacientes ao tratamento com corticosteroides é ótima. Outras opções terapêuticas são a colchicina e o iodeto de potássio. Na segunda linha estão dapsona, anti-inflamatórios, tetraciclina e a ciclosporina.⁸

Dos critérios diagnósticos propostos em 1986 por Su e Liu e modificados em 1994 por von den Driesch⁷ (maiores: 1- aparecimento agudo de placas eritematosas e dolorosas, 2- histopatologia com infiltrado de predomínio neutrofílico na derme, sem vasculite; menores: 1- febre acima de 38°C, 2- quadro prévio de infecção respiratória ou gastrointestinal ou associação com vacinação, gestação, neoplasia ou doença inflamatória, 3- alterações laboratoriais de VHS > 20mm, proteína C reativa positiva, leucócitos > 8000/dl, mais de 70% de neutrófilos no hemograma, 4- boa resposta ao tratamento com corticoide ou iodeto de potássio), a paciente apresentava ambos os critérios maiores e três dos critérios menores, o que confirmava o diagnóstico de síndrome de Sweet (necessários dois critérios maiores e pelo menos dois menores) (TABELA 1).

TABELA 1: Critérios diagnósticos propostos em 1986 por Su e Liu e modificados em 1994 por von den Driesch.

Maiores	Aparecimento agudo de placas eritematosas e dolorosas
	Histopatologia com infiltrado de predomínio neutrofílico na derme, sem vasculite
Menores	Febre acima de 38°C
	Quadro prévio de infecção respiratória ou gastrointestinal ou associação com vacinação, gestação, neoplasia ou doença inflamatória
	Uma das alterações laboratoriais <ul style="list-style-type: none"> • VHS > 20mm • proteína C reativa positiva • leucócitos > 8000/dl • > 70% de neutrófilos no hemograma
	boa resposta ao tratamento com corticoide ou iodeto de potássio
Diagnóstico	Dois critérios maiores e pelo menos dois menores

FONTE: Adaptado de Almeida, ACC, et al.⁷

CONCLUSÃO

No caso relatado, a paciente apresentou o quadro compatível com síndrome de Sweet mesmo estando com bom controle do quadro de lúpus e apesar do uso contínuo de baixa dose de corticoide. A melhora após infusão intravenosa de hidrocortisona foi total e não houve recidiva após o período de um ano de seguimento, no qual manteve o tratamento inicial do lúpus.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tsuji H, Yoshifuji H, Nakashima R, et al. Sweet's syndrome associated with systemic lupus erythematosus: a case report and review of literature. *J Dermatol*. 2013; 40(8):641-8.
2. Larson AR, Grantes SR. Systemic lupus erythematosus-associated neutrophilic dermatoses – an underrecognized neutrophilic dermatoses in patients with systemic lupus erythematosus. *Hum Pathol*. 2014; 45(3):598-605.
3. Pavlidakey P, Mills O, Bradley S, Casey J, Morgan MB. Neutrophilic dermatosis revisited: an initial presentation of lupus? *J Am Acad Dermatol*. 2012; 67(1):e29-35.
4. Fernandes NF, Castelo-Soccio L, Werth V. Sweet syndrome Associated with new-onset systemic lupus erythematosus in a 25-year-old man. *Archives of Dermatology*. 2009; 145(5):608-9.
5. Hou TY, Chang DM, Gao HW, et al. Sweet's syndrome as an initial presentation in systemic lupus erythematosus: a case report and review of the literature. *Lupus*. 2005; 14(5):399-402.
6. Rochoael MC, Pantaleao L, Vilar EAG, et al. Sweet's syndrome: study of 73 cases, emphasizing histopathological findings. *An Bras Dermatol*. 2011; 86(4):702-7.
7. Almeida, ACC, et al. Dermatose neutrofílica febril aguda (Síndrome de Sweet): uma causa a ser considerada no diagnóstico diferencial dos distúrbios inflamatórios cutâneos associados a processos febris. *Revista de Ciências Médicas*. 2012; 16(2).
8. Ginarte M, Toribio J. Síndrome de Sweet. *Med Clin (Barc)*. 2009; 133(1): 31-5
9. Timbó, RPF et al. Síndrome de Sweet- Relato de caso e revisão de como investigar e tratar. *Revista da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia*. 2013; 71.1: 79-84.
10. Azulay RD, Azulay DR. Dermatoses neutrofílicas. In: *Dermatologia*. 3a. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2004. p. 115-6