

Síndrome de Sweet subcutânea associada ao início de doença de Behçet^{☆,☆☆}



Prezado Editor,

A síndrome de Sweet (SS) é a forma mais frequente de dermatose neutrofílica.¹ Algumas variantes raras foram descritas, como a SS subcutânea, que costuma se apresentar clinicamente como nódulos inflamatórios semelhantes ao eritema nodoso.^{1,2} A doença de Behçet (DB) é uma doença multissistêmica com apresentação variada: pápulas, pústulas ou lesões semelhantes a eritema nodoso na pele.³

Este é o relato de um caso de SS subcutânea e DB na mesma paciente, dada sua associação extremamente rara.

Mulher de 72 anos de idade, saudável, veio à consulta em razão da presença de nódulos eritematosos dolorosos nas extremidades, com duas semanas de evolução, associados à febre e artralgias. O exame físico revelou nódulos subcutâneos eritematosos nas extremidades, artrite e úlceras orais (figs. 1 e 2). Os exames laboratoriais mostraram: hemograma com 5.850 leucócitos /L (80% neutrófilos), velocidade de hemossedimentação de 70 mm/h, e proteína C-reativa de 158 mg/L. Glicemia, funções hepática, renal e tireoidiana eram normais. Sorologia viral (hepatite B e C, HIV), culturas de sangue e urina, sorologia para *Mycoplasma pneumoniae* e estudos de autoimunidade foram todos negativos. A biópsia de pele revelou dermo-hipodermite neutrofílica, paniculite mista, com vasculite de vasos médios-pequenos (fig. 3). Com esses achados, postulou-se o diagnóstico de SS subcutânea e indicou-se prednisona 0,5 mg/kg/dia. A paciente evoluiu sem febre e houve resolução completa das lesões cutâneas após 72 horas de tratamento. Entretanto, ela desenvolveu vermelhidão nos olhos. A avaliação oftálmica diagnosticou uveíte intermediária. O teste HLA-B51 foi positivo. Diante desses achados, somados ao histórico de úlceras orais recorrentes, foi feito o diagnóstico de DB e iniciado o tratamento com pulsos mensais de 300 mg de ciclofosfamida. Houve evolução favorável e remissão completa após o primeiro pulso.

A SS subcutânea estaria no mesmo espectro da paniculite neutrofílica.^{1,2} A paciente atendeu aos critérios diagnósticos modificados de SS (Su e Liu)¹ e também aos critérios diagnósticos de DB (*International Study Group*).³

Há poucos estudos que descrevem a associação entre as duas doenças.³ De acordo com a literatura revisada, o presente relato é o primeiro caso da variante subcutânea de SS associada à DB. Em séries histopatológicas de SS, a presença de vasculite foi relatada em até 73% dos casos.⁴ Por outro lado, em uma série de 26 casos de quadros clínicos semelhantes ao eritema nodoso no contexto de DB, verificou-se que 73% não apresentavam achados clássicos



Figura 1 Nódulos eritematosos subcutâneos nas coxas e pernas.



Figura 2 Úlceras orais.

de eritema nodoso, mas sim paniculite mista ou lobular com presença de vasculite, e em vários casos um infiltrado abundante de neutrófilos.⁵ Isso sugere que alguns desses pacientes podem atender aos critérios para SS subcutânea e que a sobreposição de DB pode levar ao subdiagnóstico da SS.

Acreditamos que a relação entre as duas doenças é mais do que mera coincidência. A SS pode representar um marcador para a atividade da DB, pois na maioria dos casos

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2020.07.021>

☆ Como citar este artigo: Vargas-Mora P, Valenzuela F, Kaplan V, Carreño L. Subcutaneous Sweet's syndrome associated with the onset of Behçet's disease. *An Bras Dermatol*. 2021;96:644-5.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital Clínico, Universidad de Chile, Santiago, Chile.

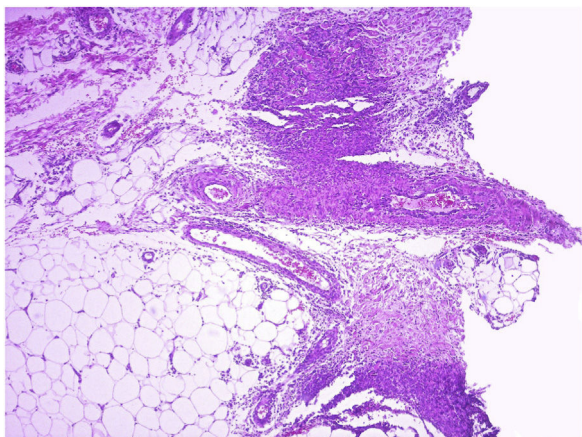


Figura 3 Infiltrado inflamatório neutrofílico na hipoderme e paredes vasculares, (Hematoxilina & eosina, 40×).

relatados ela se apresenta na fase aguda ou antes de uma exacerbação, que está correlacionada à evolução clínica da paciente no presente caso.⁵

Estudos futuros são necessários para avaliar a ampla variabilidade clínica de ambas as doenças e a forma como se relacionam, provavelmente de forma contínua dentro do espectro das ainda mal compreendidas dermatoses neutrofílicas.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Pablo Vargas-Mora: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Fernando Valenzuela: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Viera Kaplan: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica do manuscrito.





Laura Carreño: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Nelson CA, Stephen S, Ashchyan HJ, James WD, Micheletti RG, Rosenbach M. Neutrophilic dermatoses: Pathogenesis Sweet syndrome, neutrophilic eccrine hidradenitis, and Behçet disease. *J Am Acad Dermatol.* 2018;79:987-1006.
2. Guhl G, García-Díez A. Subcutaneous sweet syndrome. *Dermatol Clin.* 2008;26, 541-ix.
3. Wu F, Luo X, Yuan G. Sweet's syndrome representing a flare of Behçet's disease. *Clin Exp Rheumatol.* 2009;27 2 Suppl 53:S88-90.
4. Ratzinger G, Burgdorf W, Zelger BG, Zelger B. Acute febrile neutrophilic dermatosis: a histopathologic study of 31 cases with review of literature. *Am J Dermatopathol.* 2007;29:125-33.
5. Misago N, Tada Y, Koarada S, Narisawa Y. Erythema Nodosum-like Lesions in Behçet's Disease: A Clinicopathological Study of 26 Cases. *Acta Derm Venereol.* 2012;92:681-6.

Pablo Vargas-Mora ^{a,*}, Fernando Valenzuela ^a,
Viera Kaplan ^a
e Laura Carreño ^b

^a *Departamento de Dermatologia, Faculdade de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile*

^b *Serviço de Patologia, Hospital Clínico Universidad de Chile, Santiago, Chile*

* Autor para correspondência.

E-mail: pablovargas.med@gmail.com (P. Vargas-Mora).

Recebido em 20 de abril de 2020; aceito em 5 de julho de 2020

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2021.07.015>
2666-2752/ © 2021 Sociedade Brasileira de Dermatologia.
Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).