

Síndrome de Sweet: relato de caso de um acontecimento raro

Sweet's Syndrome: case report of a rare occurrence

Síndrome de Sweet: reporte de caso de uma ocorrência rara

Recebido: 06/11/2021 | Revisado: 12/11/2021 | Aceito: 13/11/2021 | Publicado: 24/11/2021

Cleber Queiroz Leite

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7847-1166>
Centro Universitário São Lucas, Brasil
E-mail: cleberqueiroz05@hotmail.com

Brian França dos Santos

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1574-630X>
Universidade Iguçu, Brasil
E-mail: drbrianfranca@hotmail.com

Messias Genézio Santana da Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8199-5374>
Centro Universitário São Lucas, Brasil
E-mail: messias.g.santana@gmail.com

Stefany Ohana Oliveira Costa Borges

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2669-1068>
Centro Universitário São Lucas, Brasil
E-mail: skarlet.ohana@gmail.com

Resumo

A síndrome de Sweet (SS) é uma condição inflamatória sistêmica rara, que se caracteriza-se pelo aparecimento súbito de placas e nódulos cutâneos eritemo-edematoso, relacionados a sintomas sistêmicos e a infiltração de neutrófilos maduros a estudos histopatológicos. Atualmente a doença é classificada em três categorias: clássica (idiopática), associada à malignidade e induzida por drogas, sendo que a clássica constitui a maioria dos casos. Nesse contexto, apresentamos um caso de um homem de 72 anos com quadro típico da forma clássica de Síndrome de Sweet, onde apresentou regressão das lesões após 2 semanas de tratamento, sendo que nesses casos a regressão inicia-se 72 horas após o início da corticoterapia sistêmica. Apesar da Síndrome de Sweet ser uma doença rara, com o diagnóstico e a instauração terapêutica adequada e com a utilização da corticoterapia sistêmica, os resultados acabam sendo extremamente rápidos e favoráveis aos seus portadores. Assim sendo, o diagnóstico e a classificação da forma da Síndrome de Sweet concede um direcionamento terapêutico adequado, tendo em vista que nos casos em que são induzidos por drogas ou associados a neoplasias, só existem respostas terapêuticas satisfatórias e duradouras, quando se realiza o tratamento da doença de base e a suspensão da droga causadora, respectivamente.

Palavras-chave: Síndrome de Sweet; Corticoide; Dermatose neutrofilica aguda febril; Infiltração de neutrófilos.

Abstract

Sweet's syndrome (SS) is a rare systemic inflammatory condition, which is characterized by the sudden appearance of erythemaedematous cutaneous plaques and nodules, related to systemic symptoms and infiltration of mature neutrophils in histopathological studies. Currently, the disease is classified into three categories: classic (idiopathic), associated with malignancy and drug-induced, and the classic constitutes the majority of cases. In this context, we present a case of a 72-year-old man with a typical picture of the classic form of Sweet's Syndrome, where he presented regression of the lesions after 2 weeks of treatment, and in these cases the regression starts 72 hours after the start of corticosteroid therapy. systemic. Despite Sweet's Syndrome being a rare disease, with the diagnosis and proper therapeutic establishment and with the use of systemic corticotherapy, the results end up being extremely fast and favorable to its patients. Therefore, the diagnosis and classification of the form of Sweet's Syndrome provides an adequate therapeutic direction, considering that in cases in which they are induced by drugs or associated with cancer, there are only satisfactory and lasting therapeutic responses, when the treatment is carried out. of the underlying disease and discontinuation of the causative drug, respectively.

Keywords: Sweet's Syndrome; Corticosteroids; Febrile acute neutrophilic dermatosis; Neutrophil infiltration.

Resumen

El síndrome de Sweet (SS) es una enfermedad inflamatoria sistémica poco frecuente, que se caracteriza por la aparición repentina de placas y nódulos cutáneos eritemoedematosos, relacionados con síntomas sistémicos e infiltración de neutrófilos maduros en estudios histopatológicos. Actualmente, la enfermedad se clasifica en tres categorías: clásica (idiopática), asociada a malignidad e inducida por fármacos, y la clásica constituye la mayoría de los casos. En este contexto, presentamos el caso de un hombre de 72 años con un cuadro típico de la forma clásica del Síndrome de Sweet, donde presentó regresión de las lesiones a las 2 semanas de tratamiento, y en estos casos la regresión comienza a las 72

horas. después del inicio de la terapia con corticosteroides sistémicos. A pesar de que el Síndrome de Sweet es una enfermedad rara, con el diagnóstico y establecimiento terapéutico adecuado y con el uso de corticoterapia sistémica, los resultados terminan siendo sumamente rápidos y favorables para sus pacientes. Por tanto, el diagnóstico y clasificación de la forma del Síndrome de Sweet proporciona una adecuada orientación terapéutica, considerando que en los casos en que son inducidos por fármacos o asociados a neoplasias, solo existen respuestas terapéuticas satisfactorias y duraderas, cuando se realiza el tratamiento. de la enfermedad subyacente y la interrupción del fármaco causante, respectivamente.

Palabras clave: Síndrome de Sweet; Corticosteroides; Dermatitis neutrofílica aguda febril; Infiltración de neutrófilos.

1. Introdução

Síndrome de Sweet (SS) ou Dermatose Neutrofílica Febril Aguda, é uma condição inflamatória sistêmica rara que se caracteriza por febre e pelo aparecimento abrupto de placas e nódulos cutâneos eritemo-edematoso, pápulas e infiltração neutrofílica dérmica que na histopatologia apresenta rápida resposta ao uso de corticoterapia sistêmica (Mollaeian et al., 2019).

A Síndrome de Sweet foi originalmente descrita pelo Dr. Robert Sweet em 1964, como “Dermatose Neutrofílica febril aguda”, tendo como base a apresentação clínica-patológica de 8 mulheres que apresentavam febre de início agudo, placas eritematosas sensíveis com infiltração neutrofílica densa na derme e leucocitose (Smith & Williams, 2017). Essas mulheres não apresentavam evidências de infecções e apresentavam respostas rápida ao uso dos corticosteroides (Vithoosan et al., 2019). Após esses relatos iniciais, milhares de novos casos foram descritos na literatura, levando assim a uma melhor compreensão e reconhecimento de uma infinidade de variantes clínicas e classificações da Síndrome de Sweet (Heath & Ortega-Loayza, 2019).

Atualmente a doença é classificada em três categorias: clássica (idiopática), associada à malignidade e induzida por drogas, sendo que a clássica constitui a maioria dos casos, no entanto, a Síndrome de Sweet associada à malignidade acaba constituindo uma parcela significativa e das categorias existentes é a mais provável de ocorrer em associação a neoplasias hematológicas, em vez de tumores sólidos (Kelly et al., 2021).

A Síndrome de Sweet é encontrada sobretudo em pessoas de 30 a 50 anos, apresentando uma incidência rara em crianças, sendo que o subtipo clássico e induzido por drogas acabam sendo mais comum no sexo feminino, já o subtipo associado a malignidade não possui predileção por nenhum gênero (Graça-Santos et al., 2020).

A patogenia da Síndrome de Sweet é desconhecida, porém as citocinas aparenta desempenhar um papel importante, sobretudo os fatores estimuladores das colônias de macrófagos e granulócitos, assim como os interferon-gama e as interleucinas, IL-3, IL-1, IL-8 e IL6 (Scottonl et al., 2016). Existe relatos do aumento na frequência de HLA-Bw54 entre japoneses acometidos pela síndrome, porém a mesma informação não foi observada em caucasianos, há relatos ainda que a patogênese da doença esteja envolvida com a mutagenicidade no gene da tirosina fosfatase do tipo 6 (Calderón et al., 2017).

2. Metodologia

Os dados foram alcançados por meio da coleta de dados do prontuário, através da anamnese e exame físico do paciente. Dessa forma, o paciente realizou a consulta em um ambulatório escola de uma instituição privada do estado de Rondônia, onde o mesmo preencheu um termo de consentimento, ao qual aceitava ser atendido por alunos do curso de medicina, sob supervisão de médicos/preceptores da instituição e que de forma indireta, autorizava também a utilização do seu prontuário para fins científico. Sendo assim, o paciente preencheu o termo de consentimento livre e foi esclarecido no momento da sua consulta, sobre a participação na pesquisa, respeitando assim os princípios éticos da declaração de Helsinque.

O presente trabalho, trata-se de um relato de caso fundamentado nos estudos de Ventura, 2007 ao qual mostra o relato de caso como uma maneira de analisar de modo detalhado um caso individual, buscando explicar a dinâmica e a patologia de uma determinada doença.

Para a revisão bibliográfica, foram analisados artigos pertencentes as bases de dados do Google Scholar, Pubmed e

Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) que se correlacionava com o tema abordado.

3. Relato de Caso

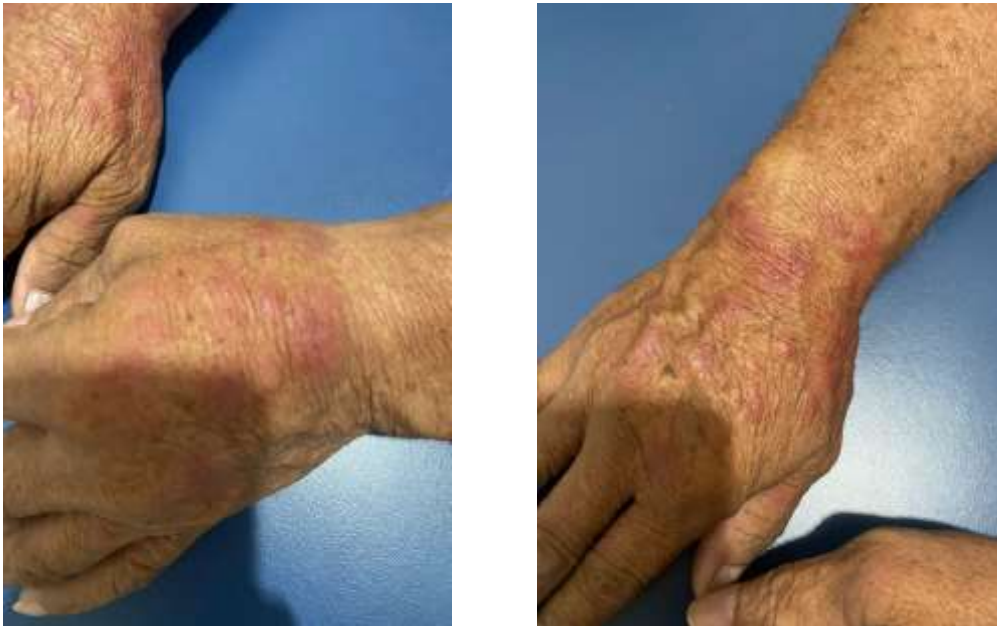
Paciente masculino, 72 anos, natural de Ariquemes/RO e residente em Porto Velho/RO, aposentado, procurou auxílio médico devido o aparecimento súbito de múltiplas pápulas e placas eritematosas há aproximadamente 5 dias, ao qual vinha aumentando a quantidade desde então. Ao exame dermatológico apresentava múltiplas pápulas e placas eritematosas em região posterior do tórax, apresentando formato oval, com aproximadamente 4 cm e bordas com contornos regulares, sensibilidade preservada e não descamativa (Figura 1). Apresentando ainda, múltiplas pápulas eritematosas em dorso de ambas as mãos (Figura 2), associado a febre aferida de 38°C. Portador de hipertensão arterial sistêmica e hiperplasia prostática benigna em uso de losartana, doxazosina e fislaterida.

Figura 1. Lesões elementares na região posterior do tórax.



Fonte: Autores (2021).

Figura 2. Dorso de ambas as mãos com pápulas eritematosas.



Fonte: Autores (2021).

4. Discussão

A Síndrome de Sweet é uma doença de incidência rara e que apresenta um prognóstico variável (Lee & Choi, 2016). Porém, apesar de sua raridade existe inúmeras publicações em periódicos médicos (Siedlikowski & Lacroix, 2019). Os autores apresentam um caso de Síndrome de Sweet de forma clássica.

Os critérios diagnósticos amplamente utilizados para a Síndrome de Sweet incluem a presença de dois critérios principais e quatro critérios menores, sendo necessário para fechar o diagnóstico a presença de dois critérios principais e pelo menos dois dos quatro critérios menores (Chi et al., 2017).

No caso relatado, o paciente apresentava aparecimento súbito de múltiplas pápulas e placas eritematosas, ao qual vinha aumentando a quantidade desde então, associado a febre aferida de 38°C. Após levantar-se a hipótese diagnóstica que o caso se tratava de Síndrome de Sweet, lhe foi prescrito Prednisona 40mg para tomar 01 comprimido/dia por 4 semanas. Após isso, 01 semana tomando 20mg, 01 comprimido/dia. Na 6ª semana, tomar 10mg, 01 comprimido/dia e cessar ao fim da 6ª semana.

Após duas semanas de tratamento, o paciente retornou ao ambulatório e as lesões elementares na sua pele tinham sofrido regressão, corroborando assim no fechamento da hipótese diagnóstica.

O tratamento padrão-ouro para Síndrome de Sweet é a corticoterapia sistêmica, sendo que as lesões tendem a apresentar regressão em 72 horas após o início da medicação (PĂtraȘcu et al., 2020). Já em casos que as lesões são bem localizadas, podem ser tratadas com corticoides intralesionais ou tópicos (Liaw, 2017). Nos casos que o paciente não realiza o tratamento, essas lesões elementares na pele podem persistir de semanas até meses (Yeom et al., 2017).

Como tratamento de segunda linha na Síndrome de Sweet são referidos: clofazimina (100-200 mg/dia), ciclosporina (2-4 mg/kg/dia), dapsona (100-200 mg/dia) e indometacina (50-15 mg/dia) (Dong et al., 2020). Nos casos de Síndrome de Sweet associado a malignidades hematopoiéticas, o único tratamento realmente eficaz é o transplante de medula (Juan et al., 2015). O prognóstico da doença acaba dependendo da causa base e de acontecimento extra cutâneo (Bancu et al., 2016).

Sendo assim, o tratamento para Síndrome de Sweet é através da corticoterapia, ao qual apresenta resultados rápidos e efetivos, ajudando a confirmar o diagnóstico e ajudando ainda como critérios menores de diagnóstico em casos que precise realizar diagnóstico diferencial (Mudroch et al., 2020).

Entre os diagnósticos diferenciais da Síndrome de Sweet estão: a celulite, eritema multiforme, vasculite leucocitoclástica, eritema elevatum diutinum, leucemia cútis, pioderma gangrenoso e eritema nodoso hansênico (Fujiii et al., 2017).

O eritema multiforme é o principal diagnóstico diferencial da Síndrome de Sweet (Nelson et al., 2018). Porém, ele não apresenta alterações histopatológicas, alterações laboratoriais e não responde tão rapidamente a corticoterapia como na Síndrome de Sweet (Nofal et al., 2017).

5. Conclusão

Apesar da Síndrome de Sweet ser uma doença rara, com o diagnóstico e a instauração terapêutica adequada e com a utilização da corticoterapia sistêmica, os resultados acabam sendo extremamente rápidos e favoráveis aos seus portadores. Assim sendo, o diagnóstico e a classificação da forma da Síndrome de Sweet concede um direcionamento terapêutico adequado, tendo em vista que nos casos em que são induzidos por drogas ou associados a neoplasias, só existem respostas terapêuticas satisfatórias e duradouras, quando se realiza o tratamento da doença de base e a suspensão da droga causadora, respectivamente.

Referências

- Bancu, L. A., Ureche, C., Craciun, N. M., & Marian, D. (2016). A case of Sweet's syndrome associated with uveitis in a young male with ulcerative colitis. *Roman J Morphol Embryol*, 57, 1145-7.
- Calderón H, P., Águila B, V., & Manfredi S, J. (2017). Síndrome de Sweet: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev. Hosp. Clin. Univ. Chile*, 85-89.
- Chi, S., Leung, M., Carmichael, M., Royer, M., & Cho, S. (2017). Atypical Histiocyte-Rich Sweet's Syndrome. *Case reports in dermatological medicine*, 2017.
- Dong, R. J., Huang, S. Z., Upadhyay, P., Shrestha, S., Zhai, Y. J., & Li, Y. Y. (2020). Thalidomide in the treatment of Sweet's syndrome and eosinophilic folliculitis associated with immune reconstitution inflammatory syndrome. *Frontiers in medicine*, 6, 343.
- Fujii, A., Mizutani, Y., Hattori, Y., Takahashi, T., Ohnishi, H., Yoshida, S., & Seishima, M. (2017). Sweet's syndrome successfully treated with granulocyte and monocyte adsorption apheresis. *Case reports in dermatology*, 9(2), 13-18.
- Graça-Santos, L., Kieselova, K., Montenegro-Sá, F., Guardado, J., & Morais, J. (2020). Comprometimento cardíaco na síndrome de sweet: um achado raro numa doença rara. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, 115, 6-9.
- Heath, M. S., & Ortega-Loayza, A. G. (2019). Insights into the pathogenesis of sweet's syndrome. *Frontiers in immunology*, 10, 414.
- Juan, C. K., Shen, J. L., Yang, C. S., Liu, K. L., & Yen, C. Y. (2015). Sweet's syndrome associated with Mycobacterium kansasii infection in an immunocompetent woman. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*, 13(9), 921-923.
- Kelly, L., Justine, S., Brandon, G., Sandra, H., & Gwyn, R. (2021). Sweet syndrome with bitter outcomes in cervical cancer: A case report. *Gynecologic Oncology Reports*, 36, 100749.
- Lee, J. H., & Choi, H. J. (2016). Necrotising fasciitis by steroid-induced Sweet's syndrome: a case report. *International wound journal*, 13(5), 1057.
- Liaw, T. Y. (2017). A case of Sweet syndrome successfully treated by anti-inflammatory property of doxycycline. *Journal of the Formosan Medical Association= Taiwan yi zhi*, 116(9), 723-724.
- Mollaiean, A., Roudsari, H., & Talebi, E. (2019). Sweet's syndrome: A classical presentation of a rare disease. *Journal of investigative medicine high impact case reports*, 7, 2324709619895164.
- Mudroch, S. M., Rohan, C., Conger, N. G., & Lindholm, D. A. (2020). Sweet Syndrome in an Elderly Man With Well-Controlled Human Immunodeficiency Virus. *Cureus*, 12(9).
- Nelson, C. A., Stephen, S., Ashchyan, H. J., James, W. D., Micheletti, R. G., & Rosenbach, M. (2018). Neutrophilic dermatoses: pathogenesis, Sweet syndrome, neutrophilic eccrine hidradenitis, and Behçet disease. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 79(6), 987-1006.
- PĂtraȘcu, V., Geoloaica, L. G., & Ciurea, R. N. (2020). Recurrent Idiopathic Sweet Syndrome-Case Report and Literature Review. *Current Health Sciences Journal*, 46(1), 90.
- ScottonI, M. F., TondinI, A. A. R., da FonsecaI, A. G. N., de SousaI, J. T., HaddadII, G. R., SilveirasIII, M. R. C., & StolfIII, H. O. (2016). Síndrome de Sweet clássica: relato de caso típico. *Revista diagnóstico e tratamento • volume 21 • edição*, 20.
- Siedlikowski, S. T., & Lacroix, J. D. (2019). Sweet's syndrome and fistulizing Crohn's disease: A case report. *SAGE open medical case reports*, 7, 2050313X19850968.

Smith, C. R., & Williams, P. (2017). Sweet's syndrome in a patient with chronic lymphocytic leukaemia. *Case Reports*, 2017, bcr-2017.

Ventura, M. M. (2007). O estudo de caso como modalidade de pesquisa. *Revista SoCERJ*, 20(5), 383-386.

Vithoosan, S., Thanushah, B., Piranavan, P., Gamlaksha, D., Karunatilake, H., & Jayanaga, A. (2019). A rare case of Sweet syndrome secondary to melioidosis. *BMC dermatology*, 19(1), 1-4.

Yeom, S. D., Ko, H. S., Moon, J. H., Kang, M. J., Byun, J. W., Choi, G. S., & Shin, J. (2017). Histiocytoid Sweet syndrome in a child without underlying systemic disease. *Annals of dermatology*, 29(5), 626-629.