

# Síndrome de Sweet associada a linfoma de Hodgkin – Relato de caso\*

Sweet's Syndrome associated with Hodgkin's Disease - Case report

Carolina Villela da Rocha Miranda<sup>1</sup>  
Daniel Lago Obadia<sup>2</sup>  
Maria de Fátima Scotelaro Guimarães Alves<sup>4</sup>

Fernanda de Marca Filgueiras<sup>1</sup>  
Alexandre Carlos Gripp<sup>3</sup>

**Resumo:** A síndrome de Sweet é enfermidade cutânea rara e de etiologia pouco esclarecida. Cerca de 20% dos casos são associados a neoplasias hematológicas, sendo raros os casos relacionados à doença de Hodgkin. Relata-se caso de paciente masculino de 57 anos que desenvolveu a síndrome concomitantemente à neoplasia. As doenças foram controladas com o tratamento específico.

**Palavras-chave:** Doença de Hodgkin; Neoplasias hematológicas; Síndrome de Sweet

**Abstract:** Sweet's syndrome is a rare cutaneous disease of unknown etiology. About 20% of the cases are associated with hematological neoplasms, and cases related with Hodgkin's disease are rare. We present the case of a 57-year old male patient who developed the syndrome concomitantly with the neoplasm. The diseases were controlled with specific treatment.

**Keywords:** Hematologic neoplasms; Hodgkin disease; Sweet syndrome

## INTRODUÇÃO

A doença de Hodgkin é uma neoplasia de origem linfoide caracterizada por proliferação de células de morfologia variável, normalmente linfócitos B multinucleados, denominadas células de Reed-Sternberg.<sup>1</sup> Esse tipo de linfoma foi descrito por Thomas Hodgkin em 1832 e Samuel Wilks em 1856. Acomete normalmente mais pacientes do sexo masculino na terceira e sexta décadas de vida.<sup>1</sup> Já a síndrome de Sweet foi descrita em 1964 por Robert Douglas Sweet e é definida pelo surgimento de pápulas e nódulos eritematosos comumente na face, pescoço e membros superiores, associados a febre e leucocitose neutrofílica. Apresenta resposta rápida e eficaz ao uso de corticosteroide sistêmico.<sup>2</sup> A síndrome pode ser associada em 20% dos casos com neoplasias, sendo que a mais comum é a leucemia mieloide aguda.<sup>3</sup> Há

também associação com distúrbios mieloproliferativos e linfoproliferativos, carcinomas e síndromes mielodisplásicas. Existem poucos relatos de caso na literatura descrevendo associação entre linfoma de Hodgkin e síndrome de Sweet. Com isso, apresentamos o caso de um paciente em que as lesões cutâneas surgiram concomitantemente ao diagnóstico da neoplasia.

## RELATO DO CASO

Paciente masculino de 57 anos, referindo surgimento de lesões eritematosas nas mãos, braços, pés e tronco havia dois meses, após quadro gripal. Concomitantemente surgiram lesões aftoides orais, febre (não aferida) e emagrecimento progressivo de 14 kg. Ao exame físico observavam-se placas eritema-

Recebido em 24.02.2010.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 24.08.2010.

\* Trabalho realizado na Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest*: None

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding*: None

<sup>1</sup> Médica pós-graduanda em dermatologia pela Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

<sup>2</sup> Pós-graduado em dermatologia pela Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ); professor substituto de dermatologia da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

<sup>3</sup> Mestre em dermatologia pela Universidade Federal Fluminense (UFF); professor assistente de dermatologia da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

<sup>4</sup> Doutora em dermatologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ); professora adjunta de dermatologia da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

tosas de 0,3 a 1,5 cm, algumas com pseudovesiculação, no dorso, braços, mãos, pernas e pés, além de ulcerações orais (Figura 1). Também havia linfonodo supraclavicular esquerdo palpável, medindo cerca de 2 cm de diâmetro. Os exames laboratoriais revelaram velocidade de hemossedimentação (VHS) de 46 mm/h e ausência de leucocitose ou neutrofilia.

Em face dos achados clínicos, suspeitou-se de síndrome de Sweet e foi realizada biópsia de lesão papulosa no dorso. O exame histopatológico mostrava epiderme algo retificada, com edema da derme papilar e infiltrado inflamatório difuso na derme reticular, constituído por neutrófilos e alguns linfócitos (Figura 2). Assim, foi iniciada terapia com prednisona 0,5 mg/kg/dia, com involução inicial das lesões e recorrência delas com a redução da dose. Pela presença de linfonodomegalia supraclavicular, foi solicitada tomografia computadorizada do tórax, que evidenciou linfonodomegalia mediastinal. Na tomografia do abdome foi observada linfonodomegalia das cadeias celiaca e para-aórtica direita. Procedeu-se ao exame histopatológico do linfonodo supraclavicular esquerdo, que diagnosticou linfoma de Hodgkin clássico, com padrão imunoistoquímico positivo para CD15 e CD30 (Figuras 3 e 4). O serviço de hematologia classificou o quadro como linfoma de Hodgkin no estágio 3B, iniciando protocolo ABVD (adriamicina, vimblastina, dacarbazina e bleomicina). Foram feitos oito ciclos de medicação, com controle das lesões neoplásicas e da síndrome de Sweet até o momento.

## DISCUSSÃO

A síndrome de Sweet é uma dermatose neutrofílica febril aguda, caracterizada por febre, neutrofilia,



FIGURA 1: Pápulas e placas eritematosas no tronco e nos braços

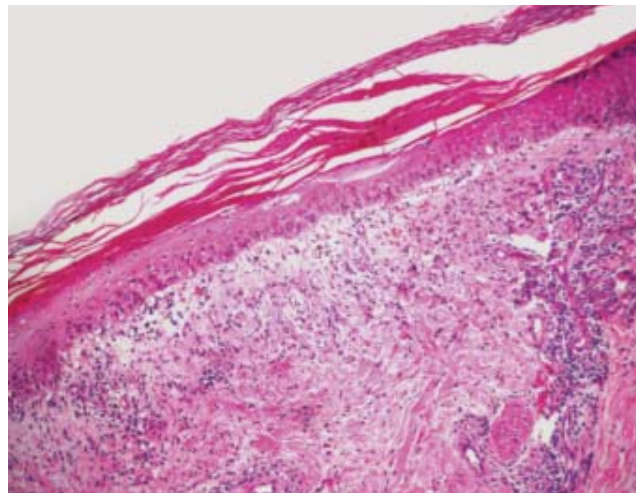


FIGURA 2: Derme papilar edemaciada com infiltrado de neutrófilos e linfócitos (HE, 100x)

lesões cutâneas eritematosas e dolorosas, denso infiltrado de neutrófilos maduros, principalmente na derme superior, e uma dramática resposta à corticoterapia sistêmica. A dermatose se caracteriza por aparência de pápulas e placas eritematosas com aspecto de pseudovesiculação e com distribuição assimétrica, principalmente na face, pescoço e extremidades superiores, podendo ser induzidas por trauma e normalmente envolvendo sem deixar cicatrizes. Manifestações extracutâneas são menos comuns.<sup>1,2</sup>

A síndrome de Sweet apresenta três formas clínicas: clássica, induzida por drogas e associada a neoplasias malignas.<sup>3</sup> A forma associada a neoplasias malignas ocorre aproximadamente em 20% dos pacientes, relacionando-se a neoplasias hematológicas

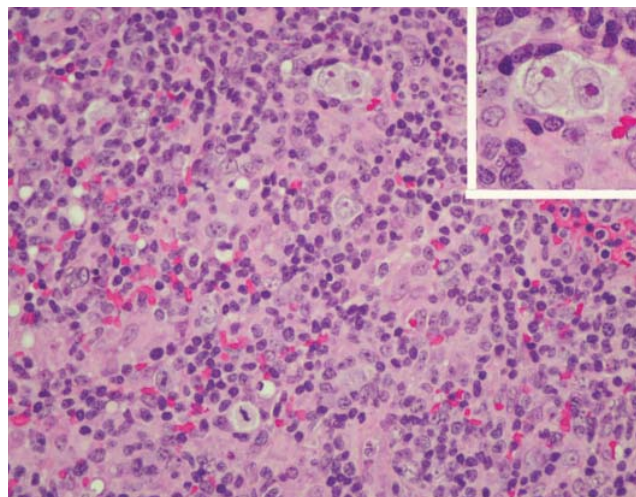


FIGURA 3: Exame histopatológico de tecido linfóide corado pela HE mostrando infiltrado difuso de linfócitos – alguns pleomórficos –, plasmócitos e hemácias (aumento de 400x). À direita, detalhe da célula binucleada de Reed-Sternberg

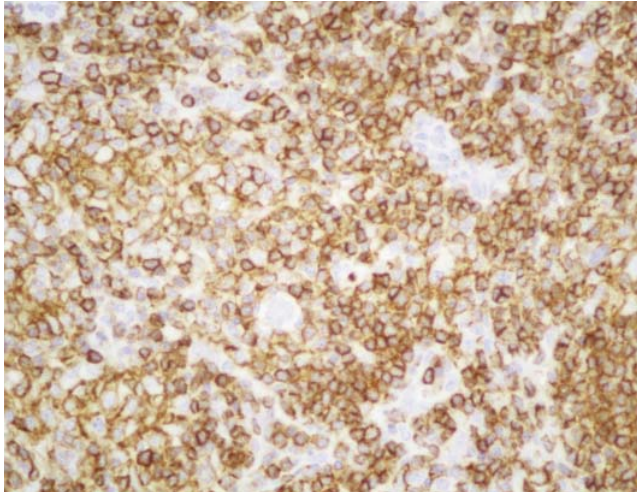


FIGURA 4: Fotomicrografia mostrando padrão imunoistoquímico positivo para antígeno CD30 (aumento de 400x)

(principalmente leucemia mieloide aguda) e tumores sólidos (mama, trato genitourinário e trato gastrointestinal). Acomete igualmente ambos os sexos e é menos frequentemente precedida por infecção do trato respiratório superior.<sup>3-5</sup> As lesões cutâneas, quando ocorrem, podem representar recidiva da neoplasia. Elas são mais difusamente distribuídas, acometem

mais membros inferiores e podem apresentar bolhas, ulcerações e/ou mimetizar lesões de pioderma gangrenoso.<sup>6,7</sup> O acometimento da mucosa oral está mais frequentemente associado a desordens hematológicas. Anemia, neutropenia ou ausência de neutrofilia e contagem anormal de plaquetas podem ocorrer. Doenças mielodisplásicas, como policitemia vera, já foram relatadas associadas à síndrome.<sup>8</sup> Apesar de incomum, a síndrome de Sweet normalmente precede a neoplasia hematológica.<sup>9</sup> As lesões cutâneas respondem à corticoterapia sistêmica, porém as recorrências são maiores com a redução da dose. Pode ocorrer também a cura da dermatose com o tratamento bem sucedido da neoplasia.

A associação da doença de Hodgkin com a síndrome de Sweet é rara e pouquíssimos casos foram publicados até hoje.<sup>10,11</sup> Nosso paciente apresentava febre, erupção cutânea característica precedida por infecção do trato respiratório superior, achados histopatológicos compatíveis, VHS > 20 mm/h e ótima resposta à corticoterapia, fechando os critérios diagnósticos para a síndrome de Sweet. Como particularidade do caso, apresentava lesões aftosas orais, recorrência das lesões cutâneas e mucosas com a redução da dose do corticosteroide, lesões em membros inferiores, anemia e ausência de neutrofilia, que têm sido reportadas como evidências de doença maligna subjacente.<sup>12</sup> □

## REFERÊNCIAS

- Soares FA. A classificação morfológica e os aspectos histológicos do linfomade Hodgkin. In: Zago MA, Falcão RP e Pasquini R, editores. Hematologia: Fundamentos e Prática. São Paulo: Atheneu; 2004. p. 600.
- Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. Br J Dermatol. 1964;76:349-56.
- Franco M, Giusti C, Malieni D, Ferrario D, Galimberti G, Parra IH, et al. Síndrome de Sweet associado a neoplasias. An Bras Dermatol. 2006;81:473-82.
- Cohen PR. Sweet syndrome - a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. Orphanet J Rare Dis. 2007;2:34.
- Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome revisited : a review of disease concepts. Int J Dermatol. 2003;42:761-78.
- Kato T, Kawana S, Takezaki S, Kikuchi S, Futagami A. Case of Sweet's syndrome with extensive necrosis and ulcers accompanied by myelodysplastic syndrome. J Nippon Med Sch. 2008;75:162-5.
- Roche M, MecMenamin ME, Barnes L. Ulcerated nodules on the dorsum of hand in a woman with lymphoma and neutrophil leucocytosis. Clin Exp Dermatol. 2007;33:221-2.
- Moreira AP, Souza FF, Gaspar NK, Quattrino AL, Vilar EAG. Síndrome de Sweet associada à policitemia vera. An Bras Dermatol. 2009;84:663-6.
- Bourke JF, Keohane S, Long CC, Kemmett D, Davies M, Zaki I, Graham-Brown RA. Sweet's syndrome and malignancy in U.K. Br J Dermatol. 1997;137:609-13.
- Inanç SE, Altun M, Onat H, Erseven G. Sweet's syndrome and Hodgkins disease. Acta Oncol. 1994;33:574-5.
- Suvajdzic N, Dimcic Z, Cvijetic O, Colovic M. Sweet's syndrome associated with Hodgkin's disease. Haematologia. 1998;29:157-8.
- Clemensen OJ, Menne T, Bandrup F, Thompsen K, Wantzin GL. Acute febrile neutrophilic dermatosis - a marker for malignancy? Acta Derm. Venereol. 1989;69:52-8.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

*Carolina Villela da Rocha Miranda*  
*Rua Lais Neto dos Reis 219/402 Vila Julieta*  
*CEP: 27521-000 Resende-RJ, Brasil*  
*E-mail: carolina.villela@ig.com.br*

Como citar este artigo/How to cite this article: Miranda CVR, Filgueiras FM, Obadia DL, Gripp AC, Alves MFSG. Síndrome de Sweet associada a linfoma de Hodgkin – Relato de caso. An Bras Dermatol. 2011;86(5):1016-18.