

A vasculite necrotizante, constitui uma das formas de vasculite de pequenos vasos e caracteriza-se por áreas segmentares de infiltração transmural por neutrófilos, ruptura da arquitetura da parede do vaso e necrose fibrinóide associada.¹ A expressão histopatológica usada para esse conjunto de alterações é vasculite leucocitoclástica.² Encontra-se com frequência associada a outras entidades clínicas entre as quais as neoplasias malignas, nomeadamente distúrbios mieloproliferativos e mielodisplásicos.³

¹ Koutkia P, Mylonakis E, Rounds S, Erickson A. Leucocytoclastic vasculitis: an update for the clinician. Scand J Rheumatol. 2001;30:315-22.
² Kevil CG, Bullard DC. Roles of leukocyte/endothelial cell adhesion molecules in the pathogenesis of vasculitis. Am J Med. 1999;106:677-87

³ BRANDT, et al. Vasculite cutânea de pequenos vasos: etiologia, patogênese, classificação e critérios diagnósticos - Parte I. An. Bras. Dermatol. 2007, vol.82, n.5, pp. 387-406

Caso Clínico

Homem de 60 anos, com:

- ✓ Hipertensão,
- ✓ Dislipidemia,
- ✓ Diabetes Mellitus tipo II,
- ✓ Cardiopatia Isquémica

Recorreu ao Serviço de Urgência com quadro com 3 semanas de evolução de:

- **Manchas pruriginosas**, de agravamento progressivo com atingimento inicial no membro superior direito e progressão para o esquerdo, membros inferiores e tronco
- Astenia
- Adinamia
- Mialgias
- Perda ponderal de 3Kg
- Tosse seca
- Dispneia para pequenos esforços
- Temperatura subfebril
- Hipersudorese nocturna

- ❖ Referiu contactos sexuais de risco há mais de 15 anos
- ❖ Sem consumo de drogas

Objectivamente:

- Subfebril (Taur 37,8°C),
- Máculas vinosas dispersas, sem atingimento das mucosas
- Sem organomegalias palpáveis

Síndrome de Sweet ??

Exames Complementares de diagnóstico:

- **Analiticamente:** anemia macrocítica hiperocrómica(Hb 9.2g/dL), trombocitopenia(36.000),leucocitose (16.600/uL) com monocitose e 5% células blásticas no sangue periférico, PCR 159mg/L
- **Sedimento urinário:** eritroproteinúria
- **Raio X de torax e Ecografia abdominal:** sem alterações de relevo.

Internamento para estudo



No Internamento

- **Analiticamente:** pico monoclonal do tipo IgG/kappa; ratio cadeias leves normal no sangue periférico, mas aumentado na urina 24h (predomínio de cadeias kappa com quociente k/l: 15.46); sem défice de ácido fólico, vitamina B12 ou ferro
- **Imunologia:** ANA 1/80, sem outras alterações no estudo
- **Serologias víricas:** sem alterações
- **Hemoculturas:** negativas
- **Histologia de lesões cutâneas biopsadas:** "Vasculite leucocitoclástica com necrose fibrinóide da parede vascular"
- **Mielograma:** "Medula óssea hipocelular. Os elementos celulares da série eritróide e mielóide, apresentam sinais de desvio da maturação à esquerda e características a favor de mielodisplasia. Observados blastos, com variedade morfológica"
- **Biopsia óssea:** "Aspectos sugestivos de Síndrome mielodisplásico/mieloproliferativo com acentuada expansão e diminuição da maturação da linha mielóide"

Plano ➡ Iniciou corticoterapia ➡ Regressão das lesões cutâneas, diminuição dos parâmetros inflamatórios

Orientado para Consulta de Hemato-Oncologia

Conclusão

O Síndrome de Sweet tem sido com frequência associado a neoplasias hematológicas, no entanto a necrose fibrinóide da parede vascular contraria esta hipótese. As formas clínicas de vasculite leucocitoclástica têm sido descritas em associação a diversas entidades clínicas, como é o caso do síndrome mielodisplásico descrito. As lesões vasculíticas apresentam habitualmente um curso auto-limitado, podendo no entanto tornar-se crónicas ou intermitentes. Em cerca de 10% dos casos recorrem após meses a anos.

³ BRANDT, et al. Vasculite cutânea de pequenos vasos: etiologia, patogênese, classificação e critérios diagnósticos - Parte I. An. Bras. Dermatol. 2007, vol.82, n.5, pp. 387-406