



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

DERMATOSE NEUTROFÍLICA URTICARIFORME: RELATO DE CASO

Letícia Machado Lima e Silva
Rosalina Maria Cotti da Rocha
Oscar Ariel Bautista Oróstegui
Gustavo Robertson Filippo
Danielle Carvalho Quintella
Felipe Aguinaga

Chefe: Prof. David Rubem Azulay

História clínica



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

Sexo feminino
37 anos
Residente do Rio de Janeiro

HPP: Lúpus eritematoso

Medicações em uso:

- Metotrexato 20 mg/semana
- Ácido fólico 5 mg 3x/semana
- Hidroxicloroquina 400mg/dia
- Prednisona 20 mg/dia
- Vitamina D

Alergias: Nega

QP: Lesões vermelhas no corpo



História clínica

- Paciente encaminhada pela Reumatologia.
- Diagnóstico de lúpus há cerca de 3 meses, devido quadro de poliartrite, fadiga, febre, fotossensibilidade e *rash* malar há 1 ano. Em uso de: prednisona, metotrexato, ácido fólico e hidroxicloroquina.
- Apresentava máculas, pápulas e placas eritematosas na região palmar, membros superiores, tronco, abdome e membros inferiores:
 - Duravam cerca de 3 dias e desapareciam.
 - Dolorosas.
 - Sem prurido.
 - Sem melhora das lesões com as medicações em uso.



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

Quadro inicial - fotos cedidas pela paciente



Fotos do quadro clínico inicial



Fotos do quadro clínico inicial



Hipóteses diagnósticas

Urticária

Urticária vasculite

Síndrome de Sweet

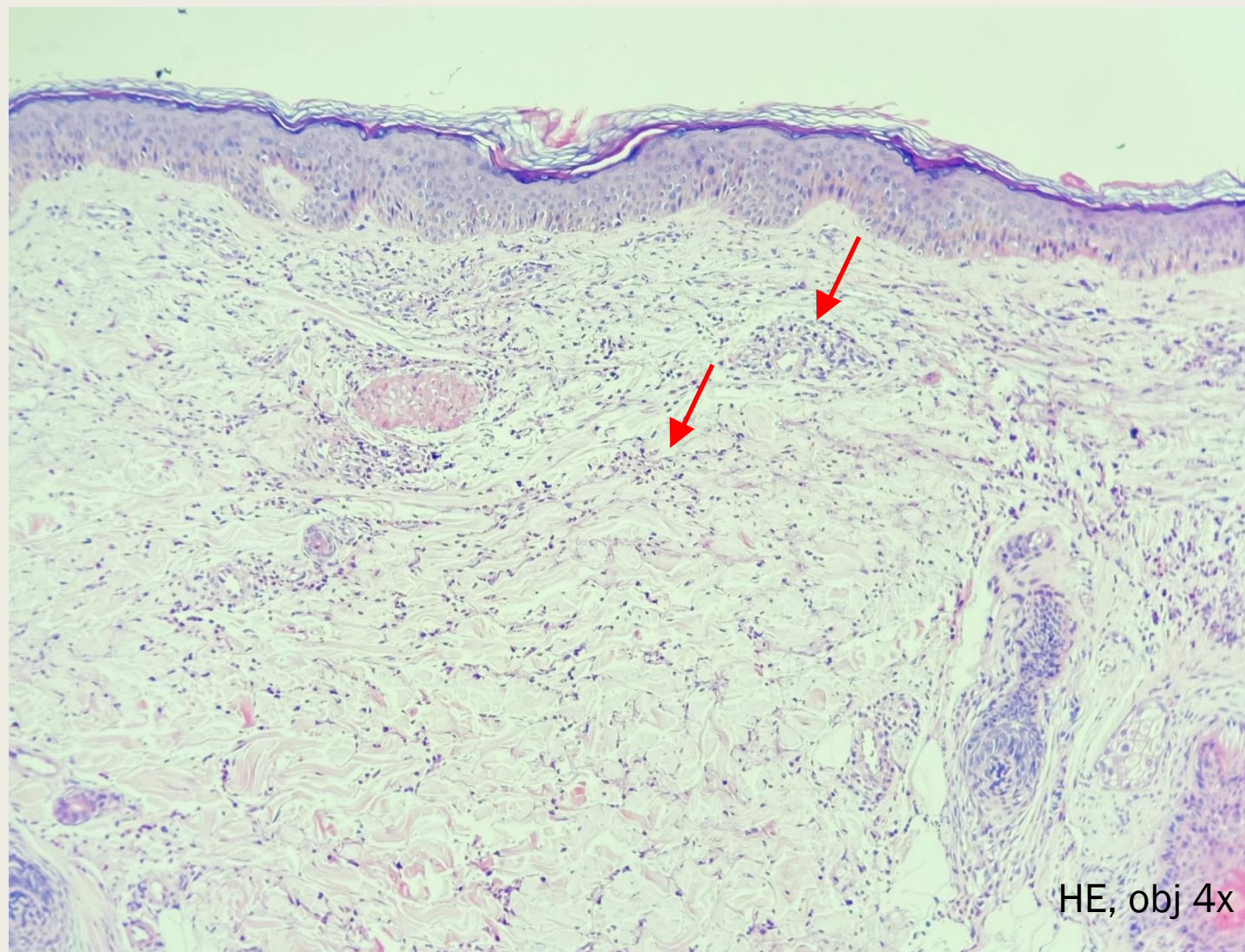
Dermatose neutrofílica urticariforme

Histopatológico



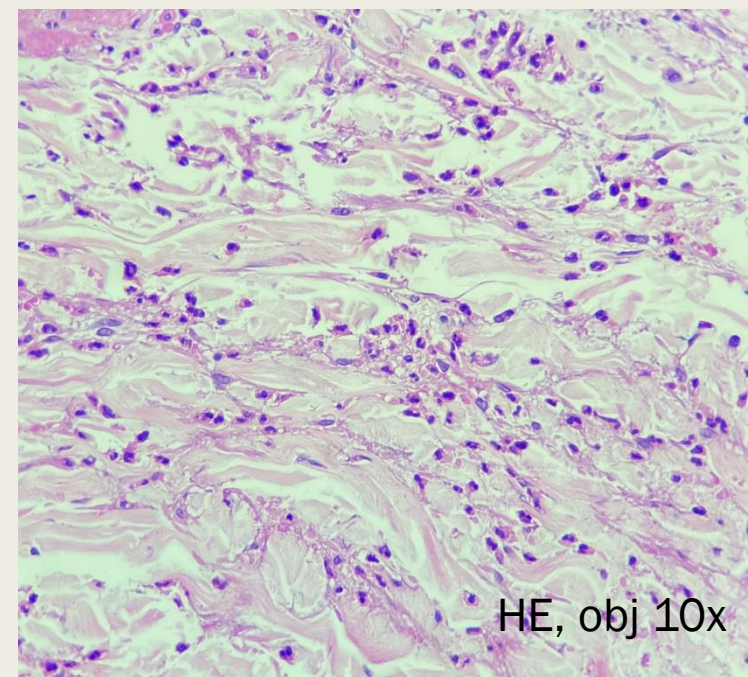
Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro



HE, obj 4x

Infiltrado inflamatório
perivascular e intersticial,
composto por neutrófilos.



HE, obj 10x



Exames complementares

Exames laboratoriais (10/03/22)	
Hemoglobina	11,7
Hematócrito	35%
Leucócitos	6930
Plaquetas	527.000
FAN	1:640 (padrão nuclear pontilhado)
Anticardiolipina	IgM positivo
Anti DNA	Reagente 1/40
Anti Ro	Fortemente positivo
Anti La	Fortemente positivo

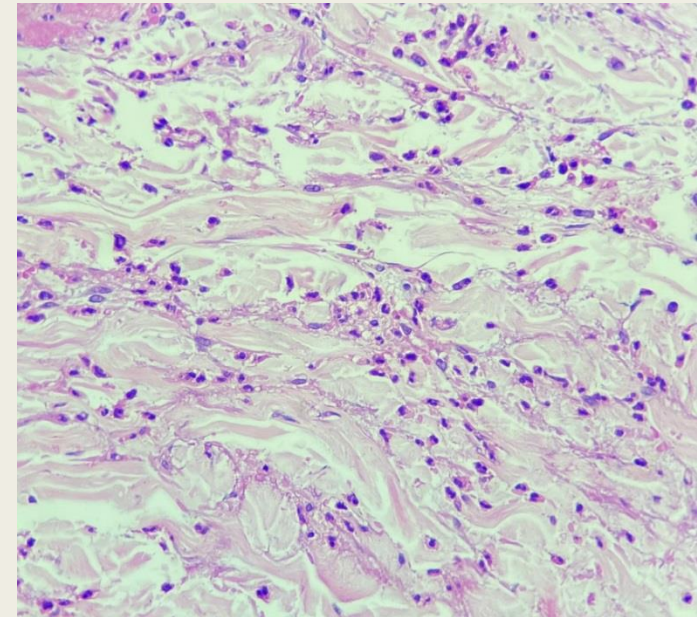
Exames laboratoriais (11/02/22)	
HIV	Não reagente
Sífilis	Não reagente
Hepatite B	Não reagente
Hepatite C	Não reagente
Exames laboratoriais (25/04/22)	
Dosagem G6PD	12,4 (normal)

Clínica: lesões
urticariformes



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay
Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

Histopatológico:
dermatose neutrofílica



Dermatose neutrofílica urticariforme

Tratamento

- Prescrito Dapsona 50 mg/dia



Foto antes do tratamento



Fotos do retorno após 1 mês de tratamento



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

Tratamento



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro



Foto antes do tratamento



Foto do retorno após 2 meses de tratamento

Tratamento



Instituto de Dermatologia
Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro



Foto antes do tratamento



Fotos do retorno após 2 meses de tratamento

Dermatose neutrofílica urticariforme

- Descrita em 2009 (KIEFFER; CRIBIER; LIPSKER, 2009).
- Clínica:
 - *Máculas, pápulas e placas eritematosas no tronco, nos membros e na face.*
 - *Duração de 24 a 48 horas.*
 - *Erupção recorrente e crônica.*
- Sintomas associados:
 - *Febre*
 - *Poliartrite*
- Histopatológico:
 - *Infiltrado intersticial e perivascular neutrofílico com leucocitoclasia.*
 - *Sem vasculite, sem edema dérmico significativo.*

Dermatose neutrofílica urticariforme

- Associação com doenças sistêmicas:
 - *Doença de Still do adulto*
 - *Síndrome de Schnitzler*
 - *Criopirinopatias*
 - *Lúpus eritematoso*
- Tratamento:
 - *Dapsona*
 - *Colchicina*
 - *Sem resposta a prednisona, metotrexato, hidroxiclороquina e anti-histamínicos*

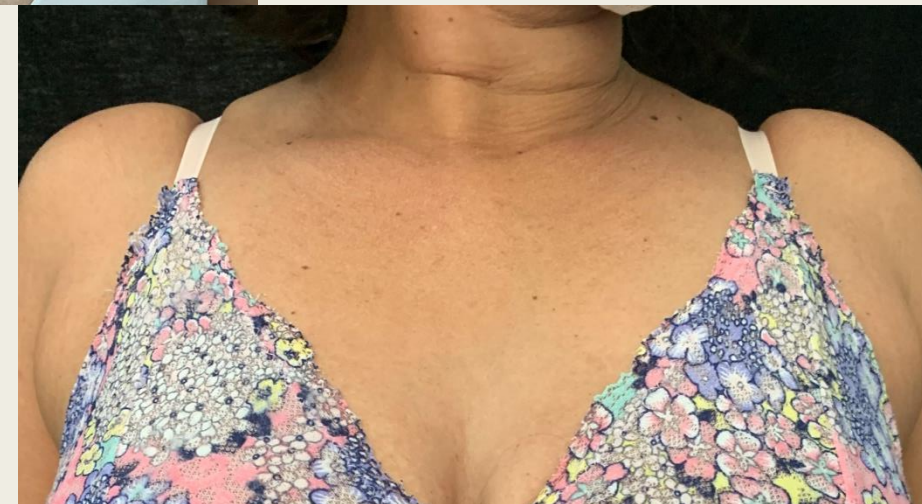
Diagnósticos diferenciais				
	Dermatose neutrofílica urticariforme	Urticária	Urticária vasculite	Síndrome Sweet
Características clínicas	• 24 a 48 horas • Recorrentes • Febre • Poliartrite	• Lesões < 24 h • Pruriginosas	• Lesões > 24 h • Dor e ardência • Purpúricas • Membros inferiores	• Surto que dura duas semanas ou mais • Dor • Pseudovesiculação • Febre
Características histopatológicas	• Infiltrado neutrofílico • Leucocitoclasia • Ausência de vasculite • Sem edema dérmico significativo	• Edema dérmico • Infiltrado misto • Ausência de leucocitoclasia	• Vasculite leucocitoclástica	• Infiltrado neutrofílico intenso • Edema na derme papilar • Leucocitoclasia



Antes do tratamento



Após 1 mês de tratamento



Após 2 meses de tratamento

Agradecimentos

Paula Dall'Oglio Furlan



Referências

- LARSON, Allison R.; GRANTER, Scott R.. Systemic lupus erythematosus—associated neutrophilic dermatosis—an underrecognized neutrophilic dermatosis in patients with systemic lupus erythematosus. Human Pathology, [S.L.], v. 45, n. 3, p. 598-605, mar. 2014.
- GUSDORF, Laurence; BESSIS, Didier; LIPSKER, Dan. Lupus Erythematosus and Neutrophilic Urticarial Dermatitis. Medicine, [S.L.], v. 93, n. 29, p. 351, dez. 2014.
- GUSDORF, L.; LIPSKER, D.. Neutrophilic urticarial dermatosis: a review. Annales de Dermatologie Et de Vénéréologie, [S.L.], v. 145, n. 12, p. 735-740, dez. 2018.
- KIEFFER, Carine; CRIBIER, Bernard; LIPSKER, Dan. Neutrophilic Urticarial Dermatitis. Medicine, [S.L.], v. 88, n. 1, p. 23-31, jan. 2009.
- SAEB-LIMA, Marcela; CHARLI-JOSEPH, Yann; RODRÍGUEZ-ACOSTA, Elva Dalia; DOMÍNGUEZ-CHERIT, Judith. Autoimmunity-Related Neutrophilic Dermatitis. The American Journal Of Dermatopathology, [S.L.], v. 35, n. 6, p. 655-660, ago. 2013.
- LARSON, Allison R.; GRANTER, Scott R.. Systemic Lupus Erythematosus—associated Neutrophilic Dermatitis. Advances In Anatomic Pathology, [S.L.], v. 21, n. 4, p. 248-253, jul. 2014.
- LEAL, Fabiano; AZULAY-ABULAFIA, Luna; AZULAY, David R.; AZULAY, Rubem D. Dermatoses neutrofílicas. In: AZULAY, Rubem David; AZULAY, David Rubem; AZULAY-ABULAFIA, Luna. Azulay Dermatologia. 8. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2022. Cap. 24. p. 298-308.



Instituto de Dermatologia

Prof. Rubem David Azulay

Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro

OBRIGADA!