

Síndrome do desconforto respiratório agudo como complicação de psoríase pustulosa generalizada*

Acute respiratory distress syndrome as a complication of generalized pustular psoriasis

Laura de Sena Nogueira Maehara¹
Aécio Flávio Teixeira de Góis²
Sergio Yamada⁴

Máira Magalhães Mariano¹
Maria Helena V. Q. Padilha³
Adriana Maria Porro⁵

Resumo: Desde 1991, há 8 casos relatados de síndrome da fragilidade capilar pulmonar associada à psoríase pustulosa ou eritrodérmica, induzida ou não pelo uso de acitretina ou sirolimus - um dos casos, fatal. Reportamos um caso de psoríase pustulosa de von Zumbusch em paciente feminina com antecedente de várias internações por quadro semelhante, evoluindo nesta ocasião com acometimento pulmonar e resolução com corticosteroide. A paciente não estava em uso de quaisquer medicações previamente descritas como capazes de precipitar o quadro pulmonar (metotrexate e acitretina). Esta é uma complicação rara associada à psoríase, não descrita em pacientes brasileiros até o momento. Palavras-chave: Fragilidade capilar; Psoríase; Síndrome do desconforto respiratório do adulto; Síndrome de vazamento capilar

Abstract: Since 1991, eight cases of pulmonary leak capillary syndrome have been described associated with pustular or erythrodermic psoriasis induced or not by the use of acitretin or sirolimus - being one of the cases, fatal. We report the case of a female patient with diagnosed GPP or von Zumbusch and multiple hospitalizations due to such condition. At that time, the condition was evolving with pulmonary onset and resolution with corticosteroids. The patient was not using any previously described medication that could precipitate pulmonary condition (methotrexate and acitretin). This is a rare complication associated with psoriasis which has not been described in Brazilian patients so far.

Keywords: Capillary fragility; Capillary leak syndrome; Psoriasis; Respiratory distress syndrome, adult

INTRODUÇÃO

A síndrome do desconforto respiratório agudo (SDRA) é uma complicação rara da psoríase pustulosa generalizada (PPG). A SDRA pode ser causada por uma síndrome de fragilidade capilar, uma infecção ou uma reação de hipersensibilidade a drogas (metotrexate ou acitretina) e parece estar relacionada a citocinas (interleucina 1, fator de necrose tumoral e interleucina 2). Os corticosteroides podem reverter o curso clínico.

RELATO DE CASO

Paciente feminina, fototipo III, 37 anos, com antecedente de psoríase desde os 14 anos e três internações hospitalares por lesões pustulosas disseminadas. Não apresentava outros antecedentes mórbidos (pneumo, cardíaco, nefropatia). Relatava tratamentos prévios com metotrexato, ciclosporina e método UVA + psoralênico (PUVA). Atualmente, porém, apresentava controle da doença apenas com tratamento tópico em lesões localizadas há um ano

Recebido em 04.12.2009.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 12.05.2010.

* Trabalho realizado no Departamento de Dermatologia da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo (EPM - UNIFESP) - São Paulo (SP), Brasil.
Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest: None*
Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding: None*

¹ Médica dermatologista pela Sociedade Brasileira de Dermatologia, ex-Residente e atualmente Especializanda em Áreas Eletivas no Departamento de Dermatologia da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo (EPM - UNIFESP) - São Paulo (SP), Brasil.

² Doutorado - Médico-coordenador da UTI da Emergência e Coordenador dos Residentes Estagiários do Hospital São Paulo - Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP) - São Paulo (SP), Brasil.

³ Mestrado - Médica do Departamento de Dermatologia da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo (EPM - UNIFESP) - São Paulo (SP), Brasil.

⁴ Mestrado - Docente do Departamento de Dermatologia da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo (EPM - UNIFESP) - São Paulo (SP), Brasil.

⁵ Doutorado - Docente do Departamento de Dermatologia da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo (EPM - UNIFESP) - São Paulo (SP), Brasil.

(calcipotriol e corticosteroides).

Uma semana antes da consulta, desenvolvera novas lesões associadas a ardor, mal-estar e febre. O exame dermatológico revelou pústulas escassas na região cervical, torácica lateral direita, braços e abdome (Figura 1). Após uma semana, houve disseminação das lesões, apesar do uso tópico de valerato de betametasona 0,1% e amoxicilina via oral. A paciente foi, então, internada e iniciada a terapêutica com 40 mg de prednisona por dia e ciclosporina 4 mg/kg/dia. O exame histopatológico da pele confirmou psoríase pustulosa (Figura 2). Após dois dias, a paciente desenvolveu oligúria, edema periférico, tosse e ortopneia. O raio-X de tórax revelou intenso infiltrado nas bases pulmonares e a tomografia computadorizada mostrou derrame pleural bilateral e consolidações pulmonares bilaterais e difusas, predominando nas regiões centrais, sugerindo edema pulmonar. Não houve alteração da função renal.

A paciente foi transferida para a unidade de terapia intensiva para medidas de controle hemodinâmico e ventilatório. Após discussão do caso pelas duas equipes, optou-se por manter a dose de prednisona oral - considerando a possibilidade de SDRA pela PPG - e iniciou-se a administração de antibióticos (cefepime e vancomicina) após a coleta de culturas - caso a SDRA fosse secundária a uma infecção; mas as hemoculturas e urocultura vieram negativas. Após 3 dias, houve melhora significativa e sustentada dos sintomas pulmonares. Vinte dias após, não havia mais lesões cutâneas e a prednisona foi retirada lentamente (Figura 3). Atualmente, a paciente apresenta controle ambulatorial da doença, em uso de acitretina há 1 ano.



FIGURA 1: Psoríase pustulosa generalizada. Notam-se pústulas abdominais

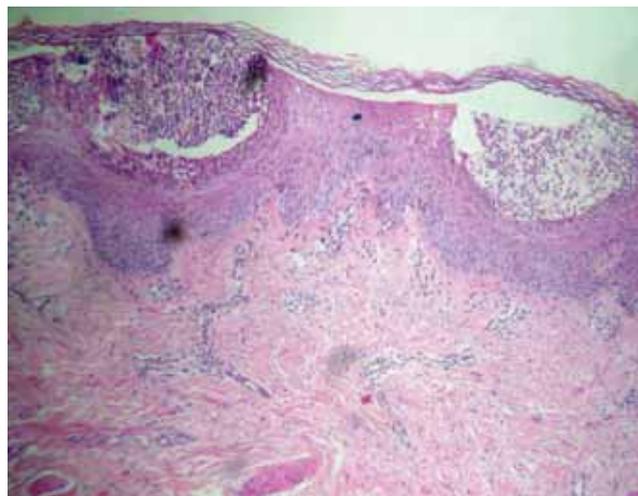


FIGURA 2: Pústulas subcórneas características da psoríase pustulosa (hematoxilina e eosina, 400x)

DISCUSSÃO

Desde 1991¹, oito casos de SDRA foram descritos associados à psoríase pustulosa generalizada (PPG ou von Zumbusch). A SDRA é definida como a instalação súbita de edema pulmonar não cardiogênico com hipoxemia refratária no contexto de infecção grave, pneumonia aspirativa e trauma associado a choque e outras causas.² Esta é também uma manifestação rara da PPG.³ A etiopatogenia da SDRA na PPG se relaciona ao linfócito T-helper 1 (Th1), conhecidamente ativado na psoríase.⁴ Modelos animais sugerem papel do fator de necrose tumoral (TNF- α) - importante citocina Th1 - no dano alveolar.³ Outras citocinas implicadas são as interleucinas 1 e 2.¹

Relatamos um caso de paciente com diagnóstico de psoríase pustulosa e várias internações



FIGURA 3: Cinco dias após a resolução do quadro pulmonar, houve completa resolução das lesões pustulosas

hospitalares prévias por PPG, sem patologia cardiopulmonar de base, que apresentou dispneia súbita, ortopneia e edema periférico, o que, associado ao exame de imagem pulmonar, caracterizou a SDRA - conforme definido anteriormente - associada à PPG. O quadro foi tratado satisfatoriamente com corticosteroide e cuidados de terapia intensiva, conforme sugerem os relatos de literatura.^{2,3} A ciclosporina foi introduzida para controle da psoríase pustulosa, antes mesmo de a paciente desenvolver o quadro pulmonar.

Na PPG, a SDRA pode representar uma síndrome de fragilidade capilar pulmonar, uma infecção ou uma reação a drogas (já referidas, metotrexato e acitretina).³ Dado que a paciente não estava em uso destas medicações e não havia evidência de infecção (hemocultura ou exame de imagem sugestivos), podemos atribuir os sintomas à síndrome de fragilidade capilar pulmonar causando a SDRA associada à PPG.³

A única medicação em uso era o calcipotriol (além de uso eventual de corticoide tópico), que é relacionado à instalação de quadro de PPG, mas não de SDRA.^{5,6} Tanto o calcipotriol em monoterapia quanto associado à betametasona foram descritos como capazes de precipitar PPG, embora seja um evento raro.⁵ O calcipotriol é conhecido irritante. Assim, desencadeia uma dermatite de contato irritativa, na qual os queratinócitos liberam diversas citocinas, dentre elas IL-1, IL-6, TNF- α e IFN- γ . Se a área de aplicação for suficientemente extensa, é possível que a quantidade de citocinas liberadas seja suficiente para precipitar a PPG.⁵ É possível, portanto, que a PPG na nossa paciente tenha sido desencadeada pelo uso tópico de calcipotriol e betametasona. Não há, entretanto, relato de desenvolvimento de SDRA após o uso destas medicações. Não podemos, porém, descartar o papel destas drogas no desenvolvimento do subseqüente quadro pulmonar.

Apresentamos o caso por ser a SDRA uma complicação grave associada à psoríase, ainda não descrita em pacientes brasileiros. □

REFERÊNCIAS

1. McGregor JM, Barker JN, MacDonald DM. Pulmonary capillary leak syndrome complicating generalized pustular psoriasis: possible role of cytokines. *Br J Dermatol.* 1991;125:472-4.
2. Griffiths MR, Porter W, Fergusson-Wood LA, Adriaans B. Generalized pustular psoriasis complicated by acute respiratory distress syndrome. *Br J Dermatol.* 2006;155:496-7.
3. Abou-Samra T, Constantin JM, Amarger S, Mansard S, Souteyrand P, Bazin JE, et al. Generalized pustular psoriasis complicated by acute respiratory distress syndrome. *Br J Dermatol.* 2004;150:353-6.
4. Arruda LHF, Campbell GAM, Takahashi MDF. Psoríase. *An Bras Dermatol.* 2001;76:141-67.
5. Tobin AM, Langan SM, Collins P, Kirby B. Generalized pustular psoriasis (von Zumbusch) following the use of calcipotriol and betamethasone dipropionate ointment: a report of two cases. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34:629-30.
6. Tamiya H, Fukai K, Moriwaki K, Ishii M. Generalized pustular psoriasis precipitated by topical calcipotriol ointment. *Int J Dermatol.* 2005;44:791-2.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Laura de Sena Nogueira Maehara
Rua Borges Lagoa 508
Vila Clementino
04038-001 São Paulo, SP – Brasil
E-mail: lauradesena@botmail.com

Como citar este artigo/How to cite this article: Maehara LSN, Mariano MM, Góis AFT, Padilha MHVQ, Yamada S, Porro AM. Síndrome do desconforto respiratório agudo como complicação de psoríase pustulosa generalizada. *An Bras Dermatol.* 2011;86(3):579-81.