

Título

Síndrome de Sézary: relato de um caso raro de linfoma cutâneo de células T

Autores

Giovana Goulart, acadêmica do 4º ano de Medicina da Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL) - Campus Tubarão - email giovana.goulart1404@gmail.com

Giulia Goulart, R1 de Medicina Interna da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre - email giulia_goulart@hotmail.com

David Eduardo Márquez Areniz, R3 de Medicina Interna da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre - email dema900310@gmail.com

Izza Bárbara Ribeiro Cardoso, R3 de Medicina Interna da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre – email izzabarbara20@gmail.com

Natália Diel Lisboa, R3 de Medicina Interna da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre – email natdiel@gmail.com

Introdução

A Síndrome de Sézary (SS) é uma forma agressiva e rara de linfoma não-Hodgkin extranodal que representa 5% dos linfomas cutâneos de células T (LCCT). A incidência aumenta com a idade, com pico entre 50 e 74 anos, e apresenta uma média de sobrevivência de 32 meses após o diagnóstico.

Objetivo

Descrever um caso raro de Síndrome de Sézary.

Métodos

Relato de caso

Descrição do caso

Um paciente masculino de 60 anos apresentou-se com eritrodermia esfoliativa disseminada envolvendo mais de 80% da superfície corpórea, prurido intenso, fissuras em mãos e pés, unhas hiperkeratóticas e com distrofia significativa (figura 1), além de linfonodomegalias inguinais superficiais bilaterais.

O hemograma apresentava leucocitose e linfocitose importantes (27.890 / μ L e 19.523 / μ L, respectivamente) e a pesquisa de células de Sézary em sangue periférico foi positiva (10.250/ μ L dos linfócitos eram T CD3+ / CD4+ / CD26- / CD7-). O diagnóstico foi confirmado com imunistoquímica compatível com neoplasia linfoproliferativa de células T/Síndrome de Sézary.

O tratamento incluiu fototerapia com PUVA (psolareno + ultravioleta A), terapia sistêmica com Metotrexato e terapia imunomoduladora com Alfaferon 2a. Apesar

da má aderência medicamentosa, foi possível observar melhora mesmo antes do início da terapia específica (figura 2).

Discussão

Apresentamos um caso raro de Sézary, um linfoma cutâneo que se manifesta como eritrodermia infiltrativa difusa cutânea, queratodermia palmoplantar, distrofias ungueais, linfonomegalia generalizada e prurido intenso. Em fases iniciais, pode assemelhar-se com farmacodermias, psoríase e outras dermatoses, sendo o diagnóstico indistinguível apenas na avaliação clínica.

O envolvimento do sangue periférico é crucial para o diagnóstico, através de contagem absoluta de células de Sézary $>1000/\mu\text{L}$ ou uma expansão da população de células T CD4+ resultando em uma relação de células CD4/CD8 ≥ 10 , CD4+/CD7- $\geq 30\%$, ou CD4+/CD26- $\geq 40\%$.

O tratamento é realizado conforme estadiamento e, neste caso, envolveu terapia sistêmica combinada com terapia dirigida para a pele. O tratamento raramente induz remissão a longo prazo, portanto, o objetivo é controle sintomático, melhora da qualidade de vida e evitar a progressão da doença.

Conclusão

O caso ressalta que o reconhecimento precoce das manifestações clínicas dos linfomas cutâneos, especialmente o diagnóstico diferencial com outras afecções da pele, é fundamental para evitar o atraso no tratamento.

Descritores

Síndrome de Sézary; Linfoma Cutâneo de Células T; Linfoma não Hodgkin; Dermatite Esfoliativa; Ceratodermia Palmar e Plantar.



Figura 1



Figura 2