

## **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 / $\mu$ L e 19.523 / $\mu$ L, respectivamente) e a pesquisa de células de Sézary em sangue periférico foi positiva (10.250/ $\mu$ 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  $\geq 10$ , 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