

## **Diagnóstico de Síndrome de Sézary em paciente internado em um hospital no interior do Espírito Santo: um relato de caso**

### **Diagnosis of Sézary Syndrome in a patient admitted to a hospital in the interior of Espírito Santo: a case report**

DOI:10.34119/bjhrv6n3-034

Recebimento dos originais: 04/04/2023

Aceitação para publicação: 06/05/2023

#### **Leonardo Gusmão Ramos**

Especialista em Clínica Médica

Instituição: Hospital Rio Doce

Endereço: Rua Visconde de Taunay, 454-B, Palmital, Linhares – ES, CEP: 29996-805

E-mail: leoramos\_85@hotmail.com

#### **Lucas Lopes de Souza**

Especialista em Clínica Médica - Residente de Cardiologia

Instituição: Hospital Cardiológico Costantini

Endereço: Rua Professor Dario Velozo, 36, Vila Izabel, Curitiba – PR, CEP: 80320-050

E-mail: drlucaslopes@icloud.com

#### **Luiza Camatta Catelan**

Residente de Clínica Médica

Instituição: Hospital Rio Doce Linhares - ES

Endereço: Av. João Felipe Calmom, 1245, Centro, Linhares - ES, CEP: 29901-627

E-mail: luizacamattacatlan@gmail.com

#### **Camila Magalhães Oliveira**

Graduada em Medicina

Instituição: Fundação Benedito Pereira Nunes, Faculdade de Medicina de Campos - Campos dos Goytacazes

Endereço: Avenida das nações, Número 287, Jardim Laguna, Linhares

E-mail: milamoliveira@hotmail.com

#### **Marcus Vinicius da Silva Andrade**

Pós-graduado em Dermatologia

Instituição: Hospital Rio Doce

Endereço: Av. João Felipe Calmom, 1245, Centro, Linhares - ES, CEP: 29901-627

E-mail: mvsandrade@hotmail.com

#### **Thais Colodetti**

Especialista em Clínica Médica - Reumatologista

Instituição: Hospital Rio Doce

Endereço: Av. João Felipe Calmom, 1245, Centro, Linhares - ES, CEP: 29901-627

E-mail: thaiscolodetti@hotmail.com

## RESUMO

A síndrome de Sézary mantém-se com prognóstico particular e curta sobrevida, por esse motivo há a necessidade de realização de um diagnóstico precoce. O objetivo desse estudo é demonstrar as particularidades no diagnóstico e possível diagnóstico diferencial em pacientes com eritrodermia esfoliativa, não se esquecendo do linfoma cutâneo de células T. Este tipo de linfoma se desenvolve na pele e é de difícil diagnóstico. As informações deste relato foram obtidas por meio de revisão do prontuário. Foi realizado um relato de caso de um paciente (sexo masculino, 83 anos) portador de lesões na pele com placas eritematosas. O caso relatado traz luz à discussão sobre uma enfermidade com alterações cutâneas que teve o diagnóstico de doença linfoproliferativa postergado. Pretendemos mostrar a complexidade do manejo de pacientes com Síndrome de Sézary, devido ao difícil diagnóstico. Após os resultados conclusivos, o paciente foi encaminhado ao hematologista para estadiamento e condução para o tratamento assertivo.

**Palavras-chave:** doença linfoproliferativa, eritrodermia esfoliativa, Síndrome de Sézary.

## ABSTRACT

Sézary syndrome remains with a particular prognosis and short survival, so there is a need for early diagnosis. The objective of this study is to demonstrate the particularities in the diagnosis and possible differential diagnosis in patients with exfoliative erythroderma, not forgetting the cutaneous T-cell lymphoma. This type of lymphoma develops in the skin and is difficult to diagnose. The information in this report was obtained through chart review. A case report of a patient (male, 83 years old) with erythematous plaque skin lesions was performed. The reported case brings light to the discussion about an illness with cutaneous alterations that had the diagnosis of lymphoproliferative disease postponed. We intend to show the complexity of the management of patients with Sézary Syndrome, due to the difficult diagnosis. After conclusive results, the patient was referred to a hematologist for staging and driving for assertive treatment.

**Keywords:** lymphoproliferative disorder, erythroderma exfoliativa, Sézary syndrome.

## 1 INTRODUÇÃO

Os subtipos mais comuns de linfomas cutâneos de células T são a Síndrome Sézary (SS) e a Micose fungoide (MF). A SS é uma doença de adultos velhos, sendo raramente encontrada em pacientes com menos de 30 anos, predominante no sexo masculino e está relacionada à infecção pelo retrovírus HTLV-1 e 2. A SS geralmente apresenta envolvimento cutâneo difuso, acometendo mais de 80% da superfície cutânea. A Adenopatia e prurido são comuns e podem afetar profundamente a qualidade de vida.

## 2 OBJETIVO

Demonstrar as particularidades no diagnóstico e possível diagnóstico diferencial em pacientes com eritrodermia, não se esquecendo do linfoma cutâneo de células T.

### 3 MÉTODO

As informações deste relato foram obtidas por meio de revisão do prontuário.

### 4 RELATO DE CASO

Paciente masculino, 83a, aposentado, portador de lesões de pele com placas eritematosas, estendendo-se em quase toda a superfície cutânea há aproximadamente 1 ano. As lesões, além de terem uma distribuição universal e serem eritematosas, apresentavam descamação, espessamento, fissuras e ceratodermia. Queixava-se de um prurido intenso com grande impacto na qualidade de vida, motivo que justificou a internação hospitalar. Concomitante, relatava episódio de febre baixa, fadiga e perda de peso. O paciente vinha em acompanhamento ambulatorial com diagnóstico inicial de dermatite atópica e posteriormente farmacodermia. Estava em tratamento com corticoide tópico, sistêmico e antihistamínico. Foi realizada a suspensão de medicamentos de uso contínuo para hipertensão arterial pela possibilidade de ser a causa da farmacodermia. A despeito da terapia proposta, mantinha progressão das lesões cutâneas, com isso, a dermatologista que o acompanhava solicitou biópsia com resultado sugestivo de dermatite do tipo eczema crônico e pesquisa de fungo negativa. Seguindo com a piora clínica, decidiu-se pela internação hospitalar para investigação e controle dos sintomas. Foi repetida a biópsia das lesões, mantendo o mesmo resultado da anterior. Laboratórios com provas de atividade inflamatória alterada (PCR E VHS elevados). Demais exames sem alterações relevantes, sorologias negativas para VHB, VHC, HIV e sífilis.

Diante de um paciente com quadro clínico refratário, aventada a possibilidade de uma síndrome paraneoplásica, foi complementado com exames de imagem. Tomografia computadorizada (TC) de abdome com múltiplas linfonomegalias nas cadeias inguinais superficiais e profundas bilateralmente, bem como nas cadeias ilíacas externas; sendo a maior na cadeia inguinal profunda à esquerda, medindo 2,7 x 1,6 cm, com presença de hipodensidade central, sugerindo degeneração necrótica. A TC de tórax com derrame pleural maior à direita, de aspecto lobulado. Devido ao resultado, o paciente foi submetido a uma nova biópsia de pele e do linfonodo inguinal esquerdo guiado por ultrassom, com resultado do anatomopatológico sugestivo de neoplasia linfoproliferativa, associada à linfadenopatia dermatopática. Os achados imunohistoquímicos favoreceram ao diagnóstico de linfoma não Hodgkin, linfoma T CD4 positivo, associado à linfadenopatia dermatopática. Consideramos a possibilidade de síndrome de Sèzary, pois cursa com início insidioso, convivendo muitos anos com exantema difícil de diagnosticar, mesmo após biópsias, o histopatológico muitas vezes apresenta resultados de forma errônea, principalmente no curso inicial da doença, momento no qual se apresenta

quantidades insuficientes de células de linfoma. Chegar ao diagnóstico foi um desafio, haja visto as incertezas diagnósticas, até que se chega ao diagnóstico de linfoma de células T. Após os resultados conclusivos, foi encaminhado ao hematologista para estadiamento e condução para o tratamento assertivo.

## **5 DISCUSSÃO / CONCLUSÃO**

O caso relatado traz luz à discussão sobre uma enfermidade com alterações cutâneas que teve o diagnóstico de doença linfoproliferativa postergado. Devido aos fatos, pretendemos mostrar a complexidade do manejo de pacientes com Síndrome de Sézary devido ao difícil diagnóstico. O relato desse caso torna-se imprescindível no sentido de denotar o desafio diagnóstico, em que a biópsia, muitas vezes, pode traduzir um resultado equivocado. Nesse ínterim, reforça-se o raciocínio clínico para lesões de curso insidioso, sem melhora clínica. Cabe lembrar a necessidade de um diagnóstico diferencial das doenças paraneoplásicas incluindo o linfoma cutâneo de células T diante de um paciente com eritrodermia esfoliativa.

## REFERÊNCIAS

CASTRO, D. L. V. DE; SANTOS, V. L. C. DE G.; MATSUBARA, M. DA G. Artigo de Atualização - Linfoma Cutâneo: um Câncer de Pele Pouco Conhecido. **Estima – Brazilian Journal of Enterostomal Therapy**, v. 13, n. 4, 2015.

LIRA, A. DE O.; PEREIRA, A. Métodos laboratoriais utilizados para o diagnóstico da leucemia linfóide crônica: uma revisão. **Brazilian Journal of Health Review**, v. 2, n. 4, p. 2847–2917, 2019.

SANCHES Jr JA, MORICZ CZM, Neto CF. Processos linfoproliferativos da pele. Parte 2 - Linfomas cutâneos de células T e de células NK. *An Bras Dermatol.* 2006;81(1):7-25. doi: 10.1590/S0365-5962006000100002.

SANCHES, J. A. et al. Micose fungoide e síndrome de Sézary: foco no cenário atual de tratamento. **Anais Brasileiros de Dermatologia (Portuguese)**, v. 96, n. 4, p. 458–471, 1 jul. 2021.

YAMASHITA, T. et al. Mycosis fungoides and Sézary syndrome: clinical, histopathological and immunohistochemical review and update. **Anais Brasileiros de Dermatologia**, v. 87, p. 817–830, 1 dez. 2012.