SEVEN publicações acadêmicas

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

Crossref doi
https://doi.org/10.56238/medfocoexplconheci-023

Leonardo Gusmão Ramos
Especialista em Clínica Médica Instituição: Hospital Rio Doce
E-mail: leoramos_85@hotmail.com

Lucas Lopes de Souza
Especialista em Clínica Médica - Residente de Cardiologia Instituição: Hospital Cardiológico Costantini
E-mail: drlucaslopes@icloud.com

Luiza Camatta Catelan
Residente de Clínica Médica Instituição: Hospital Rio Doce Linhares - ES
E-mail: luizacamattacatelan@gmail.com

Camila Magalhães Oliveira
Graduada em Medicina
Instituição: Fundação Benedito Pereira Nunes, Faculdade de Medicina de Campos - Campos dos Goytacazes
E-mail: milamoliveira@hotmail.com

Marcus Vinicius da Silva Andrade
Pós-graduado em Dermatologia Instituição: Hospital Rio Doce
E-mail: mvsandrade@hotmail.com

Thais Colodetti
Especialista em Clínica Médica - Reumatologista Instituição: Hospital Rio Doce
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.

1 INTRODUÇÃO

Os subtipos mais comuns de linfomas cutâneos de células T são a Syndrome 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 HLTV-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 síflis.

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 linfonodomegalias 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 anatomopatolóico 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 linfoide 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.