

SÍNDROME DE SÉZARY: EVOLUÇÃO CLÍNICA E RESPOSTA TERAPÊUTICA À FOTOAFÉRESE EXTRACORPÓREA ASSOCIADA A TERAPIAS SISTÊMICAS

Pedro Erthal Amorim¹

Arthur Dutra Freire²

Sabryna Brena Cunha Fontele³

Victor Gabriel Freire de Gouveia⁴

José Wilson Linhares Júnior⁵

RESUMO

A Síndrome de Sézary é uma variante leucêmica rara e agressiva dos linfomas cutâneos de células T, caracterizada por eritrodermia, linfadenopatia e presença de linfócitos T atípicos circulantes (células de Sézary), demandando abordagem terapêutica complexa e frequentemente multimodal. O objetivo deste relato é descrever a evolução clínica e a resposta terapêutica de um paciente com diagnóstico confirmado de Síndrome de Sézary, com ênfase no uso de fotoaférese extracorpórea e terapias sistêmicas associadas. Trata-se de estudo descritivo, retrospectivo, baseado em revisão de prontuário, incluindo dados clínicos, laboratoriais, anatomopatológicos e terapêuticos de paciente acompanhado entre 2023 e 2026. O paciente iniciou o quadro com eritrodermia difusa pruriginosa e perda ponderal, sendo inicialmente investigado com biópsia de pele e imunohistoquímica sugestivas de micose fungoide/linfoma de células T. A confirmação diagnóstica ocorreu por imunofenotipagem do sangue periférico, evidenciando linfócitos T maduros anômalos CD4+ com relação CD4/CD8 extremamente elevada e presença de células com núcleo cerebriforme, compatível com Síndrome de Sézary. Inicialmente, foi instituído metotrexato, porém houve ausência de resposta clínica e desenvolvimento de hepatotoxicidade, levando à suspensão do fármaco. O paciente evoluiu com progressão laboratorial (leucocitose e linfocitose importantes) e persistência das lesões cutâneas, sendo indicada fotoaférese extracorpórea, cujo início foi retardado por dificuldades de acesso vascular e questões logísticas. Após início da fotoaférese, observou-se melhora clínica e laboratorial significativa, com redução da linfocitose, das lesões cutâneas e do prurido, configurando excelente resposta inicial. Ao longo do seguimento, o paciente realizou múltiplas sessões, com períodos de melhora e recaída, incluindo intercorrência infecciosa associada a cateter. Após um ano, houve progressão clínica da doença, apresentando alterações laboratoriais e piora das lesões do paciente, de modo que foi indicada terapia combinada com reintrodução de metotrexato, corticoterapia e solicitação de brentuximabe vedotina, iniciada posteriormente devido necessidade de judicialização. No momento, o paciente está em uso de brentuximabe vedotina, fotoaférese, metotrexato e corticoterapia há 26 dias, apresentando excelente resposta clínico-laboratorial. Os resultados demonstram que a fotoaférese extracorpórea foi eficaz no controle inicial da doença, com impacto positivo nos sintomas e exames laboratoriais, embora a evolução tenha sido marcada por recidivas e necessidade de intensificação terapêutica. Conclui-se que a Síndrome de Sézary apresenta curso clínico crônico e desafiador, sendo a fotoaférese uma estratégia terapêutica relevante, especialmente em casos refratários ou com contraindicação a outras terapias, podendo ser potencializada com agentes sistêmicos como o brentuximabe vedotina, reforçando a importância de abordagem individualizada e acesso oportuno ao tratamento.

Palavras-chave: Síndrome de Sézary; Fotoferese; Linfoma de Células T Cutâneo

1 Discente do curso de Medicina da Universidade Federal Rural do Semi-Árido (UFERSA). E-mail: pedro.amorim@alunos.ufersa.edu.br

2 Discente do curso de Medicina da Universidade Federal Rural do Semi-Árido (UFERSA). E-mail: arthur.freire48238@alunos.ufersa.edu.br

3 Discente do curso de Medicina da Universidade Federal Rural do Semi-Árido (UFERSA). E-mail: sabryna.fontele@alunos.ufersa.edu.br

4 Discente do curso de Medicina da Universidade Federal Rural do Semi-Árido (UFERSA). E-mail: victor.gouveia@alunos.ufersa.edu.br

5 Médico Hematologista e Hemoterapeuta pelo Hospital Nossa Senhora da Conceição (GHC/RS). E-mail: drwilsonjuniorhemato@gmail.com