



Localizador: 16060

Micose fungoide hipopigmentada: relato de dois casos

Hypopigmented mycosis fungoides: report of two cases

Elaine de Souza Albernaz,* Gabrielle Tamanini Adames,† Tainá Scalfoni Fracaroli,§
Caroline Fattori Assed Saad,§ Daniel Lago Obadia,§ Leninha Valério do Nascimento||

Palavras-chave:

Micose fungoide,
linfoma, linfócitos T.

Key words:

Mycosis fungoides,
lymphoma,
T-lymphocytes.

RESUMO

A micose fungoide hipopigmentada é uma variante da micose fungoide clássica, que acomete principalmente pacientes melanodérmicos jovens e apresenta melhor prognóstico, quando comparada à forma clássica. O objetivo do presente trabalho é descrever dois casos de micose fungoide hipopigmentada, entidade pouco relatada na literatura.

ABSTRACT

Hypopigmented mycosis fungoides is a variant of classical mycosis fungoides that mainly affects young melanodermic patients. It has a better prognosis than the classical form. The aim of the present study was to describe two cases of hypopigmented mycosis fungoides, an entity that has seldom been reported in the literature.

INTRODUÇÃO

Amicose fungoide (MF) é a forma mais comum de linfoma cutâneo de células T (LCCT). Acomete principalmente a população adulta entre a 5^a e a 6^a décadas de vida e tem predomínio no sexo masculino.^{1,4}

A micose fungoide hipopigmentada (MFH) é uma variante rara da micose fungoide, descrita pela primeira vez por Ryan em 1973.^{1,3,5} A MFH geralmente é observada em crianças e adolescentes melanodérmicos.^{2,3,5-8} O diagnóstico costuma ser tardio, pois as lesões podem se assemelhar tanto na clínica quanto na histopatologia com doenças inflamatórias benignas.^{2,5,8} O prognóstico é favorável, porém sua incidência é subestimada.^{1,4}

O diagnóstico é feito através da correlação clínico-patológica associada à imunohistoquímica, porém não existem critérios diagnósticos definidos.^{1,3,9}

As principais opções de tratamento são corticosteroides tópicos em monoterapia ou em associação com fototerapia com UVB-NB ou PUVA.^{2,4,5}

APRESENTAÇÃO DO CASO

Caso 1

Paciente masculino, 10 anos, negro, com relato de mácula hipocrônica na região glútea há

02 anos, com crescimento progressivo. Nega prurido e outros sintomas associados. Ao exame dermatológico, observou-se mácula hipocrônica irregular com cerca de 4.0 cm no maior diâmetro, bem delimitada e sem alteração da sensibilidade, localizada na região sacra (*Figura 1*).

A biópsia cutânea mostrou focos de linfócitos permeando a epiderme, presença de linfócitos na derme com acometimento da junção dermoepidérmica e focos de borramento na camada basal (*Figura 2*). A imunohistoquímica evidenciou células CD3, CD5, CD7, CD4 e CD8 positivas.

O tratamento instituído foi corticoterapia tópica de alta potência, com melhora significativa do quadro. O paciente continua em acompanhamento ambulatorial regular.

Caso 2

Paciente feminina, 35 anos, parda, apresentando mácula hipocrônica pruriginosa na face medial da perna esquerda há 18 meses. Ao exame dermatológico, notou-se mácula hipocrônica com bordas bem delimitadas medindo 10 cm de diâmetro, com presença de pápulas periféricas, associada a eritema, liquenificação e descamação na região central. Não havia alteração da sensibilidade ou linfonodomegalia palpável.

O exame histopatológico evidenciou epiderme com focos de espongose, linfócitos

* Pós-graduanda do Serviço de Dermatologia Tropical do Hospital Central do Exército/Unigranrio.

† Dermatologista.

§ Preceptor(a) do Curso de Pós-graduação do Serviço de Dermatologia Tropical do Hospital Central do Exército/Unigranrio.

|| Coordenadora do Curso de Pós-graduação do Serviço de Dermatologia Tropical do Hospital Central do Exército/Unigranrio.

Conflito de interesses:
Nenhum.

Recebido:
17/Dezembro/2016.
Aceito:
02/Março/2017.



de núcleos irregulares borrando a junção dermo-epidérmica, infiltrado linfocítico perivasicular superficial e médio, raros histiócitos (Figura 3) e um folículo piloso com discreto infiltrado com características semelhantes às descritas anteriormente. Os filetes nervosos encontravam-se livres de acometimento. A imunohistoquímica demonstrou células CD3, CD8 e CD68 positivas.

Foi iniciada corticoterapia tópica de média potência por um mês (seguida de redução gradual). Após esse período, foi associada fototerapia com UVB-NB 2x/semana. Após a 31^a sessão de fototerapia, houve melhora clínica significativa (Figura 4). Nesse momento, foi realizada nova

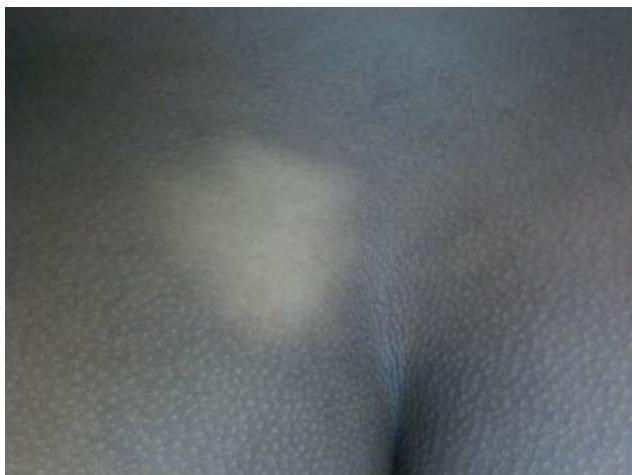


Figura 1. Macula hipocrômica bem delimitada na região sacra.

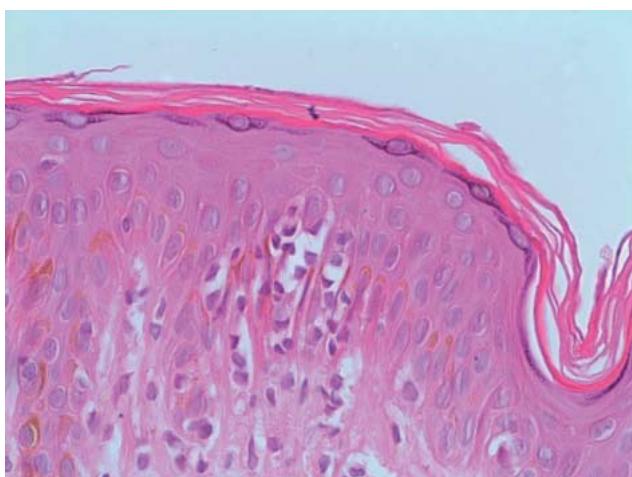


Figura 2. Detalhe do grupamento intraepitelial de linfócitos atípicos. HE 100x.

biópsia cutânea, que mostrou epiderme e derme sem alterações (Figura 5).

DISCUSSÃO

A micose fungoide hipopigmentada (MFH) é um subtipo raro da micose fungoide, que é mais comum em crianças com fototipo alto.¹⁻⁴

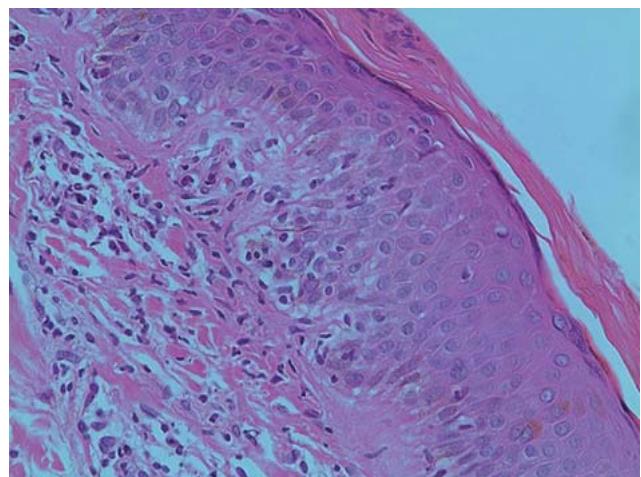


Figura 3. Detalhe do epidermotropismo linfocitário atípico. HE 400x.



Figura 4. Paciente antes (A) e após (B) o tratamento.

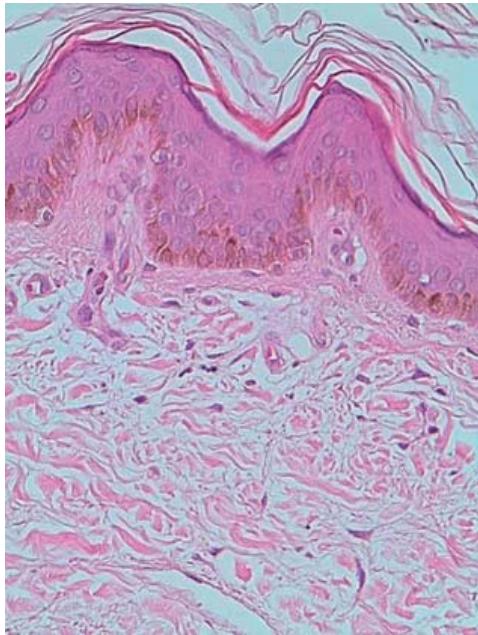


Figura 5. Corte histológico da pele sem alterações significativas.

O quadro clínico caracteriza-se por lesões de diversos tamanhos, que variam de hipocrônicas a acrônicas, localizadas no tronco, extremidades proximais, regiões glútea e pélvica e membros inferiores.¹ As lesões hipopigmentadas podem ocorrer de forma isolada ou associada a máculas eritematosas, placas ou tumorações.⁵ Prurido, atrofia e telangiectasias, eventualmente, estão presentes. Alteração da sensibilidade não é comum e, geralmente, não ocorre evolução para outros estágios da neoplasia.^{1,8}

O diagnóstico diferencial inclui dermatite atópica, pitiríase alba, pitiríase liquenoide, pitiríase versicolor, vitiligo, hipopigmentação pós-inflamatória e hanseníase.^{2,5,8}

As características histopatológicas da MFH incluem paraceratose focal, espongiose discreta ou ausente, infiltrado linfocítico na derme superior, feixes de colágeno grosseiros, e intenso epidermotropismo com linfócitos atípicos com núcleo convoluto. Os microabscessos de Pautrier (linfócitos atípicos agrupados) são raramente descritos.¹

Os LCCT geralmente são caracterizados por proliferação maligna de linfócitos T auxiliadores CD4+. A imunofenotipagem dos LCCT, com marcação para CD2+, CD3+, CD5+, indica maturação periférica (pós-tímica).¹⁰

Nas fases iniciais da MF clássica, as células tumorais são indistinguíveis das células T maduras, com exceção

da redução da expressão do CD7 nessas células. Além disso, os LCCT apresentam perda de抗ígenos comuns às células T, como CD2, CD3, CD5 e TCR de cadeia beta. Nas fases mais avançadas, a MF clássica apresenta um infiltrado epidérmico constituído principalmente por linfócitos T CD4+.¹⁰ Já na MFH, o infiltrado epidérmico é predominantemente de linfócitos T CD8+, o que parece limitar a progressão da doença para estágios mais agressivos e inibir a melanogênese.^{1-5,7} Nos poucos casos de MFH em que o infiltrado é constituído por linfócitos T CD4+, esse papel de inibição da melanogênese pode ser desempenhado por linfócitos T CD8+ reativos.¹

A sobrevivência, o crescimento e a manutenção dos melanócitos na epiderme são processos regulados pela ligação do fator de células tronco (stem cell factor – SCF), produzido pelos queratinócitos, ao seu receptor CD-117 na membrana dos melanócitos. Os efeitos citotóxicos dos linfócitos T neoplásicos CD8+ específicos para抗ígenos melanossômicos levam a uma redução na expressão do CD-117 e nos eventos subsequentes da cascata nos melanócitos, resultando em desestabilização do CD117 e levando a disfunção e/ou perda de melanócitos. No entanto, a patogênese das lesões hipopigmentadas ainda não está bem definida.⁷

O tratamento pode ser feito com corticosteroides tópicos ou fototerapia (UVB-NB, PUVA), ou ainda com opções terapêuticas menos utilizadas, que incluem corticosteroides sistêmicos, mostarda nitrogenada, carmustina tópica, retinoides tópicos, imiquimode, radioterapia superficial ou irradiação corporal total com elétrons (electron beam therapy).^{4,5,9} No entanto, nenhuma das opções terapêuticas é curativa e os pacientes apresentam recorrência das lesões após um período variável de meses a anos.^{4,9}

CONCLUSÕES

A MF hipocrônica parece ser uma doença subdiagnosticada em virtude da semelhança clínica com outras dermatoses benignas cujo diagnóstico é clínico. Portanto, para que esta entidade seja diagnosticada corretamente, são necessários um alto grau de suspeição clínica e a confirmação do diagnóstico através do exame histopatológico.

Correspondência:

Dra. Elaine de Souza Albernaz

Rua Francisco Manuel, 126 – Benfica

– Rio de Janeiro – RJ – CEP: 20911-270.

Telefone: + 55 21 38917035

E-mail: draelainealbernaz@gmail.com

REFERÊNCIAS

1. Furlan FC, Sanches JA. Hypopigmented mycosis fungoides: a review of its clinical features and pathophysiology. *An Bras Dermatol.* 2013; 88 (6): 954-960.
2. Gameiro A, Gouveia M, Tellechea Ó, Moreno A. Childhood hypopigmented mycosis fungoidea: a commonly delayed diagnosis. *BMJ Case Rep.* 2014; 2014. pii: bcr2014208306. doi: 10.1136/bcr-2014-208306.
3. Furlan FC, Pereira BA, Sotto MN, Sanches JA. Hypopigmented mycosis fungoidea versus mycosis fungoidea with concomitant hypopigmented lesions: same disease or different variants of mycosis fungoidea? *Dermatology.* 2014; 229 (3): 271-274.
4. Castano E, Glick S, Wolgast L, Naeem R, Sunkara J, Elston D et al. Hypopigmented mycosis fungoidea in childhood and adolescence: a long-term retrospective study. *J Cutan Pathol.* 2013; 40 (11): 924-934.
5. Yuste-Chaves M, Sánchez-Estella J, Santos-Durán JC, Alonso San Pablo MT, Bordel-Gómez MT, González del Rey C. Micosis fungoide hipocrómica en la infancia. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2007; 35 (6): 306-309.
6. Pope E, Weitzman S, Ngan B, Walsh S, Morel K, Williams J et al. Mycosis fungoidea in the pediatric population: report from an international Childhood Registry of Cutaneous Lymphoma. *J Cutan Med Surg.* 2010; 14 (1): 1-6.
7. Singh ZN, Tretiakova MS, Shea CR, Petronic-Rosic VM. Decreased CD117 expression in hypopigmented mycosis fungoidea correlates with hypomelanosis: lessons learned from vitiligo. *Mod Pathol.* 2006; 19 (9): 1255-1260.
8. Neuhaus IM, Ramos-Caro FA, Hassanein AM. Hypopigmented mycosis fungoidea in childhood and adolescence. *Pediatr Dermatol.* 2000; 17 (5): 403-406.
9. Moreno-Ramírez D, Herrera-Saval A, Camacho-Martínez F. Diagnóstico y tratamiento de los linfomas cutáneos primarios de células T. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2003; 31 (2): 75-100.
10. Criado PR, Valente NYS, Moura AK. *Desordens hematológicas, linfomas e leucemias.* In: Ramos-e-Silva M, Castro MCR. Fundamentos de dermatología. Rio de Janeiro: Atheneu; 2009. p. 125-140.