

Caso para diagnóstico

Case for diagnosis

Jonas Ribas ¹

Carla Barros da Rocha Ribas ³

Antonio Pedro Mendes Schettini ²

Clarisse de Albuquerque Corrêa ⁴

HISTÓRIA DA DOENÇA

E.C.S.S., sexo feminino, 18 anos, natural e residente em Manaus-AM, que apresentava placa eritemato-descamativa, isolada, bem delimitada, de 4cm no maior diâmetro, localizada na região abdominal tendo uma evolução de 1 ano (Figura1). A paciente negava uso anterior de medicamentos e foi submetida à biópsia de pele para fins de esclarecimento diagnóstico.

Ao histopatológico, as secções coradas pela hematoxilina-eosina demonstraram na epiderme a presença de um grupo de células mononucleares contendo linfócitos atípicos e discreta espongiose. Na derme papilar havia um infiltrado de células linfóides perivascular, tocando a epiderme. O restante da derme e hipoderme não mostrava alterações (Figuras 2 e 3). O bloco de parafina foi enviado para imunohistoquímica e revelou que a maioria das células linfóides presentes eram CD3-positivo, além de: anticorpo CD20- negativo; CD45RO - positivo;- positivo; CD30 - negativo; AE1/AE3- negativo. O conjunto dos achados histopatológicos e imunohistoquímicos foram conclusivos para o diagnóstico de Micose Fungóide Unilesional.

A paciente foi submetida a avaliação hematológica (hemograma, glicemia, bioquímica), sistêmica (Raio-X de tórax, Raio-x dos ossos, RMN de cabeça, TC scan) e laboratorial a qual não revelou anormalidades.

Os autores optaram pela retirada cirúrgica total da lesão e a paciente apresentou-se após 12 meses de seguimento sem recidiva local e assintomática.



FIGURA 1: Placa eritemato-descamativa, única, bem delimitada, com 4 cm de diâmetro, localizada na região abdominal

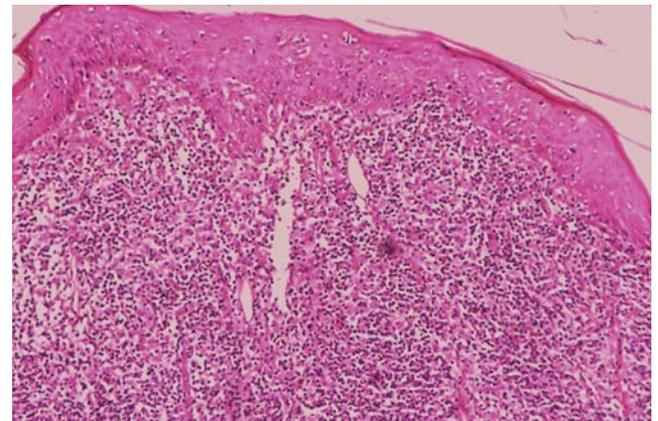


FIGURA 2: Densa infiltração inflamatória na derme constituída de células linfóides com núcleos de morfologia variada (H&E 3,2 X 10)

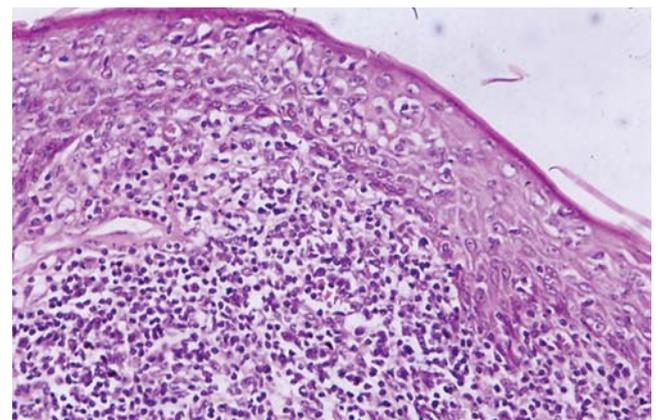


FIGURA 3: Detalhe do infiltrado celular mostrando células atípicas com núcleos grandes, hiper cromáticos e hiperconvolutos. Há também presença de atipias em arranjos intraepidérmicos (microabscessos de Pautrier) (H&E 10 X 10)

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 01.07.2009.

* Trabalho realizado na Universidade Federal do Amazonas (UFAM) – Manaus (AM), Brasil

Suporte Financeiro: Nenhum / *Conflict of interest*: None

Conflito de Interesses: Nenhum / *Financial funding*: None

¹ Chefe do Serviço de Dermatologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Amazonas (UFAM) - Manaus (AM), Brasil.

² Dermatologista, Mestre em Medicina Tropical, Dermatologista da Fundação Alfredo da Matta (FUAM) – Manaus (AM), Brail.

³ Coordenadora da Residência Médica de Dermatologia da Fundação Alfredo da Matta (FUAM) – Manaus (AM), Brasil.

⁴ Médica da Força Aérea Brasileira (FAB), adjunta do setor de Dermatologia do Hospital da Aeronáutica de Manaus (HAMN) – Manaus (AM), Brasil.

COMENTÁRIOS

A Micose Fungóide é um Linfoma Cutâneo de Células T (CTCL) de origem cutânea primária e caracteriza-se classicamente por um estágio inicial com lesões inespecíficas, em geral, manchas eritemato-escamosas. No estágio secundário as lesões iniciais tornam-se infiltradas e surgem lesões novas. No terceiro estágio há o aparecimento de tumores de cor vermelho-acastanhada que podem evoluir para ulceração.¹ Histologicamente a Micose Fungóide se caracteriza por um infiltrado de células linfóides com imunofenótipo T-helper, atípicas, que demonstram acentuado epidermotropismo formando agrupamentos intraepidérmicos denominados microabscesso de Pautrier.² Em 1939, Woringer e Kolopp descreveram uma variante desta forma clássica em que o envolvimento cutâneo era limitado a uma ou poucas lesões, sendo demonstrado histologicamente a presença de células mononucleares atípicas com aparência pagetóide com marcado epidermotropismo e escasso envolvimento dérmico.³

Outras formas clínicas com envolvimento limitado da pele têm sido descritos, dentre elas a Micose Fungóide Unilesional, reconhecida por suas características clínicas, histológica e evolutiva. Clinicamente se apresenta por lesão em placa de

aspecto eczematoso, parapsoriasiforme ou poiquilodérmico e histologicamente exibe células linfóides com atipias sempre limitadas na derme papilar ou epiderme. Os estudos imunohistoquímicos demonstram haver um predomínio de células CD4 sobre as CD8.^{5,6,7} Evolui sem tendência a sistematização, métodos agressivos de radio ou quimioterapia não se justificam em seu tratamento, pois há boa resposta as terapias de uso local como PUVAterapia, “banho de elétrons”, mustarda nitrogenada, corticóides tópicos, bexaroteno tópico e retirada cirúrgica da lesão.⁸

Atualmente a terapia fotodinâmica, um novo e efetivo tratamento para lesões pré-cancerígenas e câncer de pele não melanocíticos, tem sido usado com sucesso para o tratamento da Micose Fungóide, além da terapia tópica com Imiquimod.^{9,10}

Concluindo, chamamos atenção para o reconhecimento desta variante clínica da Micose Fungóide, pois as características de boa evolução, a ausência de envolvimento sistêmico e a boa resposta a terapias localizadas, permitem a adoção de condutas menos agressivas nestes pacientes e uma informação mais adequada quanto ao prognóstico. □

Resumo: Paciente do sexo feminino, 18 anos, apresentando única placa eritemato-descamativa, bem delimitada, na região abdominal com evolução de 1 ano e sem uso anterior de medicação. O histopatológico demonstrou infiltrado linfocítico com atipias acometendo principalmente derme superficial com epidermotropismo e discreta espongirose. E a imunofenotipagem demonstrou predomínio de células CD3-positivo, confirmando o diagnóstico de Micose Fungóide.

Palavras-chave: Diagnóstico; Linfoma cutâneo de células T; Micose fungóide

Abstract: An 18-year old female patient presented with a single, erythematous, desquamative plaque. The clearly outlined lesion was situated in the abdominal region. The patient reported that it had been present for the past year and that she had used no previous medication. Histopathology showed lymphocytic infiltration with atypia, principally affecting the superficial dermis with epidermotropism and mild spongiosis. Immunophenotyping revealed a predominance of CD3-positive cells, confirming the diagnosis of mycosis fungoides.

Keywords: Diagnosis; Cutaneous T-cell lymphoma; Mycosis fungoides

REFERÊNCIAS:

1. Heald PW, Edelson LR. Cutaneous T Cell Lymphomas. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, editors. *Dermatology in General Medicine*. 7th ed. New York: McGraw-Hill; 2008. p. 146.
2. Kazakov DV, Burg G, Kempf W. Clinicopathological Spectrum of Mycosis Fungoides. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004;18:397-415.
3. Lisboa F, Piñeiro-Maceira J. Micose fungóide: métodos de apoio ao diagnóstico. *An Bras Dermatol*. 2002;77:95-107.
4. Oliver GF, Winkelmann RK. Unilesional mycosis fungoides: a distinct entity. *J Am Acad Dermatol*. 1989;20:63-70.
5. Evans LT, Mackey SL, Vidmar DA. An Asymptomatic scaly plaque. Unilesional mycosis fungoides (MF). *Arch Dermatol*. 1997;133:231-4.
6. Duncan LM. Cutaneous Lymphoma. Understanding the New Classification Schemes. *Dermatol Clin*. 1999;17:569-92.
7. Glusac EJ, Shapiro PE, McNiff JM. Cutaneous T-Cell Lymphoma. Refinement in the application of controversial histologic criteria. *Dermatol Clin*. 1999;17:601-14.
8. Sanches J, Moricz C, Neto C. Processos linfoproliferativos da pele. Parte 2 – linfomas cutâneos de células T e de células NK. *An Bras Dermatol*. 2006;81:7-25.
9. Ardigo M, Cota C, Berardesca E. Unilesional mycosis fungoides successfully treated with imiquimod. *Eur J Dermatol*. 2006;16:446.
10. Recio ED, Zambrano B, Alonso ML, de Eusebio E, Martín M, Cuevas J, et al. Topical 5-aminolevulinic acid photodynamic therapy for the treatment of unilesional mycosis fungoides: a report of two cases and review of the literature. *Int J Dermatol*. 2008;47:410-3.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Jonas Ribas

*Rua 24 de Maio, 220, Sala 510, Centro
69010 080*

Tel: 92 3232 5687

e-mail: ribas@internext.com.br