

Micose fungóide hipopigmentar com 20 anos de evolução*

*Hypopigmented mycosis fungoides with 20 years evolution**

Rodrigo Pereira Duquia¹
Joel Schwartz⁴

Paulo Ricardo Martins Souza²
Auro Prochnau⁵

Roberto Lopes Gervini³
Hiram Lorangeira de Almeida Jr⁶

Resumo: A micose fungóide hipopigmentar é uma forma rara de linfoma cutâneo de células T, em que lesões hipopigmentadas ocorrem na ausência de lesões clássicas dessa neoplasia. Na literatura latino-americana existem apenas três casos; relata-se aqui o caso de um homem negro, de 29 anos com lesões há 20 anos. O tratamento é semelhante ao de outros tipos de linfomas T cutâneos, sendo o psoraleno mais ultravioleta A (PUVA) e a mostarda nitrogenada tópica os mais relatados.

Palavras-chave: Fototerapia; Hipopigmentação; Micose fungóide.

Abstract: *Hypopigmented mycosis fungoides is a rare variant of the cutaneous T-cell lymphoma, in which hypopigmented lesions are seen without the classical lesions. Only three cases are found in the Latin-American literature. We report the case of a 29-year-old black male patient, who first presented with these lesions 20 years ago. The treatment is similar to the classical forms of the disease: psoralen plus ultraviolet A (PUVA) and topical nitrogen mustard are most often used.*

Keywords: *Phototherapy; Hypopigmentation; Mycosis fungoides.*

Micose fungóide (MF) é definida como uma neoplasia dos linfócitos T *helper*,^{1,3} que afeta primariamente a pele e permanece sem manifestações extracutâneas por muitos anos.

A forma típica de apresentação dessa doença consiste de três padrões: um estágio precoce com lesões inespecíficas, placas eritemato-escamosas, lembrando psoríase e parapsoríase. Um segundo estágio que se caracteriza por infiltração das placas eritemato-descamativas preexistentes, surgimento de novas placas infiltradas e nódulos. E um terceiro estágio identificado pelo aparecimento de tumores de vários

tamanhos e de cor eritemato-acastanhada, sendo raras formas iniciais tumorais.

Na variante hipopigmentar pura não ocorrem lesões clássicas de micose fungóide.¹

Paciente do sexo masculino, de 29 anos, negro, apresentando, desde os nove anos, manchas hipocrômicas extensas, levemente descamativas na região glútea bilateralmente e na região proximal das coxas, não pruriginosas. Lesão semelhante no braço direito obteve melhora após exposição solar.

Ao exame dermatológico, apresentava máculas hipocrômicas nas regiões glúteas e região proximal das

Recebido em 24.11.2003.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 10.09.2004.

* Trabalho realizado no serviço de residência médica de Dermatologia da Santa Casa de Porto Alegre - Universidade Federal do Rio Grande do Sul (RS).

¹ Dermatologista da Santa Casa de Porto Alegre (RS).

² Preceptor do serviço de Dermatologia da Santa Casa de Porto Alegre (RS).

³ Chefe e Preceptor do Serviço de Dermatologia da Santa Casa de Porto Alegre (RS).

⁴ Professor adjunto da Faculdade de Medicina da UFRGS (RS).

⁵ Dermatologista da Santa Casa de Porto Alegre (RS).

⁶ Professor Adjunto de Dermatologia da Universidade Federal de Pelotas e Universidade Católica de Pelotas (mestrado em Saúde e Comportamento) (RS).

coxas, com fina descamação pitiriasiforme (Figura 1).

O exame histopatológico revelou a presença de acantose e infiltrado linfocitário atípico na derme reticular alta e papilar. Linfócitos foram visualizados invadindo a epiderme, sobretudo junto à basal onde, por vezes, formam pequenos agrupamentos (microabscessos de Pautrier).

A imuno-histoquímica demonstrou que os linfócitos epidermotrópicos foram marcados com CD 45 (Figura 2) e CD 8.

A terapêutica instituída foi Puva, por ser um dos tratamentos mais descritos na literatura,^{1,5} pelo fácil acesso no serviço e pelo fato de o paciente referir melhora prévia de lesão no braço, idêntica à da região glútea, após exposição solar.

A MF hipopigmentar (MFH) foi primeiramente descrita por Ryan, em 1973, seguido por Smith, em 1978. Em 1982, Breathnach pioneiramente sugeriu que a MF deveria fazer parte do diagnóstico diferencial de máculas hipocrômicas.⁶

A variante hipocrômica têm apresentado características epidemiológicas próprias em relação à forma clássica. Além de ser mais rara em pacientes de cor branca, em relação à faixa etária, fica claro o início em idade precoce e sem predileção por sexo. Na maioria dos casos houve rápida resposta ao tratamento.

Existem poucos artigos na literatura sobre essa variante, sendo a maioria relatos de casos ou revisões deles, tornando difícil uma análise epidemiológica adequada. Existem também muitos relatos de pacientes que apresentam concomitantemente lesões típicas eritematosas, descritas apenas como variante hipocrômica.⁷

Ardigó et al. demonstraram em seu estudo que, dos sete pacientes avaliados com MFH, cinco apresentavam infiltrado de linfócitos CD4; além disso, relata-

ram casos já descritos em que o fenótipo predominante também era de CD4, contrariando alguns autores que descrevem como típico o infiltrado de CD8 nesses casos.⁷

Histologicamente, a atrofia é ausente, e a exocitose, moderada a grave, tendendo a franco epidermotropismo, sendo essa característica rara em MF precoce.³

A resposta clínica nos diversos estudos mostrou-se mais rápida do que na MF clássica, independentemente da terapêutica utilizada. Recidivas foram frequentes após período de um a três anos sem terapia de manutenção, mas responderam após reinstauração terapêutica.⁵

Na literatura estão descritas várias opções terapêuticas, radiação ultravioleta isoladamente, corticóide oclusivo, banho de elétrons, biscloronitrosouréia (BCNU), mas as modalidades mais descritas e bem avaliadas foram a fototerapia com UVA e UVB, e a mostarda nitrogenada tópica.

Os achados de imuno-histoquímica evidenciam maior frequência de células CD8 em micose fungóide de início juvenil e nos pacientes de cor escura; nos de cor clara e de maior idade, infiltrados de linfócitos CD4 são frequentes.^{1,8}

Berti em 1999, estudando linfomas cutâneos primários de comportamento agressivo, identificou o CD8 como fator de mau prognóstico, por disseminação para sistema nervoso central, pulmões, testículos e mucosa oral.⁹

O achado de células T CD8 tem sido fator de controvérsia em relação a prognóstico, pois na reticulose pagetóide e na papulose linfomatóide, conhecidas por serem de melhor prognóstico, os achados imuno-histoquímicos são semelhantes a linfomas agressivos.



FIGURA 1: Máculas hipocrômicas nas regiões glúteas.

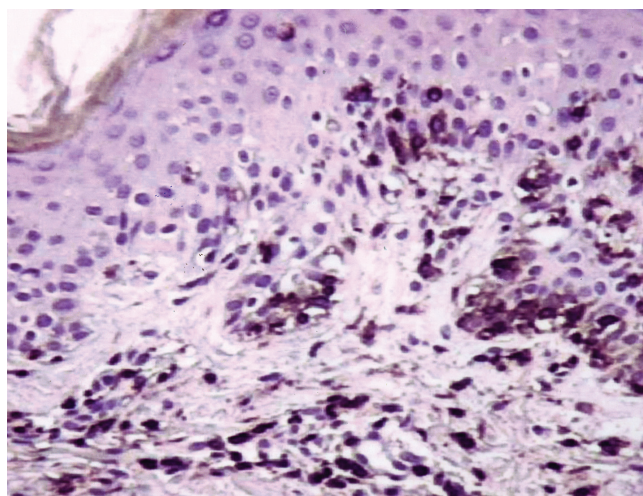


FIGURA 2: Imuno-histoquímica demonstrando epidermotropismo de linfócitos marcados com CD 45 (100X).

No Brasil existe apenas um caso dessa variante, relatado em uma revista de clínica médica brasileira.¹⁰

Cabe ressaltar a importância histológica de lesões hipocrômicas em pacientes jovens de fototipo alto (Fitzpatrick) para se excluir o diagnóstico de

MFH, antes de se atribuir a hipopigmentação a doenças mais comuns, como vitiligo, pitíriase alba, hanseíase indeterminada, dermatite atópica, entre outras. Além disso, o uso da imunofenotipagem pode ser complementar ao diagnóstico, demonstrando a monoclonalidade celular. □

REFERÊNCIAS

1. Shabrawi-Calen LE, Cerroni L, Medeiros LJ, McCalmont TH. Hypopigmented mycosis fungoides. *Am J Surg Pathol*. 2002; 26:450-7.
2. Stone ML, Styles AR, Cockerell CJ, Pandya AG. Hypopigmented mycosis fungoides: A report of 7 cases and review of the literature. *Cutis*. 2001;67:133-8.
3. Lambroza E, Cohen SR, Phelps R, Lebwohl M, Braverman IM, DiCostanzo D. Hypopigmented variant of mycosis fungoides: Demography, histopathology, and treatment of seven cases. *J Am Acad Dermatol*. 1995;32:987-93.
4. Whitemore SE, Simmons O'Brien E, Rotter FS. Hypopigmented mycosis fungoides. *Arch Dermatol*. 1994;130:476-80.
5. Akaraphanth R, Douglass MC, Lim HW. Hypopigmented mycosis fungoides: Treatment and a 6 fi-year follow-up of 9 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2000;42:33-9.
6. Cooper D, Jacobson M, Bart RS. Hypopigmented macules. *Arch Dermatol*. 1992;128:1268-70.
7. Ardigó M, Borroni G, Muscardin L, Kerl H, Cerroni L. Hypopigmented mycosis fungoides in Caucasian patients: A clinicopathologic study of 7 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49:264-71.
8. Whittam LR, Calonje E, Orchard G, Fraser-Andrews EA, Woolford A, Russell-Jones R. CD8-positive juvenile onset mycosis fungoides: an immunohistochemical and genotypic analysis of six cases. *Br J Dermatol*. 2000;143:1199-204.
9. Berti E, Tomasini D, Vermeer MH, Meijer CJ, Alessi E, Willemze R. Primary cutaneous CD8-positive epidermotropic cytotoxic T cell lymphomas: a distinct clinicopathological entity with an aggressive clinical behavior. *Am J Pathol*. 1999;155:483-92.
10. Silva ACLG, Rito RA, Pires MC, Valente NYS, Sittart JAS. Micose fungóide hipocrômica. *Rev Bras Clin Ter*. 1997;23:192-4.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Rodrigo Pereira Duquia

Rua Engenheiro Alfredo Corrêa Daudt, 205

90480-120 Porto Alegre RS

E-mail: rodrigoduquia@terra.com.br