

**ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE
VITÓRIA - EMESCAM
GRADUAÇÃO EM MEDICINA**

AMANDA PEREIRA QUINTAES
ANA PAULA PONTES JACQUES
BÁRBARA SARNAGLIA COLNAGHI

**O DESAFIO DO MANEJO DA MICOSE FUNGOIDE:
UM RELATO DE CASO**

VITÓRIA
2022

AMANDA PEREIRA QUINTAES
ANA PAULA PONTES JACQUES
BÁRBARA SARNAGLIA COLNAGHI

**O DESAFIO DO MANEJO DA MICOSE FUNGOIDE:
UM RELATO DE CASO**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à
Coordenação do Curso de Graduação em
Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa
Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM
como requisito parcial para obtenção do grau de
médico.

Orientadora: Alessandra Barbosa Cazeli.

VITÓRIA
2022

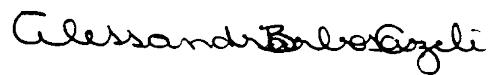
AMANDA PEREIRA QUINTAES
ANA PAULA PONTES JACQUES
BÁRBARA SARNAGLIA COLNAGHI

**O DESAFIO DO MANEJO DA MICOSE FUNGOIDE:
UM RELATO DE CASO**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à
Coordenação do Curso de Graduação em
Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa
Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM
como requisito parcial para obtenção do grau de
médico.

Aprovado em 01 de dezembro de 2022.

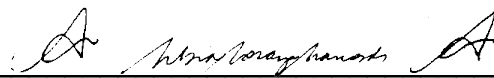
BANCA EXAMINADORA



Alessandra Barbosa Cazeli

Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória - EMESCAM

(Orientadora)



SÍbia Soraya Marcondes

Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória (HSCMV)

(Banca Examinadora)



Vitória Sampaio Cunha

Hospital Santa Rita de Cássia (HSRC)

(Banca Examinadora)

RESUMO

Objetivo: relatar caso de micose fungoide em paciente acompanhado pelo serviço de Hematologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória (HSCMV) que veio a óbito. **Método:** após aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa, foi resgatado o prontuário do paciente no sistema de informatização do HSCMV, com revisão retrospectiva do documento para a descrição do relato de caso. **Relato de Caso:** paciente sexo masculino, 60 anos, compareceu à consulta em 2017 com quadro de xerose, prurido e dor, sendo colhida biópsia de lesão em dorso, com diagnóstico de micose fungoide. Apesar de tratamento com fototerapia e metotrexate, houve progressão da doença. Em 2021, internou no HSCMV, com início de quimioterapia, ainda sem remissão completa, evoluindo para óbito por choque séptico em fevereiro de 2022. **Considerações Finais:** a micose fungoide apresenta-se de forma inespecífica, tornando o diagnóstico um desafio, sendo que pode haver demora no estabelecimento de tratamento efetivo, com piora do prognóstico.

Palavras-chave: 1. Micose Fungoide. 2. Linfoma Cutâneo de Células T. 3. Linfoma não Hodgkin.

ABSTRACT

Objective: To report a case of mycosis fungoides in a patient monitored by the Santa Casa de Misericórdia de Vitória Hospital (HSCMV) who died. **Method:** after approval by the Research Ethics Committee, we retrieved the patient's records from the HSCMV information system, with a retrospective review of the document for the case description. **Case report:** Male, 60 years old, attended an appointment in 2017 with the complaint of xerosis, pruritus, and pain. He underwent a biopsy of skin lesions on the dorsum and abdomen that diagnosed mycosis fungoides. Despite treatment with phototherapy and methotrexate, the disease progressed. In 2021, he was admitted to the HSCMV and started chemotherapy without complete remission. He died of septic shock in February 2022. **Final considerations:** Mycosis fungoides presents itself in a nonspecific form, making the diagnosis a challenge. Thereby, it could delay the establishment of effective treatment, worsening the prognosis.

Keywords: 1. Mycosis Fungoides. 2. Cutaneous T Cell Lymphoma. 3. Lymphoma, Non-Hodgkin.

LISTA DE FIGURAS

- Figura 1 - Lesão nodular endurecida e infiltrada localizada em frente esquerda, bem delimitada, eritematosa, entremeada por áreas hipo e hiperocrômicas, com alopecia em região frontal esquerda..... 12
- Figura 2 - Placas hiperkeratóticas eritematodescamativas palmoplantares, com infiltração da pele. Presença de distrofia ungueal em primeiro e terceiro dígitos esquerdos..... 13
- Figura 3 - Placas hiperkeratóticas eritematodescamativas palmoplantares, com infiltração da pele. Presença de distrofia ungueal em primeiro e terceiro dígitos esquerdos..... 13
- Figura 4 - Presença de grandes placas confluentes infiltradas e descamativas associadas a lesões ulcerosas de fundo sujo em primeiro e quarto dedo esquerdo..... 14
- Figura 5 - Lesão nodular eritematosa de grande dimensão em lábio superior, sem pontos de flutuação..... 15
- Figura 6 - Lesão nodular labial em regressão parcial..... 15

LISTA DE SIGLAS

CEP	Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos
CHOEP	Ciclofosfamida, Doxorrubicina, Vincristina, Etoposídeo E Prednisona
CHOP	Ciclofosfamida, Doxorrubicina, Vincristina e Prednisona
CLIPi	Índice Prognóstico Internacional para Linfomas Cutâneos
CVP	Ciclofosfamida, Vincristina e Prednisona
EMESCAM	Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória
EPOCH	Etoposídeo, Prednisona, Vincristina, Ciclofosfamida e Doxorrubicina em Infusão Contínua
HSCMV	Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória
LCCT	Linfomas Cutâneos de Células T
MF	Micose Fungoide
MTX	Metotrexate
QT	Quimioterapia
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
TNMB	Lesões Cutâneas, Linfonodos, Envolvimento Visceral e Sanguíneo

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	09
2	OBJETIVOS	09
3	MÉTODO	09
3.1	TIPO DE ESTUDO	09
3.2	LOCAL DA INVESTIGAÇÃO	10
3.3	ASPECTOS ÉTICOS	10
3.4	TÉCNICA DE COLETA DE DADOS	11
3.4.1	Revisão de prontuário	11
3.4.2	Pesquisa bibliográfica	11
4	RELATO DE CASO	11
5	DISCUSSÃO	16
6	CONSIDERAÇÕES FINAIS	21
	REFERÊNCIAS	23

1 INTRODUÇÃO

A micose fungoide (MF) faz parte do grupo de linfomas cutâneos de células T (LCCT) (WILLEMZE, 2020). O termo se refere às neoplasias de células T de origem cutânea primária, classificadas como linfomas não Hodgkin, abrangendo diversas formas clínicas, entre elas a micose fungoide - responsável por aproximadamente 60% dos LCCT -, síndrome de Sézary, entre outros (WILLEMZE, 2020; KEMPF; MITTELDORF, 2021 e FARABI, B. et al., 2021).

De modo geral, a apresentação clínica da MF inclui lesões cutâneas persistentes, lentamente progressivas, de tamanho e forma variados, associadas a prurido, infecções oportunistas, alopecia e, mais raramente, acometimento visceral (HOPPE; KIM, 2021a).

Com a descrição do presente relato de caso, pretende-se evidenciar os impactos da dificuldade diagnóstica e refratariedade do tratamento da micose fungoide no prognóstico do paciente, além de discutir sua apresentação clínica, métodos diagnósticos e opções terapêuticas. Assim, objetiva-se contribuir com a comunidade científica, de modo a ampliar o conhecimento acerca do manejo da micose fungoide.

2 OBJETIVOS

Relatar caso de micose fungoide em paciente do sexo masculino acompanhado pelo serviço de Hematologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória (HSCMV) que veio a óbito durante sua internação.

Objetiva-se, também, contribuir com a comunidade científica, de modo a ampliar o conhecimento acerca do manejo da micose fungoide.

3 MÉTODO

3.1 TIPO DE ESTUDO

O estudo é do tipo observacional, descritivo, com base em dados obtidos em prontuário médico fornecido pelo Hospital Santa Casa da Misericórdia de Vitória (HSCMV). Além disso, foram utilizadas imagens das lesões cutâneas do paciente, obtidas por meio de registro fotográfico durante sua internação no HSCMV e mediante autorização deste, preservando sua identidade.

Ademais, a descrição do caso foi realizada com apoio da literatura científica, utilizando-se artigos de bancos de dados como PubMed, UpToDate e Scielo.

3.2 LOCAL DA INVESTIGAÇÃO

O estudo foi realizado no Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória (HSCMV), localizado na Rua Dr. João dos Santos Neves, 143 - Vila Rubim, Vitória - ES, CEP 29018-180.

3.3 ASPECTOS ÉTICOS

O presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos (CEP) da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória (EMESCAM) com parecer consubstanciado concedido pelo CEP de número 5.372.386. O estudo propôs dispensa de Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), uma vez que o paciente veio a óbito durante sua internação no HSCMV, não sendo possível, portanto, a coleta de sua assinatura para o TCLE.

É importante salientar que, nos procedimentos empregados, foram asseguradas a confidencialidade e a privacidade, de modo que os pesquisadores envolvidos no estudo se comprometem a utilizar os dados obtidos exclusivamente para fins científicos, mantendo o sigilo e confidencialidade do participante.

A carta de anuência foi assinada pelo coordenador do Centro de Pesquisa Clínica do HSCMV, que permitiu o acesso às informações. A carta de anuência e a dispensa do TCLE obedecem às exigências do Conselho Nacional da Saúde, Resolução 466/2012, que estabelece as Diretrizes e Normas Regulamentadoras de Pesquisas Envolvendo Seres Humanos.

3.4 TÉCNICA DE COLETA DE DADOS

3.4.1 Revisão de prontuário

Após a aprovação do projeto pelo Comitê de Ética em Pesquisa, foi resgatado o prontuário do paciente no sistema de informatização do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória, a fim de se realizar a revisão retrospectiva do documento para a descrição do relato de caso.

3.4.2 Pesquisa bibliográfica

As bases de dados utilizadas para apoio bibliográfico foram o PubMed, UpToDate e Scielo. As palavras-chave utilizadas foram “micose fungoide”, “linfoma cutâneo de células T” e “linfoma não Hodgkin”.

4 RELATO DE CASO

I.A., 60 anos, sexo masculino, raça negra, compareceu à consulta no serviço de Dermatologia do HSCMV em junho de 2017, com quadro de xerose, prurido e dor há 1 ano e 2 meses, iniciados em região de panturrilhas e joelhos, com posterior disseminação para o restante do corpo. Relatou, na época, uso de itraconazol, cetoconazol, metronidazol, hidroxizina e hidratante tópico, além de dipropionato de betametasona, com melhora dos sintomas apenas com este último. O exame físico evidenciou manchas hipocrômicas no tronco, além de manchas eritematosas e pouco descamativas em tronco e membros, sendo que as lesões poupavam cotovelos, joelhos e unhas. Foi realizada biópsia de pele de região lombar direita e abdome, com evidência de infiltrado linfomononuclear atípico (epidermotrópico) com hiperplasia psoriasiforme da epiderme, além de exocitose focal de linfócitos com agrupamentos focais (microabscessos de Pautrier). Com esses achados, foi aventada suspeita de micose fungoide. Houve progressão das lesões ao longo do ano e início de fototerapia em agosto e, posteriormente, metotrexate (MTX), entretanto sem melhora do quadro. Foi realizada nova biópsia da região do dorso,

de modo que o estudo histopatológico revelou dermatite crônica discreta superficial e de interface com derrame pigmentar com ausência de epidermotropismo.

Em janeiro de 2019, o paciente retornou ao ambulatório de Dermatologia após perder seguimento por aproximadamente 1 ano, referindo reaparecimento de lesões pruriginosas e dolorosas em mãos, pés e face. Houve progressão das placas hipercrômicas psoriasiformes para tronco e membros inferiores. Desse modo, prescreveu-se novamente MTX, além de clobetasol tópico em mãos e pés, e o paciente foi encaminhado à Hematologia.

A despeito da progressão da doença, paciente seguiu com tratamento irregular. Foi evidenciado surgimento de placas eritemato exsudativas em região interdigital de pododáctilos de pé esquerdo, três lesões nodulares violáceas infiltradas (a de maior diâmetro medindo cerca de 5 cm) em frente à esquerda, todas endurecidas e sem pontos de flutuações (Figura 1). Diante do contexto, foi realizada biópsia incisional da lesão em frente, exibindo infiltrado de células mononucleares histiocitoides na derme, com frequentes eosinófilos de entremeio, associado a mucinose folicular. O estudo imuno-histoquímico sugeriu micose fungoide com mucinose folicular e eosinofilia dérmica associada.

Figura 1 - Lesão nodular endurecida e infiltrada localizada em frente esquerda, bem delimitada, eritematosa, entremeada por áreas hipo e hipercrômicas, com alopecia em região frontal esquerda.



Fonte: Imagem obtida durante internação no HSCMV com permissão do paciente (2022).

Em agosto de 2021, o paciente compareceu ao pronto socorro do HSCMV queixando-se de dor intensa e generalizada, de modo que o exame físico também evidenciou a presença de miíase em pododáctilos esquerdos e piora das demais lesões cutâneas (figuras 2, 3 e 4). Assim, optou-se por internação hospitalar aos cuidados do serviço de Hematologia e início de antibioticoterapia.

Figuras 2 e 3 - Placas hiperkeratóticas eritematodescamativas palmoplantares, com infiltração da pele. Presença de distrofia ungueal em primeiro e terceiro quirodáctilos esquerdos





Fonte: Imagens obtidas durante internação no HSCMV com permissão do paciente (2022).

Figura 4 - Presença de grandes placas confluentes infiltradas e descamativas associadas a lesões ulcerosas de fundo sujo em primeiro e quarto pododáctilos esquerdos



Fonte: Imagem obtida durante internação no HSCMV com permissão do paciente (2022).

Durante sua internação, o paciente foi estadiado em T4 (eritrodermia), M0 (ausência de envolvimento visceral), B0 (ausência de células atípicas circulantes). Apesar da confirmação por exame de imagem do acometimento linfonodal, a biópsia carecia de informações para classificação do estadiamento N.

Mediante progressão da doença, foi iniciada quimioterapia (QT) com esquema de ciclofosfamida, vincristina e prednisona (CVP), objetivando citorredução até estabilização do paciente, quando houve substituição do esquema para ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina, etoposídeo e prednisona (CHOEP) em setembro de 2021. Porém, devido à resposta parcial ao tratamento estabelecido, foi optado pela troca por etoposídeo, prednisona, vincristina, ciclofosfamida e doxorrubicina em infusão contínua (EPOCH).

As figuras 5 e 6 evidenciam a regressão parcial da lesão nodular em lábio após o tratamento proposto.

Figura 5 - Lesão nodular eritematosa de grande dimensão em lábio superior, sem pontos de flutuação



Fonte: Imagem obtida durante internação no HSCMV com permissão do paciente (2022).

Figura 6 - Lesão nodular labial em regressão parcial



Fonte: Imagem obtida durante internação no HSCMV com permissão do paciente (2022).

Posteriormente, o paciente apresentou piora das lesões em pododáctilos do pé esquerdo, sendo indicada amputação, com evidência de osteomielite na cultura coletada no procedimento.

Mesmo em vigência de quimioterapia, o paciente apresentou progressão do acometimento linfonodal e aumento de infiltração labial, iniciando radioterapia, com total de 12 sessões.

Apesar do tratamento proposto e suporte clínico intensivo oferecidos, paciente evoluiu com neutropenia febril e choque séptico de foco pulmonar refratário evoluindo com óbito em fevereiro de 2022.

5 DISCUSSÃO

Como já pontuado, a MF faz parte dos linfomas cutâneos primários, apresentando-se com múltiplas variações clinicopatológicas (SANCHES; MORICZ; NETO, 2006).

O acometimento cutâneo inicial da MF é caracterizado por manchas ou placas eritematosas de superfície escamosa, podendo apresentar graus variáveis de atrofia, além de se localizarem principalmente em áreas protegidas da luz solar (AMITAY-LAISH; HODAK, 2021; HOPPE; KIM, 2021a). Tal aspecto inespecífico das

lesões assemelha-se às dermatoses inflamatórias, como eczemas crônicos, hanseníase indeterminada e pitiríase alba (SANCHES; MORICZ; NETO, 2006). À medida que a doença avança, pode ocorrer evolução para placas infiltradas e generalizadas e, posteriormente, tumores ulcerados e exofíticos (HOPPE; KIM, 2021a). Além disso, podem ser visualizadas pápulas, poiquilodermia, hipopigmentação cutânea, e, em casos de doença avançada, eritrodermia generalizada, acompanhada por atrofia ou liquenificação da pele, prurido e descamação intensos e linfadenopatia (HOPPE; KIM, 2021a). O quadro clínico avançado é compatível com o do paciente deste presente estudo, porém, é importante ressaltar que a grande maioria dos pacientes permanece no estágio inicial, apresentando lesões inespecíficas e não infiltradas por anos, sem que haja a evolução para placas e tumores (SANCHES; MORICZ; NETO, 2006).

Ademais, o prurido é um dos sintomas mais comuns e debilitantes da MF e possui relação com o grau de severidade da doença, contexto que é corroborado por este relato de caso, visto que o prurido foi uma das queixas iniciais do paciente e se manteve durante toda a evolução da doença (HOPPE; KIM, 2021a). As manifestações extra cutâneas incluem envolvimento de linfonodos regionais e acometimento visceral, os quais se correlacionam com a extensão do envolvimento cutâneo (HOPPE; KIM, 2021a). Observa-se que, apesar do quadro cutâneo exuberante apresentado pelo paciente em questão, não foi evidenciado envolvimento visceral.

Outro dado importante acerca da MF diz respeito à sua epidemiologia, visto que esta acomete principalmente indivíduos do sexo masculino (2:1), entre os 55 a 60 anos, sendo também mais comum em populações negras, fato observado neste estudo, uma vez que o paciente descrito se trata de um homem negro de 60 anos (FARABI, B. et al., 2021; HOPPE; KIM, 2021a).

A biópsia e imunohistoquímica da lesão cutânea devem ser solicitadas em todos os pacientes com clínica sugestiva de MF, sendo que seus achados característicos incluem a presença de células mononucleares atípicas infiltrando a derme superior e os queratinócitos epidérmicos - revelando, assim, um epidermotropismo (HOPPE; KIM, 2021a; KEMPF; MITTELDORF, 2021). Essas células podem, ainda, formar

agregados intra epidérmicos, conhecidos como microabscessos de Pautrier (HOPPE; KIM, 2021a), tal qual foi encontrado na biópsia inicial do paciente, contribuindo para suspeita diagnóstica de micose fungoide. Porém, é importante pontuar que, nas fases iniciais da doença, o aspecto histológico por vezes é inespecífico (HOPPE; KIM, 2021a; MORICZ; NETO; SANCHES, 2006). Assim, distinção entre doenças inflamatórias benignas da pele nem sempre é possível, o que requer biópsias repetidas de diferentes lesões durante a investigação, explicando o frequente atraso no diagnóstico inicial (KEMPF; MITTELDORF, 2021). No presente relato, foram realizadas diversas biópsias ao longo do acompanhamento, no entanto, cabe pontuar que os tratamentos com corticoides tópicos, fototerapia e imunossupressores sistêmicos podem eliminar as células T neoplásicas e outros achados histopatológicos típicos, atuando como um fator de confundimento no diagnóstico (HRISTOV; TEJASVI; WILCOX, 2019). Tal fato pode ser observado na história clínica do paciente, uma vez que o primeiro estudo histopatológico evidenciou micose fungoide, e o segundo, realizado após uso de MTX, revelou apenas achados inflamatórios inespecíficos.

O tratamento da MF é fundamentado na fase evolutiva em que a doença se encontra e está relacionado com a resposta individual de cada paciente. Dessa forma, terapias direcionadas à pele (luz ultravioleta, corticoterapia tópica e mostarda nitrogenada) são as principais estratégias para o estágio inicial da MF, já as terapias sistêmicas (retinoides, quimioterapia, terapia-alvo) são direcionadas para doença avançada (TRAUTINGER, F. et al., 2017). O uso de corticoide tópico e luz ultravioleta resulta em resposta clínica completa em até 60% e 80%-90% dos pacientes, respectivamente (KEMPF; MITTELDORF, 2021). Em pacientes com recaídas ou curso refratário à terapia e desenvolvimento de placas, o tratamento direcionado à pele é combinado com tratamento sistêmico, incluindo retinoides e seus análogos (acitretina, bexaroteno) ou MTX em baixas doses (KEMPF; MITTELDORF, 2021). No presente relato, foi realizada fototerapia sem sucesso terapêutico, e o uso de MTX foi descontinuado pelo paciente diversas vezes devido à intolerância gastrointestinal causada pelo medicamento, contexto que evidencia a dificuldade no seguimento, o que pode ter influenciado negativamente na evolução da doença.

Quanto à doença avançada, com placas espessas e estágio tumoral cutâneo, a monoquimioterapia com gencitabina ou doxorubicina é eficaz (KEMPF; MITTELDORF, 2021). Já os regimes de quimioterapia baseados em ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisona (CHOP) devem ser restritos a pacientes com disseminação extracutânea e geralmente resultam em resposta de curta duração (KEMPF; MITTELDORF, 2021). Ainda, o transplante de células tronco hematopoiéticas alogênicas é opção nos casos de MF avançada e síndrome de Sézary, entretanto está limitado por altas taxas de recidiva e mortalidade (TRAUTINGER, F. et al., 2017). No caso em estudo, optou-se pelo esquema CHOEP seguido de EPOCH devido ao estágio extremamente avançado da doença, porém não se obteve resposta.

Sobre o estadiamento, cabe notar que este é baseado na avaliação das lesões cutâneas (T), linfonodos (N), envolvimento visceral (M) e sanguíneo (B) (HOPPE; KIM, 2021b), compondo o sistema TNMB, como se observa na Tabela 1.

Tabela 1 - Sistema TNMB para estadiamento da micose fungoide.

Pele (T)	Definição
T1	<i>Patches</i> (lesões sem relevo ou infiltração importantes), pápulas e/ou placas envolvendo < 10% da superfície corporal
T2	<i>Patches</i> , pápulas ou placas envolvendo > 10% da superfície corporal
T3	Um ou mais tumores (> 1 cm de diâmetro)
T4	Eritrodermia (eritema envolvendo > 80% da superfície corporal)
Linfonodo (N)	
N0	Ausência de envolvimento linfonodal
N1	Linfonodo clinicamente anormal * e envolvimento histológico Dutch grau 1 ou NCI LN0-2. N1a: clone negativo; N1b: clone positivo
N2	Linfonodo clinicamente anormal e envolvimento histológico Dutch grau 2 ou NCI LN3. N2a: clone negativo; N2b: clone positivo

N3	Linfonodo clinicamente anormal e envolvimento histológico Dutch grau 3 ou 4 e NCI LN4. Clone negativo ou positivo
NX	Adenomegalia sem confirmação histológica
Vísceras (M)	
M0	Ausência de envolvimento visceral
M1	Envolvimento visceral comprovado por histopatologia
Sangue (B)	
B0	Ausência de envolvimento sanguíneo significativo: < 5% de células atípicas (de Sézary)
B1	Não preenche critérios para B0 ou B2
B2	Clonalidade no sangue positivo e um dos seguintes critérios: células de Sézary $\geq 1.000/\text{microL}$ ou relação $\text{CD4}/\text{CD8} > 10$ ou $\text{CD26-}/\text{CD4+} > 30\%$ ou $\text{CD7-}/\text{CD4+} > 40\%$

Fonte: Adaptado de HOPPE; KIM, 2021b.

*Observação: linfonodo clinicamente anormal refere-se à linfonodomegalia acima de 1,5 cm ou alguma das outras características: linfonodo firme, irregular ou agrupado.

A partir da classificação TNMB, obtém-se o estadiamento clínico da MF, graduado nos níveis I a IV (HOPPE; KIM, 2021b), como mostra a tabela 2, sendo possível, assim, estadiar o paciente em estudo como IIIA.

Tabela 2 - Estadiamento clínico da micose fungoide.

Estadiamento clínico	Estadiamento TNMB
IA	T1; N0; M0; B0 ou B1
IB	T2; N0; M0; B0 ou B1
IIA	T1 ou T2; N1 ou N2; M0; B0 ou B1
IIB	T3; N0 a N2; M0; B0 ou B1
IIIA	T4; N0 a N2; M0; B0

IIIB	T4; N0 a N2; M0; B1
IVA1	T1 a T4; N0 a N2; M0; B2
IVA2	T1 a T4; N3; M0; B0 a B2
IVB	T1 a T4; N0 a N3; M1; B0 a B2

Fonte: adaptado de HOPPE; KIM, 2021b.

Em relação ao prognóstico da MF, cabe citar o Índice Prognóstico Internacional para Linfomas Cutâneos (CLIPi), o qual identificou como principais fatores adversos associados aos estágios avançados o sexo masculino, idade acima de 60 anos, envolvimento visceral e estágios B1/B2 e N2/N3 (HOPPE; KIM, 2021b). Alguns dos fatores foram observados no paciente, tais como sexo masculino e idade acima de 60 anos, sendo que, como já mencionado no relato, carecem informações para a classificação do estadiamento N.

Além disso, no presente caso, foram observadas intercorrências comuns aos pacientes oncológicos, como a neutropenia febril durante os regimes de quimioterapia, condição que contribui para a precarização prognóstica e se fez presente no contexto de seu óbito.

6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Como se vê, a MF se manifesta por meio de diversas características clínicas e, mais que isso, apresenta-se, na grande maioria das vezes, de maneira extremamente inespecífica. Grande parte dos pacientes apresenta a doença de forma indolente, com progressão lenta, sendo que são raros os casos em que ocorre evolução para lesões cutâneas graves e disseminadas, com a presença de tumores e/ou eritrodermia. Com isso, o diagnóstico se torna um desafio, visto que há uma grande intersecção com dermatoses inflamatórias benignas que se apresentam de maneira semelhante. Até mesmo o estudo histopatológico pode apresentar resultados

inespecíficos durante os estágios iniciais de MF, o que dificulta ainda mais o estabelecimento do diagnóstico e tratamento efetivo, levando, em raros casos, à disseminação, exacerbação das lesões e envolvimento extra cutâneo, com precarização importante do prognóstico.

O presente relato de caso buscou evidenciar justamente tal evolução da MF, passando pela inespecificidade do quadro, o grande desafio do diagnóstico, agravamento da doença, presença de complicações e refratariedade do tratamento, culminando na deterioração do prognóstico e óbito. Trata-se, portanto, de extrema importância científica, visto que o conhecimento sobre a elucidação dos impactos negativos na evolução do quadro pode evitar que tal desfecho se repita em novos casos.

REFERÊNCIAS

1. FARABI, B. et al. **Updated review on prognostic factors in mycosis fungoides and new skin lymphoma trials**. J Cosmet Dermatol, p. 1-7, 2021. Disponível em: <<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/jocd.14528>> Acesso em: 04 mar. 2022.
2. HODAK, E.; AMITAY-LAISH, I. **Variants of mycosis fungoides**. UpToDate, 2021. Disponível em: <<https://www.uptodate.com/contents/variants-of-mycosis-fungoides>> Acesso em: 01 mar. 2022.
3. HOPPE, R. T.; KIM, Y. H. **Clinical manifestations, pathologic features, and diagnosis of mycosis fungoides**. UpToDate, 2021. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-pathologic-features-and-diagnosis-of-mycosis-fungoides?search=clinical-manifestations-pathologic-features-and-diagnosis-ofmycosis-fungoides&source=search_result&selectedTitle=1~111&usage_type=default&display_rank=1> Acesso em: 01 mar. 2022.
4. HOPPE, R. T.; KIM, Y. H. **Staging and prognosis of mycosis fungoides and Sézary syndrome**. UpToDate, 2021. Disponível em: <<https://www.uptodate.com/contents/staging-and-prognosis-of-mycosis-fungoides-and-sezary-syndrome>> Acesso em: 04 mar. 2022.
5. HRISTOV, A. C.; TEJASVI, T.; WILCOX, R. A. **Mycosis fungoides and sézary syndrome: 2019 update on diagnosis, risk-stratification, and management**. American Journal of Hematology, v. 9, n. 94, p. 1027–1041, 2019. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31313347/>> Acesso em: 05 mar. 2022.
6. KEMPF, W., MITTELDORF, C. **Cutaneous T-cell lymphomas - An update 2021**. Hematological Oncology, v. 31, n. 1, p. 46-51, 2021. Disponível em:

<<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/hon.2850>> Acesso em: 28 fev. 2022.

7. SANCHES, J. A. J.; MORICZ, C. Z. M., NETO, C. F. **Processos linfoproliferativos da pele: parte 2 – linfomas cutâneos de células T e de células NK**. Anais Brasileiros de Dermatologia, v. 81, n. 1, p. 7-25, 2006. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/abd/a/TSsxyzScgJkDYFNZC5z4dbWS/?format=pdf&lang=pt>> Acesso em: 28 fev. 2022.
8. TRAUTINGER, F. et al. **European Organisation for Research and Treatment of Cancer consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome - Update 2017**. Eur. J Cancer, v. 77, p. 57-74, 2017. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28365528/>> Acesso em: 28 fev. 2022.
9. WILLEMZE, R. **Classification of primary cutaneous lymphomas**. UpToDate, 2020. Disponível em: <<https://www.uptodate.com/contents/classification-of-primary-cutaneous-lymphomas#H2382356583>> Acesso em: 01 mar. 2022.