

ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE  
VITÓRIA – EMESCAM

CAMILA TEIXEIRA CAMPOS  
EDIANE GONÇALVES MORATI

**VARIANTE HIPOCRÔMICA DA MICOSE FUNGOIDE: REVISÃO DE LITERATURA**

VITÓRIA  
2019

CAMILA TEIXEIRA CAMPOS  
EDIANE GONÇALVES MORATI

## **VARIANTE HIPOCRÔMICA DA MICOSE FUNGOIDE: REVISÃO DE LITERATURA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – Emescam, como requisito parcial para a obtenção do grau de médico.

Orientadora: Prof.<sup>a</sup> Dr.<sup>a</sup> Maria das Graças da Silva Mattede

VITÓRIA  
2019

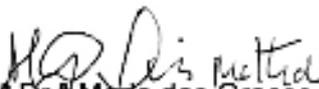
CAMILA TEIXEIRA CAMPOS  
EDIANE GONÇALVES MORATI

**VARIANTE HIPOCRÔMICA DA MICOSE FUNGOIDE: REVISÃO DE  
LITERATURA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao curso de Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – Emescam, como requisito parcial para a obtenção do grau de médico.

Aprovado em 28 de março de 2019

BANCA EXAMINADORA

  
Prof.ª Dr.ª Maria das Graças da Silva Mattede  
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de  
Misericórdia de Vitória – Emescam  
ORIENTADORA

  
Dr.ª Kelly Demattê Silva Mattede  
Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória – HSCMV  
AVALIADORA

  
Dr. Ygor Miranda Alves  
Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória – HSCMV  
AVALIADOR

## RESUMO

**Objetivo:** Revisar sucintamente a literatura da micose fungoide hipocrômica e destacar diagnósticos diferenciais comuns. **Metodologia:** Esta pesquisa consiste em uma revisão de literatura, e a busca de referências foi realizada na Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) em português, inglês e espanhol, no total de 49 fontes. **Discussão:** A variante hipocrômica da micose fungoide é um linfoma cutâneo de células T de evolução crônica, rara em meio às micoses fungoides, cuja clínica é diversificada, conferindo um diagnóstico desafiador, além de tardio, à doença. Ainda, assemelha-se à ectoscopia de dermatoses comuns, como a hanseníase, provocando erro ao diagnóstico da micose fungoide hipocrômica. **Considerações finais:** Destaca-se a importância de realizar anamnese e exame físico detalhados nas consultas médicas para o diagnóstico correto de doenças incomuns, como a descrita, e capacitar a atenção primária na detecção de casos comuns com precisão, encaminhando os demais ao dermatologista.

**Palavras chave:** Micose fungoide. Hipopigmentação. Linfoma de células T cutâneo.

## ABSTRACT

**Objective:** To briefly review the literature on hypochromic mycosis fungoides and to highlight common differential diagnoses. **Methodology:** This research consists of a literature review; the search for references was performed in the Virtual Health Library in Portuguese, English and Spanish, for a total of 49 sources. **Discussion:** The hypochromic variant of mycosis fungoides is a cutaneous T-cell lymphoma of chronic evolution, rare among mycosis fungoides, whose clinical features are diverse, conferring a challenging and late diagnosis to the disease. Still, it resembles the ectoscopy of common dermatoses, such as leprosy, causing an error in the diagnosis of mycosis fungoides hypochromic. **Final considerations:** It is important to carry out detailed anamnesis and physical examination in medical consultations for the correct diagnosis of uncommon diseases, as described above, and to enable primary care in the detection of common cases with precision, directing the others to the Dermatologist.

**Key words:** Mycosis fungoides. Hypopigmentation. Cutaneous T-cell lymphom.

## LISTA DE SIGLAS

	Páginas
BVS - Biblioteca Virtual de Saúde	1
HMP – Hipomelanose macular progressiva	8
LCCT – Linfoma cutâneo de células T	4
MF – Micose fungoide	2
MFH – Micose fungoide hipopigmentar	1
PCR – Reação em cadeia de polimerase	6
PLC – Pitiríase liquenoide crônica	8
PUVA – Associação de psoraleno e radiação ultravioleta A	5
SUS – Sistema Único de Saúde	1

## SUMÁRIO

	Página
	Páginas
<b>1 INTRODUÇÃO.....</b>	18
1.2 OBJETIVOS.....	18
<b>1.2.1 Objetivo geral.....</b>	18
<b>1.2.2 Objetivos específicos.....</b>	18
1.3 JUSTIFICATIVA.....	29
<b>2 METODOLOGIA UTILIZADA NA PESQUISA.....</b>	310
2.1 Tipo de estudo.....	310
2.2 Coleta de dados.....	310
<b>3 REVISÃO DA LITERATURA.....</b>	411
3.1 A Micose fungoide.....	411
3.2 A Micose fungoide hipopigmentar.....	512
3.3 O diagnóstico da MFH em meio às lesões cutâneas hipocrômicas prevalentes.....	714
3.4 Abordagem terapêutica.....	107
<b>4 DISCUSSÃO.....</b>	118
<b>5 CONSIDERAÇÕES FINAIS .....</b>	120
<b>REFERÊNCIAS.....</b>	121

## **1 INTRODUÇÃO**

A variante hipocrômica da micose fungoide (MFH) é um linfoma não Hodgkin cutâneo de células T, raro, de caráter crônico e indolente, associado ao bom prognóstico. Possui predileção por homens jovens e negros. <sup>1-4</sup>

Ao contrário do que mimetiza sua nomenclatura, a entidade não se relaciona a fungos nem é infectocontagiosa. A denominação deve-se a uma comparação da lesão cutânea de pacientes com a doença avançada à forma de cogumelos, já que, em alguns pacientes graves, esses tumores se remetiam a esse formato. <sup>2</sup>

É frequente o encaminhamento para o Sistema Único de Saúde (SUS) de casos de MFH devido à dificuldade do diagnóstico médico, o que implica atraso no tratamento dos pacientes com a doença. O diagnóstico tardio atribui-se ao fato de a patologia não demonstrar abundância em sinais alarmantes e de se assemelhar a dermatoses comuns, como a dermatite de contato, a dermatite atópica, a psoríase e a hanseníase. <sup>5</sup> Também é comum a condução errônea dos pacientes com MFH pelo não conhecimento dessa variante da doença por parte dos médicos generalistas e pelo fato de a doença inicial ser inespecífica ao histopatológico. <sup>6</sup>

### **1.2 OBJETIVOS**

#### **1.2.1 Objetivo geral**

Realizar uma revisão bibliográfica buscando reunir conhecimento a respeito da variante hipocrômica da micose fungoide, com destaque ao desafio diagnóstico em serviços de clínica geral e seus diagnósticos diferenciais.

#### **1.2.2 Objetivos específicos**

Averiguar a entidade hipocrômica da micose fungoide.

Rever dados na literatura mundial a respeito da condução e detecção de casos de hipocromia cutânea na suspeita clínica de linfoma cutâneo de células T.

Identificar a importância da detecção precoce e correta, para não acarretar prejuízos terapêuticos aos pacientes.

### 1.3 JUSTIFICATIVA

Embora a MFH tenha sido objeto de publicações, a maioria delas é de relatos de casos. Não existem critérios clínicos para a definição de um caso típico de MFH. Pacientes com MFH são geralmente diagnosticados como portadores de outros subtipos de micose fungoide (MF) ou portadores de lesões hipocrômicas comuns da prática clínica.<sup>9,25</sup>

## **2 METODOLOGIA UTILIZADA NA PESQUISA**

### **2.1 Tipo de estudo**

Este estudo foi constituído de uma revisão bibliográfica dos últimos anos e das publicações sobre o assunto, por natureza exploratória e qualitativa.

### **2.2 Coleta de dados**

A elaboração deste trabalho foi realizada com base em revisões bibliográficas em 49 fontes, entre as quais sites especializados, a exemplo do *PubMed* e *Scielo*, e na Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), filtrando os artigos mais relevantes e pertinentes sobre o tema: um artigo em espanhol, nove em português e 36 em inglês. Livros especializados em dermatologia, medicina da comunidade e clínica médica também foram utilizados para a coleta dos dados.

### 3 REVISÃO DA LITERATURA

Essa revisão foi apoiada na literatura dividindo a seção em tópicos.

#### 3.1 A micose fungoide

O linfoma cutâneo de células T (LCCT) caracteriza-se como um grupo de linfomas com manifestação primária na pele que se divide em subtipos de neoplasias malignas, conferindo grande heterogeneidade na clínica dos afetados <sup>4,5,7</sup>, entre os quais a MF é o mais frequente. Acredita-se que o LCCT se inicia por um estímulo antigênico crônico, a exemplo de bactérias, com frequência o *Staphylococcus aureus*. <sup>5</sup>

A MF foi descrita, pela primeira vez, por Alibert na França, onde, em 1814, foi nomeada como *Pian fungoides* pelo mesmo autor. <sup>8</sup> Acomete homens adultos, na faixa etária média dos 50 anos. <sup>8-11</sup>

Apresenta-se por lesões cutâneas de três tipos fundamentais: eritematoescamosas, eritematoinfiltradas (placas) e tumorais. É comum as lesões seguirem uma sequência clínica, do primeiro ao último tipo da lesão. Elas podem desaparecer totalmente, sem deixar cicatriz, e depois de meses surgirem lesões novas com o padrão seguinte. Inicialmente há máculas únicas ou múltiplas, eritematosas e descamativas, bem definidas e com preferência pelas áreas não expostas, como as nádegas e região inframamária. As placas são lesões avermelhadas de bordas elevadas, bem demarcadas, que descamam. No estágio tumoral, as lesões tornam-se vermelho-amarronzadas ou violáceas, de superfície lisa e com possível ulceração e/ou infecção secundária. <sup>5,12,13</sup>

As principais variantes clínicas da MF descritas são a micose fungoide foliculotrópica, a reticulose pagetoide e a cútis laxa granulomatosa, e a variante hipocrômica é rara. <sup>2,5,9</sup>

A análise histológica revela linfócitos intraepidérmicos, hiperplasia da epiderme, fibrose na derme papilar e atipias celulares. Os microabscessos de *Pautrier*, uma coleção de linfócitos atípicos na epiderme, são característicos da doença, embora

encontrado em apenas 25% dos pacientes. Podem ser encontrados linfócitos da epiderme maiores que os da derme e também feixes de colágeno tortuosos em arranjos aleatórios, acompanhando os infiltrados liquenoides de linfócitos. <sup>7,12</sup>

O diagnóstico da MF no paciente fundamenta-se em combinar aspectos clínicos com o histopatológico. O laudo da biópsia das lesões iniciais define a doença como uma “dermatite crônica inespecífica”. Por isso, o especialista, na suspeita clínica da doença e com biópsia inconclusiva, pode solicitar múltiplas biópsias com intervalo de três meses entre elas, para chegar ao diagnóstico. <sup>5,9</sup>

A MF é indolente, raramente progride para formas avançadas. <sup>4,5</sup> O tratamento consiste no controle da doença pela redução do número das lesões e do alívio dos sintomas associados, como o prurido. A escolha da melhor opção terapêutica está relacionada ao estágio evolutivo da doença. <sup>5,6,12</sup> Os estágios de máculas e placas são responsivos a terapias direcionadas à pele, a exemplo da quimioterapia tópica à base de mostarda nitrogenada, dos esteroides tópicos e da fototerapia com associação de psoraleno e radiação ultravioleta A (PUVA) ou da radioterapia, ocorrendo, em alguns casos, cura da doença. <sup>5,6,12</sup> Reservam-se a radioterapia e os medicamentos sistêmicos para os casos avançados da MF, a exemplo daqueles que cursam com adenomegalias e acometimento de órgãos internos. Ainda se questionam as medidas preventivas para a MF. <sup>2</sup>

### 3.2 A Micoose fungoide hipopigmentar

A MFH é a variante da MF na qual a hipomelanose é a característica principal nas lesões da doença. <sup>13</sup> O termo MFH foi utilizado em 1973, pela primeira vez, pela ideia de que células linfoides com características neoplásicas poderiam multiplicar-se dentro da epiderme, propagando-se nessa camada da pele. Esse evento seria o responsável por induzir uma resposta inflamatória na derme, com posterior colonização. Justifica-se a hipopigmentação pelo envolvimento precoce da camada basal da epiderme com a destruição de melanócitos pelos linfócitos T neoplásicos. <sup>14,15</sup> Ainda se propõe que a hipomelanose da MFH seja atribuída à pequena expressão CD117 (*stem cell factor receptor*) nos melanócitos, assemelhando-se ao que ocorre no vitiligo, em prol do padrão citotóxico dos linfócitos T CD8 positivo neoplásicos. <sup>16</sup>

A maioria dos pacientes com micose fungoide hipocrômica são mais jovens que aqueles acometidos pela micose fungoide clássica. A MFH afeta mais comumente a população pediátrica e é responsável por 17% a 59% de todos os casos de MF diagnosticada durante a infância. Essa variante é descrita principalmente em indivíduos melanodérmicos (afro-americanos e asiáticos).<sup>9,13,18,19</sup> No entanto, também é observado em pacientes de pele clara. Alguns autores observaram uma predominância feminina nos casos diagnosticados de MFH, contrastando com a realidade da MF clássica, mais prevalente no sexo masculino.<sup>17, 20-22</sup>

As lesões na MFH têm predileção pelo tronco e pelos membros, semelhante à localização da MF.<sup>23</sup> As lesões podem ser assintomáticas ou discretamente pruriginosas.<sup>24</sup> Os tamanhos das lesões são variáveis, e há casos de pacientes com uma única lesão. Outros achados incluem lesões com atrofia e lesões que se tornam mais evidentes após a exposição solar.<sup>9,25</sup>

Em casos confirmados, a histologia é indistinguível da MF clássica. No entanto, o imunofenótipo pode revelar uma frequência aumentada de linfócitos CD8 +, em que a imunomarcação CD8 + seria mais comum em pacientes de fototipo alto com MFH e em crianças, ao contrário de CD4 +, que é mais frequente em MFH observada em adultos caucasianos.<sup>24,26</sup>

A avaliação clínica dos pacientes com MFH é sempre necessária, com estadiamento completo, incluindo a análise do sangue periférico, quantificação dos linfócitos T por citometria de fluxo, exame físico dos linfonodos periféricos (com biópsia se diâmetro maior que 1,5 cm) e estudos de imagem para excluir comprometimento visceral.<sup>9</sup> A detecção das células T pela reação em cadeia de polimerase (PCR) não é evidente em estágios iniciais da MF.<sup>27</sup> O diagnóstico ouro da MFH é, portanto, a correlação da clínica das lesões com a patologia. A patologia deve ser analisada, de preferência, por meio de múltiplas biópsias de fragmentos distintos das lesões de pele pela possibilidade de achados não conclusivos nos fragmentos<sup>28</sup>, ainda que já existam relatos da possibilidade de biópsia única para o diagnóstico de MF.<sup>29</sup> Mesmo na evidência histológica inconclusiva ou inadequada de amostras de pele para fazer um diagnóstico de certeza de MFH, o paciente deve ser acompanhado como portador potencial de MFH. A biópsia da lesão hipopigmentada da pele mostra grande

quantidade de linfócitos CD8+ na epiderme, atípicos e com tamanho aumentado. Acredita-se que essas células CD8+ impedem a evolução da MFH para o desenvolvimento de tumores e infiltrações, além de inibir a melanogênese nas lesões hipopigmentares. A hipocromia, portanto, atribui o bom prognóstico dessa variante de MF.<sup>9</sup>

De acordo com o que descreve a literatura, o intervalo entre o aparecimento das lesões de pele e o momento do diagnóstico histopatológico é, em média, dois anos e também implica bom prognóstico.<sup>22</sup> O prognóstico para MFH é favorável e melhor que o prognóstico da MF clássica. É comum o diagnóstico da MFH em estágios iniciais, com ausência de placas infiltradas.<sup>9,30</sup>

No entanto, há relatos de óbitos em pacientes por consequência da variação hipocrômica da MF.<sup>31</sup> Assim, apesar do bom prognóstico, a MFH deve sempre ser tratada como doença neoplásica maligna.<sup>9,24</sup>

A frequência da MFH é desconhecida, apesar de a maioria dos autores concordar que ela está subestimada. O diagnóstico errôneo de MFH, como qualquer um dos vários diagnósticos diferenciais, incluindo vitiligo, pitíriase alba, hanseníase e hipopigmentação pós-inflamatória, é comum. O número limitado de publicações sobre a MFH resulta em pouco conhecimento da MFH para muitos profissionais, evitando, assim, o diagnóstico correto.<sup>32</sup>

### 3.3 O diagnóstico da MFH em meio às lesões cutâneas hipocrômicas prevalentes

Os fragmentos hipopigmentares da MFH são assintomáticos, com superfícies secas, levemente circunscritas e com atrofia evidenciada em exame minucioso.<sup>14</sup> Por ser rara e se assemelhar a doenças frequentes da prática clínica geral, a MFH é inúmeras vezes não diagnosticada. Os diagnósticos diferenciais clínicos incluem outras lesões maculares hipopigmentadas, tais como: variante tuberculoide indeterminada da hanseníase, vitiligo, hipopigmentação pós-inflamatória, pitíriase versicolor, dermatite atópica, pitíriase alba, pitíriase liquenoide crônica (PLC).<sup>13,20,21,23,25,31-33</sup> Além disso, é importante ressaltar que há descrita em literatura a evolução da PLC para MFH em crianças e adolescentes, possivelmente pelo favorecimento do PLC, que cria um

microambiente imunológico na pele propício ao surgimento de clones linfoides tumorais.<sup>34</sup>

Sem dúvida, em regiões onde a hanseníase é endêmica, a MFH é, com frequência, diagnosticada erroneamente como essa micobacteriose.<sup>23</sup> Como existem vários casos de MFH nos quais os pacientes já haviam recebido tratamento para hanseníase, o diagnóstico diferencial inicial mais comum e de maior importância para a saúde pública é o da hanseníase, seguido do vitiligo e da hipomelanose macular progressiva (HMP).<sup>14</sup>

De acordo com a literatura, há no Brasil grande número de casos de hanseníase: doença infectocontagiosa cujo paciente adulto infectado pode, similarmente à MFH, apresentar múltiplas máculas cutâneas, assintomáticas e não relacionadas a atopia, fármacos ou locais frequentes de psoríase.<sup>35</sup> A hanseníase é dividida pela *Classificação de Madrid* em dois tipos estáveis – virchowiana e tuberculoide – e dois instáveis: indeterminada e dimorfa.<sup>5,35</sup>

A forma indeterminada é, em geral, a forma inicial da doença e pode evoluir para qualquer um dos tipos estáveis. Caracteriza-se por manchas hipocrômicas com hipoestesia, geralmente com poucas lesões e sem local preferencial para instalação no corpo. Na histopatologia, a forma indeterminada apresenta-se com focos de grupamentos mononucleares ao redor de vasos, nervos e anexos da derme. A reação inflamatória também gera o espessamento neural, visível em exame clínico à palpação.<sup>5</sup>

A MFH diferencia-se da doença hansênica maculoanestésica pelas sensações preservadas da MFH no *patch*, pela ausência de espessamento nos nervos periféricos e pelo raro acometimento da face e áreas fotoexpostas, além da presença de hipopigmentação e atrofia nas lesões de MFH. A histologia difere da hanseníase pela ausência de infiltração em camadas profundas da pele profunda ou perineural e presença de infiltrado de linfócitos T CD8 positivos.<sup>14</sup>

Alterações progressivas de sensibilidade nas lesões são características pela neuropatia desmielinizante em terminações nervosas periféricas que o agente

etiológico, *Mycobacterium leprae*, pode causar. Assim, é fundamental o teste de sensibilidade para o diagnóstico diferencial da hanseníase com a MFH. Não diagnosticar e não tratar a alteração de sensibilidade da hanseníase pode culminar nas deformidades. <sup>35</sup> De acordo com a literatura, houve necessidade de afastar a hanseníase na maior parte das lesões suspeitas de MFH.<sup>14</sup> A baciloscopia também é útil para afastar a hanseníase na presença de lesões hipopigmentares. <sup>5,35</sup>

Com relação ao vitiligo, a MF hipopigmentada pode ser diferenciada pela presença de alterações superficiais como descamação ou poiquilodermia clinicamente e ausência de alteração quantitativa de melanócitos, além de presença de grandes linfócitos na epiderme ao histopatológico, ao contrário do que ocorre no vitiligo. <sup>14</sup>

O vitiligo é uma doença cutânea, cuja causa não é conhecida, em homens e mulheres com idade entre 10 e 30 anos. Ao exame, caracterizam-se manchas hipocrômicas simétricas em áreas foto expostas, sendo comum a leucotriquia, e raramente associado ao prurido. <sup>36</sup>

O diagnóstico do vitiligo é essencialmente clínico, já que as alterações na histopatologia não são características. A luz de Wood, lâmpada que realça as áreas afetadas pela doença, é usada rotineiramente, permitindo o acompanhamento do paciente, além do diagnóstico de lesões de difícil visualização. <sup>36</sup> Com a lâmpada, torna-se possível a diferenciação das lesões de MFH e vitiligo no ambulatório.<sup>14</sup>

A MFH também pode mimetizar a HMP, que cursa com uma hipopigmentação numular não escamosa assintomática, de limites imprecisos, raramente envolvendo extremidades proximais e região de cabeça e pescoço, com a ausência de relato inflamatório precedente. A HMP é mais comum nas jovens negras residentes em região tropical e pode regredir espontaneamente após a meia-idade. A diferenciação da HMP e da MFH ocorre na histologia, já que a HMP é caracterizada pela diminuição de melanócitos na epiderme, na ausência de infiltrados linfocíticos epidermotrópicos, sem acometimento da derme.<sup>14</sup>

### 3.4 Abordagem terapêutica

A maioria dos casos de micose fungoide descritos na revisão de literatura realizada foi identificada em estágios iniciais, ainda que após anos do aparecimento das lesões cutâneas.<sup>9,14,21,32</sup> De acordo com o estágio encontrado, individualiza-se o tratamento da MFH.<sup>37,38</sup>

As formas precoces respondem bem ao PUVA, aos corticoides tópicos, retinoides e mostarda nitrogenada tópica.<sup>6,23</sup> Opta-se por quimioterapia sistêmica e agentes imunológicos para o tratamento dos estágios avançados.<sup>39</sup> Entretanto, é insatisfatória a terapêutica atual para as fases tumorais. Há relatos descritos de evolução das lesões da MFH para as fases tumorais, ao serem utilizados tratamentos com agentes imunológicos, em especial naqueles casos diagnosticados erroneamente como psoríase ou dermatite atópica.<sup>40,41</sup>

Contraindicam-se as terapias agressivas para a MFH, pelo alto índice de recorrência após o tratamento. O acompanhamento do paciente é obrigatório.<sup>14</sup>

## 4 DISCUSSÃO

As dermatoses são queixas frequentes nos serviços de Atenção Primária da rede básica de saúde.<sup>42</sup> Todos os médicos são teoricamente habilitados a diagnosticar e tratar as doenças dermatológicas mais prevalentes, entre as quais se incluem aquelas com potencial de acometimento sistêmico. Desse modo, seria razoável esperar dos generalistas a habilidade de reconhecer sinais indicativos de malignidade nas lesões de pele, sinais de doenças sistêmicas relativamente comuns com manifestação cutânea, além do diagnóstico e acompanhamento das dermatoses mais prevalentes, como acne, infecções fúngicas e bacterianas e eczemas, principalmente tomando como base as expectativas do novo modelo de assistência à saúde básica proposto, em fase de expansão em todo o país.<sup>43</sup>

Sabe-se que poucas são as ferramentas elaboradas para subsidiar a abordagem das afecções de pele por profissionais não especialistas, sendo uma delas uma publicação do Ministério da Saúde chamada “Dermatologia na Atenção Básica de Saúde”.<sup>44</sup> O material apresenta informações sobre 40 patologias dermatológicas, algumas pouco frequentes e de diagnóstico e tratamento bastante complexos, como *Anthrax* e Doença de *Lyme*. Outras de grande prevalência e incidência, como acne, não são sequer citadas. Nos manuais de assistência à saúde básica brasileira a MFH não é citada.<sup>45,46</sup>

Diante das dificuldades enfrentadas na Atenção Primária acerca da prevenção, do correto diagnóstico e da conduta ante as afecções dermatológicas, é necessário ampliar o diálogo entre serviços, aparelho formador e especialidades, numa nova e necessária abordagem integral, com garantia de resolutividade na atenção primária do sistema de saúde. Os médicos da atenção primária à saúde são, em teoria, capacitados em diagnosticar ao menos as doenças dermatológicas mais prevalentes, a exemplo da hanseníase, em que os médicos de família são aptos a reconhecer e conduzir totalmente esses pacientes. No entanto, ocorre hoje uma capacitação deficiente até mesmo nessas doenças, uma vez que, por meio da revisão de literatura sobre a MFH, encontram-se inúmeros exemplos de pacientes que tiveram seu diagnóstico errado, como aqueles que foram diagnosticados e tratados como portadores de hanseníase.<sup>14,40,41</sup> Sendo assim, o estudo e a prática do cuidado com

a pele não podem ficar de fora desse novo modelo de assistência, necessitando de clareza sobre sua importância na garantia do direito à saúde e à qualidade de vida.

Ademais, existe uma procura elevada por atendimento especializado que poderia ser minimizada com adequado treinamento teórico e prático sobre o tema na Atenção Primária, abrangendo todas as etapas da assistência, com foco diferenciado na prevenção e promoção. Um percentual importante das afecções de pele envolve doenças sistêmicas, algumas graves, incapacitantes e de mau prognóstico, que também necessitam de uma abordagem ampliada e integral <sup>47</sup>, como, além da variante MFH, o lúpus eritematoso e esclerodermia. Nesses casos, a detecção rápida e dinâmica é fundamental para o prognóstico do paciente. Por meio da visão sugerida pelas premissas da Estratégia de Saúde da Família, seria possível desenvolver ações que envolvessem equipes de saúde, instituições parceiras e a comunidade, a fim de alcançar melhorias. <sup>48,49</sup>

## 4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Destaca-se a importância de realizar anamnese e exame físico detalhados nas consultas médicas, a fim de conduzir o médico ao diagnóstico correto.

A MF é uma doença incomum nas unidades de saúde, afastando o médico generalista de diagnosticá-la. Tendo em vista que a variante hipocrômica da micose fungoide é ainda mais infrequente, o diagnóstico torna-se desafiador.

Percebe-se a necessidade de especialidades médicas, como a dermatologia, estarem mais acessíveis em serviços de saúde públicos e também quão essencial é a correlação da clínica com a histopatologia para a correta identificação de entidades como a MFH.

Ainda, cabe o indágamento dos serviços médicos das comunidades, que, em teoria, deveriam ser aptos para o diagnóstico correto e tratamento de afecções comuns, como a hanseníase.

A respeito da MFH, apesar da inexistência de terapia curativa, a fototerapia destaca-se como eficaz em reduzir as lesões e evitar a progressão da doença. Além disso, é uma estratégia não invasiva, baixa em efeitos adversos e de baixo custo ao sistema de saúde, sendo, portanto, a primeira escolha terapêutica para os casos cutâneos.

Não se deve, ainda, negar a necessidade de uma abordagem multidisciplinar. Por se tratar de uma neoplasia maligna de células sanguíneas, os pacientes com diagnóstico comprovado de MFH devem ser conduzidos e acompanhados pela hematologia, oncologia, entre outras especialidades médicas.

## REFERÊNCIAS

1. Amorim GM, Niemeyer-Corbellini JP, Quintella DC, Cuzzi T, Ramos-e-Silva M. Hypopigmented mycosis fungoides: a 20-case retrospective series. *Int J Dermatol*. 2018; 57 (3): 306-312.
2. Furlan FC. Micose fungoide hipocromiante: estudo epidemiológico e análise patogênica dos mecanismos da hipopigmentação [Tese de doutorado]. São Paulo: Universidade de São Paulo, 2013.
3. 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.
4. Duquia RP, Souza PRM, Gervini RL, Schwartz J, Prochnau A, Almeida HL. Micose fungoide hipopigmentar com 20 anos de evolução. *An. Bras. Dermatol*. 2005; 80(2): 189-91.
5. Azulay DR, Azulay L, Azulay RD. *Dermatologia*. 7. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2017.
6. Ponte P, Serrao V, Apetato M. Efficacy of narrowband UVB vs PUVA in patients with early-stage mycosis fungoides. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2010; 24 (6): 716-21.
7. Kasper D, Fauci A, Hauser S, Longo D, Jameson L, Loscalzo J. *Cânceres de células linfoides*. 17th Ed. Harrison Medicina Interna, 2008. p. 697.
8. WHO. EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood*. 2005; 105 (10): 3768-85.
9. Furlan FC, Sanches JA. Hypopigmented mycosis fungoides: a review of its clinical features and pathophysiology. *An. Bras. Dermatol*. 2013; 88(6): 954-960.
10. Marche Regional Multicentric Study Group of Cutaneous Lymphomas. Long-term experience with low-dose interferon-alpha and PUVA in the management of early mycosis fungoides. *Eur J Haematol*. 2005; 75(2): 136-45.
11. Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, Harris NL, Stein H, Siebert R, et al. The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. *Blood*. 2016; 127(20), 2375-2390.
12. Pavlotsky F, Barzilai A, Kasem R. UVB in the management of early stage mycosis fungoides. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006; 20(5):565-72.

13. El-Shabrawi-Caelen L, Cerroni L, Medeiros LJ, McCalmont TH. Hypopigmented mycosis fungoides: frequent expression of a CD8+ T-cell phenotype. *Am J Surg Pathol.* 2002; 26(4):450-7.
14. Khopkar U, Doshi BR, Dongre AM, Gujral S. A study of clinicopathologic profile of 15 cases of hypopigmented mycosis fungoides. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2011; 77(2):167-73.
15. Guitart J, Kennedy J, Ronan S, Chmiel JS, Hsiegh YC, Variakojis D. Histologic criteria for the diagnosis of mycosis fungoides: proposal for a grading system to standardize pathology reporting. *J Cutan Pathol.* 2001; 28(4):174-83.
16. Singh ZN, Tretiakova MS, Shea CR, Petronic-Rosic VM. Decreased CD117 expression in hypopigmented mycosis fungoides correlates with hypomelanosis: lessons learned from vitiligo. *Mod Pathol.* 2006; 19(9):1255-60.
17. El-Shabrawi-Caelen L, Kerl H, Cerroni L. Lymphomatoid papulosis. Reappraisal of clinicopathologic presentation and classification into subtypes A, B and C. *Arch Dermatol.* 2004; 140:441-7.
18. 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(6): 1199-204.
19. Werner B, Brown S, Ackerman AB. "Hypopigmented mycosis fungoides" is not always mycosis fungoides! *Am J Dermatopathol.* 2005; 27(1):56-67.
20. Ben-Amitai D, Michael D, Feinmesser M, Hodak E. Juvenile mycosis fungoides diagnosed before 18 years of age. *Acta Derm Venereol.* 2003; 83 (6):451-6.
21. Wain EM, Orchard GE, Whittaker SJ, Spittle M, Sc MF, Russell-Jones R. Outcome in 34 patients with juvenile-onset mycosis fungoides: a clinical, immunophenotypic, and molecular study. *Cancer.* 2003; 98(10):2282-90.
22. Kim ST, Sim HJ, Jeon YS, Lee JW, Roh HJ, Choi SY, et al. Clinicopathological features and T-cell receptor gene rearrangement findings of mycosis fungoides in patients younger than age 20 years. *J Dermatol.* 2009; 36(7):392-402.
23. Neuhaus IM, Ramos-Caro FA, Hassanein AM. Hypopigmented mycosis fungoides in childhood and adolescence. *Pediatr Dermatol.* 2013; 17(5):403-6.
24. Yamashita T, Abbade LPF, Marques MEA, MSA. Mycosis fungoides and Sézary syndrome: clinical, histopathological and immunohistochemical review and update. *An. Bras. Dermatol.* 2012; 87(6): 817-830.

25. Pereira HCP, Tanaka RM, Goulart AO, Mazzocato AT. Micose fungóide: relato de caso. *Vittalle. Rev C S.* 2002; 14(1): 87-96.
26. Cerroni L, Gatter K, Kerl H. Cutaneous Manifestations of Hodgkin Lymphoma. In *Skin lymphoma. The illustrated guide.* 3th ed. Wiley-Blackwell; 2009. p. 11-56.
27. Kempf W, Sander CA. Classification of cutaneous lymphomas - an update. *Histopathology.* 2010; 56(1):57-70.
28. Massone C, Kodama K, Kerl H, Cerroni L. Histopathologic features of early (patch) lesions of mycosis fungoides: a morphologic study on 745 biopsy specimens from 427 patients. *Am J Surg Pathol.* 2005; 29(4): 550-60.
29. Fung MA, Murphy MJ, Hoss DM, Grant-Kels JM. Practical evaluation and management of cutaneous lymphoma. *J Am Acad Dermatol.* 2002; 46(3): 325-57; 358-60.
30. Vandergriff T, Nezafati KA, Susa J, Karai L, Sanguinetti A, Hynan LS, et al. Defining early mycosis fungoides: validation of a diagnostic algorithm proposed by the International Society for Cutaneous Lymphomas. *J JCP.* 2015; 42(5): 318-328.
31. 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.
32. 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.
33. Ozcan D, Seçkin D, Ozdemir BH. Hypopigmented macules in na adult male patient. *Clin Exp Dermatol.* 2008; 33: 667-8.
34. Rizzo FA, Vilar EG, Pantaleão L, Fonseca EC, Magrin PF, Henrique-Xavier M, et al. Micose fungóide em crianças e adolescentes: Relato de seis casos com predomínio da forma hipocromiante e revisão da literatura. *Dermatol Onl J.* 2012; 18(3).
35. Lönnroth K, Raviglione M. Global epidemiology of tuberculosis: prospects for control. *Semin Respir Crit Care Med.* 2008; 29:481.
36. Steiner D, Bedin V, Moraes MB, Villas RT, Steiner T. Vitiligo. *An. Bras. Dermatol.* 2004; 79(3): 335-351.
37. Rupoli S, Goteri G, Pulini S, Filosa A, Tasseti A, Offidani M, et al. Long-term experience with low-dose interferon-alpha and PUVA in the management of early mycosis fungoides. *Eur J Haematol.* 2005; 75(2): 136-45.

38. Trautinger F, Knobler R, Willemze R, Peris K, Stadler R, Laroche L, D'Incan, et al. EORTC consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome. *Eur J Cancer*. 2006; 42(8): 1014-30.
39. Quereux G, Marques S, Nguyen JM, Bedane C, D'incan M, Dereure O, et al. Prospective multicenter study of pegylated liposomal doxorubicin treatment in patients with advanced or refractory mycosis fungoides or Sézary syndrome. *Arch Dermatol*. 2008; 144(6): 727-33.
40. Hernandez C, Worobec SM, Gaitonde SS, Kiripolsky ML, Aquino K. Progression of undiagnosed cutaneous T-cell lymphoma during efalizumab therapy. *Arch Dermatol*. 2009; 145(1): 92-4.
41. Lafaille P, Bouffard D, Provost N. Exacerbation of undiagnosed mycosis fungoides during treatment with etanercept. *Arch Dermatol*. 2009; 145(1): 94-5.
42. Bernardes CA, Ferreira MR, Fernandes EDCFA, Moreno MA, Velho PENF. Diagnóstico e Condutas Dermatológicas em uma Unidade Básica de Saúde Dermatológica. *Educ. Med*. 2015; 39 (1): 88-94.
43. Paim J, Travassos C, Almeida C, Bahia L, Macinko J. The Brazilian health system: history advances and challenges. *Lancet*. 2011; 377 (9779): 1778-97.
44. Ministério da Saúde, Secretaria de Políticas de Saúde. *Dermatologia na Atenção Básica*. 1. ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2002.
45. Santos JA, Andrade MGG, Zeferino AMB, Passeri SMRR, Souza EM, Velho PENF. Evaluación de conocimientos médicos: diagnóstico de afecciones dermatológicas prevalentes. *Educ. Med*. 2010; 13(1): 47-52.
46. Sociedade Brasileira de Dermatologia [homepage]. Levantamento inédito mostra como está a pele dos brasileiros [acesso em 25 de fevereiro de 2019]. Disponível em [http:// www.sbd.org.br/medicos/atualidade/censo.html](http://www.sbd.org.br/medicos/atualidade/censo.html).
47. Rivitti E. Reflexões sobre a dermatologia atual no Brasil. *An Bras Dermatol*. 2006; 81(6): 505-7.
48. Lowell BA, Froelich CW, Federman DG, Kisner RS. Dermatology in primary care: prevalence and patient disposition. *J Am Acad Dermatol*. 2001; 45(2): 250-5.
49. Janaudis MA. Princípios da Medicina de Família: quatro pilares que definem sua identidade. *Mundo Saúde*. 2010; 34(3):300-10.