





4. de Golian E, Echols K, Pearl H, Davis L. Linear atrophoderma of Moulin: a distinct entity? *Pediatr Dermatol.* 2014;31:373–7.
5. Kharkar VD, Abak BA, Mahajan SA. Linear atrophoderma of Moulin: a rare entity. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2018;84:591–4.

Li-Wen Zhang , Meng-Sha Ma , Tao Chen \*  
e Li-Xin Fu 

*Departamento de Dermatovenereologia, Chengdu Second People's Hospital, Sichuan, China*

\* Autor para correspondência.

E-mail: [13980427003@163.com](mailto:13980427003@163.com) (T. Chen).

Recebido em 18 de janeiro de 2019; aceito em 18 de março de 2019

Disponível na Internet em 15 de fevereiro de 2020

2666-2752/

© 2019 Sociedade Brasileira de Dermatologia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

## Micose fungoide folicular com espículas e lesões similares a hidradenite supurativa em um paciente – Remissão completa com interferon alfa<sup>☆,☆☆</sup>



Prezado Editor,

A micose fungoide folicular (MFF) é variante da micose fungoide (MF) com características clínico-patológicas distintas, nas quais os linfócitos T neoplásicos exibem tropismo para o epitélio folicular.<sup>1</sup> O espectro das manifestações clínicas é heterogêneo.<sup>1,2</sup> Entre elas, lesões acneiformes são comuns, mas lesões similares à hidradenite supurativa (LSHS) foram pouco descritas na literatura. Além disso, a MFF com espículas é uma apresentação clínico-patológica incomum, caracterizada por múltiplas pápulas foliculares hiperqueratóticas.

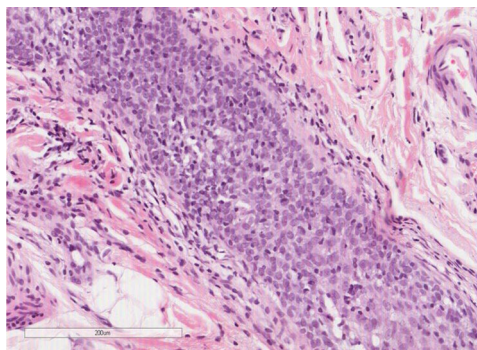
Um homem saudável de 65 anos apresentou história de seis meses de lesões cutâneas generalizadas, alopecia e prurido intenso. No exame dermatológico, foram observadas inúmeras pápulas foliculares pontiagudas e alopecia do couro cabeludo (fig. 1), com lesões queratóticas foliculares na tricoscopia. Alopecia irregular dos pelos do corpo e múltiplas espículas hiperqueratóticas milimétricas no tronco e membros estavam presentes, dando a sensação de pele áspera à palpação. Além disso, observou-se LSHS na área axilar. Não foi observada linfadenopatia palpável ou visceromegalia. A biópsia do couro cabeludo evidenciou infiltrado de linfócitos atípicos no epitélio folicular, com epidermotropismo (fig. 2). Imuno-histoquimicamente, os linfócitos foliculares apresentaram positividade para CD3 e CD4, com perda parcial de CD7; CD30 foi negativo. A análise molecular do TCR demonstrou uma população monoclonal de linfócitos. Os exames laboratoriais estavam dentro dos limites normais (hemograma, células de Sézary, bioquímica, eletroforese, imunoglobulinas,  $\beta$ -2 microglobulina) e nenhum

comprometimento sistêmico foi detectado no exame de imagem corporal. Foi estabelecido o diagnóstico de MFF. O paciente foi tratado com interferon alfa (3.000.000 unidades, três vezes por semana) e clobetasol tópico, alcançando remissão completa um ano depois, sem recidivas após três anos de acompanhamento (fig. 3).

A MFF é observada em menos de 10% dos pacientes com MF. Essa variante é mais comum em homens, com uma



**Figura 1** Comprometimento extenso do couro cabeludo, com numerosas pápulas foliculares hiperqueratóticas esbranquiçadas e pontiagudas, além de alopecia.



**Figura 2** Biópsia do couro cabeludo: infiltrado de linfócitos de pequeno a médio porte com atipia de pequeno grau, ao redor e dentro do epitélio folicular. Não foi observada mucinose folicular (Hematoxilina & eosina, 20 ×).

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.04.011>

<sup>☆</sup> Como citar este artigo: Garcia-Arpa M, Flores-Terry MA, Franco-Muñoz M, de Lara-Simón IM. Spiky follicular mycosis fungoides and hidradenitis suppurativa-like lesions in a patient – complete remission with interferon alpha. *An Bras Dermatol.* 2020;95:121–3.

<sup>☆☆</sup> Trabalho realizado no Departamento de Dermatologia, Hospital Geral Universitário de Ciudad Real, Ciudad Real, Espanha.



**Figura 3** Repovoamento capilar após um ano de tratamento com interferon alfa.

idade de apresentação semelhante às formas clássicas (de 55 a 60 anos). Ela se apresenta tipicamente como placas e tumores endurecidos sem pelos, principalmente na cabeça e no pescoço, com prurido. No entanto, a MFF é caracterizada por um amplo espectro clínico que compreende uma combinação variável de lesões foliculares que podem coexistir.<sup>1,2</sup> Entre elas, a MFF com espículas foi bem descrita em uma série recente de oito casos.<sup>3</sup> Essa apresentação clínica peculiar não foi muito relatada na literatura, visto se tratar de uma apresentação clínico-patológica incomum da MFF (prevalência de 7,8%).<sup>3</sup> Essa apresentação se caracteriza por uma manifestação precoce com um curso relativamente favorável, principalmente na ausência de lesões mais típicas. Clinicamente, é caracterizada por pequenas pápulas foliculares disseminadas ou localizadas, hiperqueratóticas, pontiagudas e/ou cônicas, dão uma sensação áspera à palpação. Os achados tricoscópicos incluem espessas camadas de fragmentos de queratina ao redor de aberturas foliculares dilatadas, além de múltiplas espículas ceratóticas cônicas ao redor das aberturas foliculares na dermatoscopia.<sup>4</sup> Além disso, o presente caso apresentou LSHS axilar no início, com nódulos e cistos classificados no espectro de lesões acneiformes, comuns na MFF. No entanto, as LSHS são pouco mencionadas na literatura.

A formação de diferentes lesões foliculares na MFF provavelmente é resultado da extensão e do grau de infiltração do folículo piloso pelo infiltrado neoplásico. A presença de linfócitos atípicos, especialmente quando formam coleções no epitélio folicular, é a principal característica para o diagnóstico. No entanto, o infiltrado pode conter outras células inflamatórias e a atipia nuclear pode ser de pequeno grau, dificulta o diagnóstico. Além disso, as características histopatológicas das lesões foliculares hiperqueratóticas, como lesões similares à queratose pilar (LSQP) e MFF com espículas, podem ser sutis, com infiltrado ficolotrópico de baixa densidade, sugestivo de MFF precoce. Além disso, na MFF com espículas pode ser observada uma coluna ortoqueratótica ou paraqueratótica que sobressai da obstrução folicular; também é notável a ausência de células inflamatórias asso-

ciadas e mucinose folicular.<sup>3</sup> Os linfócitos ficolotrópicos são geralmente CD4+ (e frequentemente CD7-) e menos comumente CD8+, com ocasional rearranjo de genes gama de receptores de células T.

Embora o curso da MFF seja comparável ao estágio tumoral da MF clássica, estudos recentes indicam um melhor prognóstico para certos pacientes. Assim, a MFF pode ser dividida em três subgrupos, considerando os critérios clínico-patológicos, com sobrevida significativamente diferente: 1) pacientes que apresentam manchas foliculares e/ou pápulas foliculares frequentemente associadas à alopecia, lesões acneiformes, LSQP ou placas com infiltrados perifoliculares histologicamente esparsos, como no presente caso, apresentam a melhor sobrevida e um excelente prognóstico (sobrevida global [SG] em cinco e 10 anos: 92% e 72%, respectivamente); 2) pacientes que apresentam placas infiltradas, caracterizadas histologicamente por densos infiltrados perifoliculares com muitas células T de tamanho médio a grande, tumores e eritrodermia (doença avançada e limitada à pele; SG em cinco e 10 anos: 55% e 28%); 3) MFF com doença extracutânea e mau prognóstico. Embora o tratamento ideal para esses subgrupos ainda não esteja estabelecido, pacientes do primeiro subgrupo podem se beneficiar de terapias direcionadas à pele.<sup>2,5</sup>

Em conclusão, este relato descreveu o caso de um paciente com duas manifestações incomuns da MFF, com excelente evolução.

### Suporte financeiro

Nenhum.

### Contribuição dos autores

Mónica García Arpa: Conceito; definição do conteúdo intelectual; busca na literatura; preparação do manuscrito; edição do manuscrito; revisão do manuscrito.

Miguel A. Flores-Terry: Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica do manuscrito.

Montserrat Franco-Muñoz: Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica do manuscrito.

Isabel María de Lara Simón: Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica do manuscrito.

### Conflitos de interesse

Nenhum.

### Agradecimentos





Ao Dr. Juan Luis Santiago Sánchez-Mateos por sua colaboração neste trabalho.

### Referências

1. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood*. 2005;105:3768–85.
2. van Santen S, Roach RE, van Doorn R, Horváth B, Bruijn MS, Sanders CJ, et al. Clinical staging and prognostic fac-

tors in folliculotropic mycosis fungoides. *JAMA Dermatol.* 2016;152:992–1000.

3. Tomasini C, Kempf W, Novelli M, Fava P, Annessi G, Rongioletti F, et al. Spiky follicular mycosis fungoides: a clinicopathologic study of 8 cases. *J Cutan Pathol.* 2015;42:164–72.
4. Souissi A, Ben Lagha I, Jendoubi F, Drissi H, Chelly I, Mokni M. Spiky follicular mycosis fungoides: a trichoscopic feature. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2019;33:e252–3.
5. van Santen S, van Doorn R, Neelis KJ, Daniëls LA, Horváth B, Bruijn MS, et al. Recommendations for treatment in folliculotropic mycosis fungoides: report of the Dutch Cutaneous Lymphoma Group. *Br J Dermatol.* 2017;177:223–8.

Mónica Garcia-Arpa <sup>a,\*</sup>, Miguel A. Flores-Terry <sup>a</sup>,  
 Monserrat Franco-Muñoz <sup>a</sup>  
 e Isabel María de Lara-Simón <sup>b</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Dermatologia, Hospital Geral Universitário de Ciudad Real, Ciudad Real, Espanha

<sup>b</sup> Departamento de Patologia, Hospital Geral Universitário de Ciudad Real, Ciudad Real, Espanha

\* Autor para correspondência.

E-mail: [mgarciaa73@yahoo.es](mailto:mgarciaa73@yahoo.es) (M. Garcia-Arpa).

Recebido em 17 de janeiro de 2019; aceito em 1 de abril de 2019

Disponível na Internet em 16 de fevereiro de 2020

2666-2752/

© 2019 Sociedade Brasileira de Dermatologia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

## Anetodermia: um alerta para a síndrome do anticorpo antifosfolípide<sup>☆,☆☆</sup>



Prezado Editor,

Transtorno raro, a anetodermia descreve uma desordem das fibras elásticas da pele, caracterizada por áreas circunscritas de atrofia e hipopigmentação. Tem etiologia ainda desconhecida e pode estar associada a causas genéticas, mecanismos autoimunes, infecciosos ou elastofagocitose. Além disso, fenômenos pró-trombóticos e presença de anticorpos antifosfolípides têm sido observados nesses pacientes.

Descrevemos a seguir um caso de paciente portador de anetodermia primária e síndrome do anticorpo antifosfolípide (SAAF). Em muitos casos da SAAF, a anetodermia pode ser a primeira ou mais evidente manifestação da doença. Essa associação, entretanto, é muitas vezes esquecida e o que poderia precaver um episódio de trombose não ocorre.

Paciente de 43 anos, sexo masculino, procedente de Taciba, São Paulo, com lesões cutâneas em braços e tronco havia três anos. Previamente epilético e história de trombose venosa profunda havia um ano. Fazia uso contínuo de fenobarbital e carbamazepina. No exame dermatológico notavam-se placas arredondadas, hipocrômicas, com aspecto atrófico e flacidez central, distribuídas por toda região dorsal e braços bilateralmente (figs. 1 e 2). Foi aventada a hipótese de anetodermia e feita biópsia que exibiu fibras colágenas desorganizadas e fibras elásticas rotas em derme superficial e média, além de um infiltrado linfomononuclear perivascular leve superficial em derme (fig. 3). Hemograma, eletrólitos, função hepática e renal eram normais. Feita investigação laboratorial para

desordens trombóticas, com presença de três anticorpos antifosfolípides reagentes (anticardiolipina, anticoagulante lúpico e anti-β2-glicoproteína-I), e, portanto, foram preenchidos os critérios diagnósticos de SAAF. Por fim, velocidade



**Figura 1** Múltiplas pápulas hipopigmentadas com atrofia central em braço esquerdo.



**Figura 2** Múltiplas pápulas hipopigmentadas com atrofia central em dorso e membros superiores.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.04.010>

<sup>☆</sup> Como citar este artigo: Genta MP, Abreu MAMM, Nai GA. Anetodermia: an alert for antiphospholipid antibody syndrome. *Ann Bras Dermatol.* 2020;95:123–5.

<sup>☆☆</sup> Trabalho realizado no Hospital Regional de Presidente Prudente, Presidente Prudente, SP, Brasil.