

Sarcoma mieloide no couro cabeludo de paciente com leucemia mieloide aguda ☆,☆☆

Prezado Editor,

Paciente de 57 anos, feminina, branca, com diagnóstico prévio de hipertensão arterial em uso de losartana e leucemia mieloide aguda havia um ano. Fez quimioterapia com daunorrubicina por três meses e fazia manutenção com ácido transretinoico 70 mg no momento da consulta. Procurou o serviço de dermatologia devido a lesões dolorosas e pruriginosas no couro cabeludo, que haviam surgido 20 dias antes, com início precedido por ardor local (fig. 1). As hipóteses diagnósticas aventadas foram de metástase cutânea, linfoma cutâneo de células-T e farmacodermia. Foi feito exame anatomopatológico que demonstrou denso infiltrado difuso de células linfocíticas, células atípicas e grandes, quatro a cinco vezes o tamanho habitual dos linfócitos maduros, com formatos bizarros e núcleos convolutos na derme superficial, intermédia e profunda, com extensão à hipoderme, poupou a epiderme (fig. 2). Estudo imunohistoquímico da lesão evidenciou positividade difusa de CD43 em 80% das células do infiltrado celular, mieloperoxidase positivo difuso em mais de 90% das células, Ki67 positivo em cerca de 30% das células e granzima, alk1, CD3, CD20 e CD30 negativos (fig. 3). Assim, firmou-se diagnóstico de sarcoma mieloide. Após o término da quimioterapia, a paciente apresentava remissão total das alterações hematológicas; porém, como mantinha lesões em couro cabeludo, optou-se por retratamento com radioterapia. Contudo, as lesões se mantiveram inalteradas e a paciente evoluiu com recaída da leucemia mieloide, com novo protocolo quimioterápico iniciado pela equipe de hematologia.

O sarcoma mieloide, cloroma ou sarcoma granulocítico é definido pela Organização Mundial da Saúde como um tumor sólido constituído de mieloblastos de ocorrência em um sítio anatômico que não seja a medula óssea. Portanto, deve ser lembrado como diagnóstico diferencial de qualquer infiltrado celular atípico.¹ Além disso, trata-se de um tumor raro, com incidência de 2:1.000.000 de habitantes e de difícil diagnóstico. Essa doença tem forte associação com doenças mieloproliferativas, principalmente com a leucemia mieloide aguda, pode ser primeira manifestação da doença em 5% dos casos. As manifestações cutâneas apresentam-se mais frequentemente como nódulos endurecidos, violáceos, com base purpúrica, com cerca de um a 2,5 cm de diâmetro e mais raramente como placas, máculas eritematosas, bolhas e úlceras, pode ainda apresentar-se como *rash* eritematoso num padrão polimórfico. É mais



Figura 1 Lesões em couro cabeludo.

comum apresentar-se como uma lesão solitária em locais como tecidos moles, ossos, peritônio e linfonodos.² No caso relatado, a lesão apresentou-se no couro cabeludo, local raro de ocorrência da doença. Estudos demonstram que a incidência de lesões na cabeça e pescoço é entre 12% a 48%.

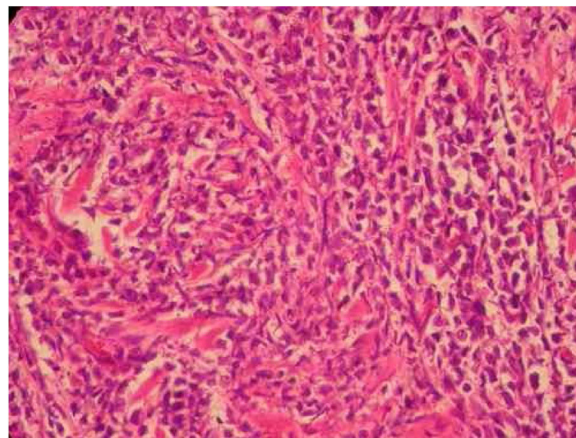


Figura 2 Intenso infiltrado linfocitário difuso, de células atípicas com extensão à hipoderme e poupando a epiderme. Células são de grande tamanho, quatro a cinco vezes o tamanho habitual dos linfócitos maduros, com formatos bizarros e núcleos convolutos. (Hematoxilina & eosina, 40×).

☆ Como citar este artigo: Muniz DN, Vasconcellos RC, Ambrosano L, Pereira ESP. Myeloid sarcoma on the scalp of a patient with acute myeloid leukemia. *An Bras Dermatol.* 2019;94:622-4.

☆☆ Trabalho realizado no Ambulatório de Dermatologia, Hospital e Maternidade Celso Pierro, Pontifícia Universidade Católica de Campinas, Campinas, SP, Brasil.

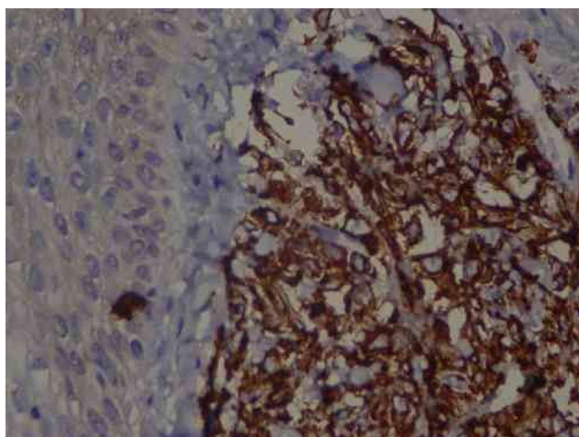


Figura 3 Aumento da lente: $\times 40$. Imuno-histoquímica: positividade difusa de TCD4 em 80% das células do infiltrado linfocitário, positividade focal de 40% de células TCD3, mieloperoxidase positivo difuso em mais de 90% das células, TCD8 positivo em cerca de 30% das células, CD79 positivo em raras células linfóides da derme, Ki67 positivo em cerca de 30% das células.

O diagnóstico é feito por meio de biópsia com estudo anatomopatológico e imuno-histoquímico, demonstra infiltração por mieloblastos. O diagnóstico pela imuno-histoquímica se dá, principalmente, pela positividade para o corante de Leder, para os antígenos lisozima e para antígenos mieloperoxidase. A biópsia de medula e o mielograma devem ser feitos para excluir outras doenças hematológicas malignas. Muitos dos pacientes acometidos pelo sarcoma mielóide são erroneamente diagnosticados como linfoma não Hodgkin, sarcoma de Ewing, rabdomiossarcoma e neuroblastoma.³ Muitas vezes, devem-se usar exames de imagem, como ressonância magnética e tomografia computadorizada, para elucidar o diagnóstico quando há acometimento de sistema nervoso central ou sistema musculoesquelético. O PET CT é usado para planejamento da radioterapia e monitoração da resposta terapêutica.

Existem poucos estudos referentes ao sarcoma mielóide, sem consenso ou protocolos em relação ao tratamento. Também não há estudos referentes ao prognóstico. Sabe-se que o tratamento sistêmico e agressivo é recomendável por reduzir a taxa de progressão para leucemia e são usados medicamentos inibidores de FLT 3, inibidores de farnesiltransferase e inibidores de histona desacetilase.^{4,5}

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Débora Nogueira Muniz: elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura.

Renata Cristina Vasconcellos: concepção e planejamento do estudo; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Letícia Ambrosano: aprovação da versão final do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados.

Elisângela Samartin Pegas Pereira: aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Agradecimentos

Ao Departamento de Dermatologia do hospital da PUCC por permitir o estudo e ceder o material necessário para a elaboração.

Referências

1. Almond LM, Charalampakis M, Ford SJ, Gourevitch D, Desai A. Myeloid Sarcoma: Presentation Diagnosis and Treatment. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk*. 2017;17:263–7.
2. Yilmaz AF, Saydam G, Sahin F, Baran Y. Granulocytic sarcoma: a systematic review. *Am J Blood Res*. 2013;3:265–70.
3. Gupta AJ, Mandal S, Gupta R, Khurana N, Gulati A. Myeloid Sarcoma Presenting as Nasal and Orbital Mass: An Initial Manifestation of an Acute Myeloid Leukaemia. *J Clin Diagn Res*. 2017;11:ED24–6.
4. Katagiri T, Ushiki T, Masuko M, Tanaka T, Miyakoshi S, Fuse K, et al. Successful 5-azacytidine treatment of myeloid sarcoma and leukemia cutis associated with myelodysplastic syndrome: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96:e7975.
5. Kono M, Allen PK, Lin SH, Wei X, Jeter MD, Welsh JW, et al. Myeloid sarcoma on the scalp of a patient with acute myeloid leukemia. *J Thorac Oncol*. 2017;12:1696–703.

Débora Nogueira Muniz ^{a,*},
Renata Cristina Vasconcellos ^b, Letícia Ambrosano ^b
e Elisângela Samartin Pegas Pereira ^b

^a Pontifícia Universidade Católica de Campinas, Campinas, SP, Brasil

^b Ambulatório de Dermatologia, Pontifícia Universidade Católica de Campinas, Campinas, SP, Brasil

* Autor para correspondência.

E-mail: deboran.muniz@hotmail.com (D.N. Muniz).

Recebido em 4 de março de 2018; aceito em 23 de outubro de 2018

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2018.10.007>

2666-2752/

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

Neurofibromatose com vitiligo: uma associação incomum e não coexistência? ☆, ☆ ☆

Prezado Editor,

A neurofibromatose tipo 1 (NF1) é uma doença multissistêmica autossômica dominante causada por uma mutação no gene da neurofibromina 1 que afeta os tecidos derivados da crista neural.¹ Clinicamente, é caracterizada por um espectro de defeitos que inclui tumores neurais, manchas café-com-leite, sardas em regiões intertriginosas e defeitos esqueléticos. Vitiligo generalizado raramente foi relatado com neurofibromatose. Aqui, são apresentados dois casos de NF1 associados ao vitiligo e fenômeno halo em neurofibromas.

Paciente do sexo masculino, 28 anos, com diagnóstico prévio de NF1, apresentou-se em nosso departamento com múltiplas manchas despigmentadas na pele, que começaram a aparecer quatro anos antes. O histórico familiar indicou que sua mãe também apresentava neurofibromatose, sem história de lesões despigmentadas. O exame dermatológico demonstrou a presença de múltiplas máculas marrom-claro, bem demarcadas, de 5 a 50 mm, presentes no tronco, dorso e membros superiores. Numerosas lesões papulonodulares, sésseis ou pedunculadas cupuliformes, de tamanhos variados, sugestivas de neurofibromas, estavam presentes na face, tronco, região dorsal e membros superiores. Algumas dessas lesões estavam circundadas por um halo despigmentado. Manchas despigmentadas muito bem definidas, compatíveis com diagnóstico de vitiligo, entre 2 e 7 cm, foram observadas na região dorsal, nos cotovelos e no dorso das mãos e dos pés (fig. 1). O paciente também apresentava sardas axilares bilaterais. O exame da íris com lâmpada de fenda indicou a presença de nódulos de Lisch. A dermatoscopia da lesão de vitiligo revelou reduzida rede pigmentar em comparação com a pele normal (fig. 2).

O segundo caso era um paciente do sexo masculino de 35 anos, com diagnóstico prévio de neurofibromatose, que apresentava manchas despigmentadas que envolviam a pele normal e a pele ao redor dos neurofibromas havia um ano. O pai e o irmão do paciente também haviam sido diagnosti-

cados com neurofibromatose. No exame cutâneo, múltiplas lesões papulonodulares cor da pele, em forma de cúpula, de tamanho variável e consistência macia foram observadas na face, no tronco, na região dorsal e nas extremidades. Alguns nódulos apresentavam um halo despigmentado. Múltiplas manchas bem demarcadas, de coloração marrom-claro, com tamanho de 5 a 20 mm, foram observadas na região dorsal, no tórax e nas extremidades superiores. Áreas de despigmentação nitidamente delimitadas sugestivas de vitiligo e sardas foram observadas tanto na axila quanto no tronco e na região dorsal. A dermatoscopia da lesão mostrou reduzida rede pigmentar.

A NF1 é um dos distúrbios neurocutâneos autossômicos dominantes mais comuns; sua prevalência é estimada em cerca de 1:3.500 indivíduos. Sua expressão clínica é altamente variável; aproximadamente 30% a 50% de todos os



Figura 1 Máculas café-com-leite, neurofibromas com halo perilesional e manchas de vitiligo no dorso.



Figura 2 A dermatoscopia da borda da lesão mostra reduzida rede pigmentar na lesão em relação à pele normal.

☆ Como citar este artigo: Tandon S, Singh A, Arora P, Gautam RK. Neurofibromatosis with vitiligo: an uncommon association rather than coexistence? *An Bras Dermatol*. 2019;94:624-6.

☆☆ Trabalho realizado no Departamento de Dermatologia, Dr. Ram Manohar Lohia Hospital, Nova Délhi, Índia.