

Alopecia frontal fibrosante - Relato de caso^{*}

Frontal fibrosing alopecia – Case report

Débora Nathália Smidarle¹
 Roberta Castilhos da Silva³

Mauren Seidl²

Resumo: A alopecia frontal fibrosante é uma forma de alopecia cicatricial progressiva e, frequentemente, irreversível, marcada por um infiltrado liquenóide na histologia. Desde sua primeira descrição, em 1994, na Austrália, alguns casos têm sido documentados em todo o mundo. O artigo relata, pela segunda vez na literatura, um caso brasileiro e revisa os principais aspectos desta dermatose.

Palavras-chave: Alopecia; Atrofia; Cabelo; Menopausa

Abstract: Frontal fibrosing alopecia is a kind of progressive and frequently irreversible cicatricial alopecia marked by a lichenoid infiltrate in histology. Since its first description, in 1994, in Australia, some cases have been documented all over the world. The article reports, for the second time in the medical literature, a Brazilian case and reviews the main aspects of this dermatosis.

Keywords: Alopecia; Atrophy; Hair; Menopause

INTRODUÇÃO

Descrita pela primeira vez por Kossard, em 1994,¹ a alopecia frontal fibrosante pós-menopáusia tem se tornado cada vez menos incomum do que se supunha.^{2,3} Inicialmente considerada exclusiva de mulheres pós-menopáusicas,^{1,2} tem sido renomeada após relato de casos também em mulheres em idade fértil e homens,^{4,5,6,7} embora permaneça mais frequente nas mulheres, com média de idade de 66 anos.^{7,8,9}

A etiologia permanece um mistério. O fato de ter aparecido recentemente, aumenta a possibilidade de envolvimento de fatores ambientais.¹⁰ A maioria dos casos tem sido relatada nos países da Europa e da América do Norte, enquanto poucos têm sido descritos nos países da Ásia.¹¹ Apenas um relato, de seis casos brasileiros⁸, fora encontrado na literatura.

RELATO DO CASO

Paciente feminina, 53 anos, branca, menopausada há dois anos, procura atendimento, com quadro de queda de cabelo. Fez referência à queda dos fios na região frontal e, posteriormente, no supercílio. Seu pai apresenta alopecia androgenética. Trouxe um laudo de biópsia prévia, no qual demonstrava a presença de folículo piloso, com fibrose e infiltrado linfocítico, circundando o infundíbulo piloso e que aventava duas hipóteses: alopecia areata ou alopecia fibrosante pós-menopausa (Figuras 1 e 2). Realizara tratamento por seis meses com minoxidil a 2% e metilprednisolona tópica (Advantan[®]), contudo não houve resposta.

Ao exame, apresentava alopecia frontal e das sobrancelhas (Figuras 3, 4 e 5), com demais áreas pilosas normais.

Recebido em 13.08.2009.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 27.11.2009.

^{*} Trabalho realizado no Ambulatório Central da Universidade de Caxias do Sul (UCS) - Caxias do Sul (RS), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest: None*

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding: None*

¹ Médica graduada pela Universidade de Caxias do Sul (UCS) – Caxias do Sul (RS), Brasil.

² Médica dermatologista e professora de dermatologia do curso de Medicina da Universidade de Caxias do Sul (UCS) – Caxias do Sul (RS), Brasil.

³ Acadêmica do décimo semestre do curso de Medicina na Universidade de Caxias do Sul (UCS) – Caxias do Sul (RS), Brasil.

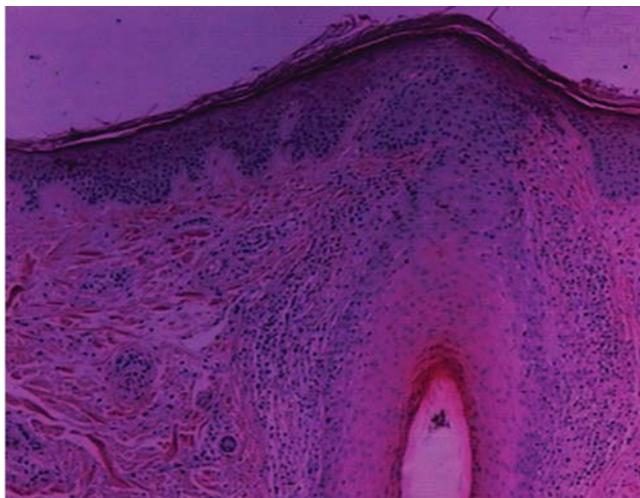


FIGURA 1: Imagem histológica corada pelo método HE, em aumento de 40x, demonstrando folículo piloso com fibrose e infiltrado linfocítico, circundando o infundíbulo piloso

Foi então prescrito minoxidil 5%, associado à auxina tricógena 12% em solução capilar, e a paciente fora encaminhada para avaliação de implantes de folículos pilosos.

DISCUSSÃO

A alopecia frontal fibrosante é uma forma de alopecia lentamente progressiva, por um a dez anos, e cicatrizante que apresenta recesso simétrico das margens frontal e temporal de implantação dos cabelos.^{7,8,12,13} Na literatura, há descrito apenas um caso de acometimento concomitante da linha occipital posterior.³

Apesar de menos comum, a redução de pelos nas axilas, braços, pernas, tronco e região púbica já fora relatada. Entretanto, não foram observados sinais inflamatórios nessas áreas.^{6,8,10} Alopecia andro-

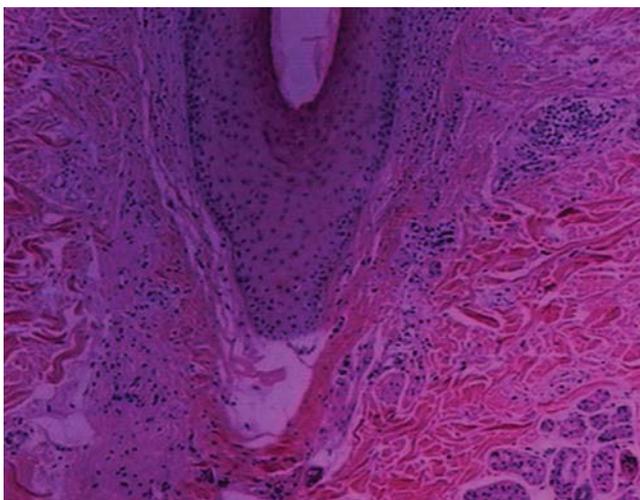


FIGURA 2: Imagem histológica corada pelo método HE, em aumento de 100x, demonstrando folículo piloso com fibrose e infiltrado linfocítico, circundando o infundíbulo piloso



FIGURA 3: Alopecia bilateral total das sobrancelhas

genética, causando redução difusa da densidade dos cabelos, pôde ser observada concomitantemente, em alguns casos.⁶

A pele afetada apresenta-se pálida e atrófica, com ausência dos orifícios foliculares. É evidente o contraste entre a pigmentação da área de alopecia, uniformemente pálida, e a hiperpigmentação (pelo dano solar da pele imediatamente anterior). A perda bilateral dos pelos das sobrancelhas é um achado comum e pode ocorrer antes ou após a queda capilar. Na linha dos cabelos, é possível observar hiperqueratose e coloração eritemato-violácea, em alguns orifícios foliculares, sendo este um sinal precoce e melhor observado com lupa de aumento. Estes quatro sinais clínicos são considerados típicos de alopecia frontal fibrosante.^{2,3,6,7,8,9,10}



FIGURA 4: Alopecia frontal com atrofia da pele e reduzido número de folículos pilosos



FIGURA 5: Rarefação de pelos na região temporal

A investigação laboratorial conforme citada na literatura, tais como: hemograma, níveis séricos de hormônios sexuais, TSH, hormônios antitireoidianos, FAN, VDRL e anti-DNA, esteve sempre negativa ou normal.^{2,6,7,8,9,12}

A análise histopatológica costuma mostrar infiltrado linfocítico, ao redor dos folículos pilosos com reação liquenoide, marcada redução do número de folículos e fibrose.^{7,10} Acredita-se que a destruição da bainha externa da raiz ao nível do istmo – onde supostamente residem as células-tronco – seja a responsável pelo padrão irreversível da alopecia cicatricial.³ A imunofluorescência direta foi negativa em todos os casos.^{3,7}

A maioria dos autores considera a alopecia frontal fibrosante uma variante clínica localizada, de líquen plano pilar, afetando predominantemente a margem capilar fronto-parietal, porque os achados clínicos – alopecia cicatricial e eritema perifolicular – e microscópicos seriam indistinguíveis.^{3,6,9} Achados microscópicos comuns a ambos incluem: um infiltrado inflamatório linfocítico (envolvendo o istmo) e o infundíbulo dos folículos pilares; a presença de células apoptoicas (na bainha externa da raiz) e uma fibrose concêntrica (ao redor dos folículos), que resultaria na sua destruição, com subsequente alopecia cicatricial. Os achados característicos de alopecia frontal fibrosante seriam apoptose mais proeminente e inflamação menor que no líquen plano pilar, lado a lado com uma epiderme interfolicular poupada.³ Estudos imuno-histoquímicos mostraram infiltrado linfocítico, composto de linfócitos T CD4 e CD8 igualmente.⁸ No entanto, a idade, frequentemente pós-menopáusia, de acometimento e a localização, caracteristicamente frontal, da alopecia fibrosante contrastam com as clássicas áreas multifocais coalescentes de alopecia cicatri-

cial do líquen plano. Além disso, o líquen plano está associado a evidências de lesões de líquen, em outros sítios, em mais de cinquenta por cento dos pacientes e, na alopecia frontal fibrosante, outras lesões de pele geralmente estão ausentes.⁷ Não está claro ainda, se esta entidade clínica representa uma variante de líquen plano pilar com topografia seletiva ou um tipo distinto de alopecia cicatricial linfocítica.^{3,12}

Os diagnósticos, a serem afastados, incluem: alopecia areata, lúpus eritematoso cutâneo e sistêmico, alopecia por tração, alopecia androgenética, pseudopelada de Brocq e linha familiar capilar frontal elevada.^{6,7,9} A dermatoscopia é uma ferramenta diagnóstica especialmente útil para distinguir a alopecia frontal fibrosante da alopecia areata.¹⁴

A etiologia permanece um mistério.^{2,3} Seu início prematuro em uma paciente, com menopausa precoce, sustenta a ideia de que mudanças hormonais, conseqüentes à menopausa, podem ter um papel na etiologia.¹⁰ Todavia, não há associação com anormalidades hormonais, nem resposta à terapia de reposição hormonal.² A resposta observada ao tratamento com finasterida sugere que os androgênios possam ser, parcialmente, responsáveis na patogênese da doença.^{10,12} Especula-se que os folículos pilosos do escalpo fronto-temporal, em resposta às mudanças ocorridas na menopausa, possam ser programados diferentemente para a morte celular ou passem a expressar neoantígenos que invoquem uma resposta autoimune linfócito-T mediada, levando à destruição folicular.^{2,12}

Pouco se sabe sobre a história natural da alopecia frontal fibrosante. O recesso frontal pode progredir até a metade do escalpo ou mais, porém, a progressão da lesão é variável.¹⁰ Parece que a doença é autolimitada, na maioria dos casos, entretanto, o grau de progressão, antes da estabilização, é imprevisível.^{2,10,12}

Por seu caráter irreversível, o objetivo do tratamento deve ser o de evitar o progresso da doença. Todavia, o seu tratamento ainda é um desafio. A maioria dos relatos afirma que não há terapia efetiva para este tipo de alopecia.^{2,7,9,10} Tratamentos que têm sido usados, e estas incluem: corticosteroides tópicos, intralesionais e sistêmicos; retinoides tópicos; isotretinoína oral, minoxidil tópico; hidroxicloroquina e finasterida.^{2,10} Os corticoides constituem a terapêutica de primeira linha, especialmente em estágios inflamatórios precoces, mas recaídas são a regra quando se interrompe o tratamento.⁶ O acetonido de triancinolona intralesional provê um índice de resposta de quarenta por cento, mas pode piorar a fibrose e a atrofia em estágios avançados.¹² A finasterida oral (2,5mg/dia), combinada com minoxidil 2%, deteve a progressão da alopecia, em alguns pacientes, depois de 12-18 meses de tratamento.¹² Em nenhum estudo,

foi possível determinar se a estabilização da doença fora resultado da terapia ou parte da história natural da doença.¹⁰ Um estudo inédito, publicado pela Academia Européia de Dermatologia e Venereologia¹², sugere que a combinação de dutasterida oral com inibidor tópico da calcineurina pode representar uma alternativa terapêutica segura e efetiva para a alopecia frontal fibrosante. Neste estudo,¹² o uso de dutasterida oral, 0,5 mg ao dia, por seis meses, associado a pimecrolimus em creme 1% duas vezes ao dia, por três meses, promoveu uma repilação significativa das sobrancelhas e das axilas e moderada melhora no escalpo. O único efeito adverso relatado foi constipação e nenhum caso de recorrência foi observado após seis meses do término do tratamento.

A alopecia frontal fibrosante torna-se um diagnóstico, cada vez mais comum. O fato de ter aparecido recentemente, aumenta a possibilidade de um fator ambiental estar envolvido na sua etiologia.¹⁰ A

maioria dos casos tem sido relatada nos países da Europa e da América do Norte, enquanto poucos têm sido descritos nos países da Ásia.¹¹ Apenas um relato, de seis casos brasileiros⁸, fora encontrado na literatura. Esta condição parece ser ainda pouco reconhecida ou bastante confundida com outras formas de alopecia, na prática clínica em todo o mundo. A partir do diagnóstico correto, fatores prognósticos e melhores estratégias terapêuticas poderão ser estabelecidas. □

AGRADECIMENTO

À Dra. Karina Salgado, pela colaboração na análise do material histopatológico, descrição e fotografia das lâminas..

REFERÊNCIAS

1. Kossard S. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia – Scarring alopecia in a pattern distribution. *Arch Dermatol*. 1994;130:770-4.
2. Dawn G, Holmes SC, Moffat D, Munro CS. Post-menopausal frontal fibrosing alopecia. *Clin Exp Dermatol*. 2003;28:43-5.
3. Poblet E, Jiménez F, Pascual A, Piqué E. Frontal fibrosing alopecia versus lichen planopilaris: a clinicopathological study. *Int J Dermatol*. 2006;45:375-80.
4. Faulkner CF, Wilson NJ, Jones SK. Frontal fibrosing alopecia associated with cutaneous lichen planus in a premenopausal woman. *Australas J Dermatol*. 2002;43:65-7.
5. Stockmeier M, Kunte C, Sander CA, Wolff H. Kossard frontal fibrosing alopecia in a man. *Hautarzt*. 2002;53:409-11.
6. Moreno-Ramírez D, Camacho Martínez F. Frontal fibrosing alopecia: a survey in 16 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2005;19:700-05.
7. Naz E, Vidaurrázaga C, Hernández-Cano N, Herranz P, Mayor M, Hervella M, et al. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. *Clin Exp Dermatol*. 2003;28:25-7.
8. Mulinari-Brenner F, Rosas FM, Sato MS, Werner B. Alopecia frontal fibrosante: relato de seis casos. *An Bras Dermatol*. 2007;82:439-44.
9. Guijarro J, Silvestre JF, Ramón RL, Betlloch MI, Botella R. A peculiar pattern of alopecia. *Arch Dermatol*. 2001;137:365-70.
10. Tan KT, Messenger AG. Frontal fibrosing alopecia: clinical presentations and prognosis. *Br J Dermatol*. 2009;160:75-9.
11. Sato M, Saga K, Takahashi H. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia in a Japanese woman with Sjögren's syndrome. *J Dermatol*. 2008;35:729-31.
12. Katoulis A, Georgala S, Bozi E, Papadavid E, Kalogeromitros D, Stavrianeas N. Frontal fibrosing alopecia: treatment with oral dutasteride and topical pimecrolimus. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2009;23:580-2.
13. Zinkernagel MS, Trüeb RM. Fibrosing alopecia in a pattern distribution – Patterned lichen planopilaris or androgenetic alopecia with a lichenoid tissue reaction pattern? *Arch Dermatol*. 2000;136:205-11.
14. Inui S, Nakajima T, Shono F, Itami S. Dermatoscopic findings in frontal fibrosing alopecia: report of four cases. *Int J Dermatol*. 2008;47:796-9.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Débora Nathália Smidarle
Rua Dr. José Agostinelli, 100, Bela Vista
95070-090 – Caxias do Sul – RS – Brasil
Tel.: 31 9682 3929
E-mail: debora_nathalia@yahoo.com.br

Como citar este artigo/How to cite this article: Smidarle DN, Seidl M, Silva RC. Alopecia frontal fibrosante - Relato de caso. *An Bras Dermatol*. 2010;85(6):879-82.