

## Você conhece esta síndrome?<sup>\*</sup>

### *Do you know this syndrome?<sup>\*</sup>*

Gustavo Novaes Martins Ferreira<sup>1</sup>  
Ricardo Romiti<sup>3</sup>

Neusa Yuriko Sakai Valente<sup>2</sup>

#### RELATO DO CASO

Criança do sexo masculino, dois anos de idade, branco, cabelos loiros e levemente cacheados, apresentando há seis meses rarefação capilar da região do vértex, bem como da porção occipital do couro cabeludo. A mãe notara desprendimento maciço e espontâneo de cabelos na região acometida desde o início do quadro. Negava a ocorrência de qualquer doença prévia acometendo os cabelos ou mesmo o couro cabeludo.

Ao exame dermatológico, observou-se extensa rarefação capilar na região do vértex (Figura 1), associada a cabelos finos e ralos que podiam ser facilmente extraídos sob leve tração, de forma indolor. Na

região occipital os cabelos formavam cachos, que a mãe tinha dificuldade em pentear. Não apresentava lesões cutâneas ou alterações dentárias ou ungueais.

O tricograma demonstrou 100% de pêlos anágenos, e nenhum exibia bainhas envoltórias interna e externa (Figuras 2 e 3). Em muitos deles as cutículas se apresentavam enrugadas, com aspecto de “meia frouxa” (Figura 4), e ocorriam depressões longitudinais irregulares nas porções das hastes dos pêlos próximas aos bulbos. Quanto ao calibre dos pêlos, todos eram do tipo velos ou intermediários.

Filho único de pais não consanguíneos, o



FIGURA 1:  
Cabelos finos e rarefeitos na região do vértex



FIGURA 2: Tricograma evidenciando cabelos anágenos com ausência das bainhas envoltórias (100x)

Recebido em 22.03.2006.

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 23.06.2006.

<sup>\*</sup> Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - FMUSP - São Paulo (SP), Brasil. Conflito de interesse declarado: Nenhum.

<sup>1</sup> Residente em Dermatologia do Departamento de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - FMUSP São Paulo (SP), Brasil.

<sup>2</sup> Professora Doutora do Departamento de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - FMUSP São Paulo (SP), Brasil.

<sup>3</sup> Professor Doutor do Departamento de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - FMUSP - São Paulo (SP), Brasil.



FIGURA 3: Maior detalhe de um cabelo anágeno frouxo (200x)



FIGURA 4: Aspecto enrugado da cutícula do pêlo (400x)

paciente não apresentava quaisquer outras afecções pessoais ou familiares. Exames laboratoriais dentro dos padrões da normalidade.

## QUE SÍNDROME É ESTA?

### Síndrome dos cabelos anágenos frouxos

#### Histórico

A síndrome dos cabelos anágenos frouxos (SCAF) foi primeiramente descrita em 1984 por Zaun,<sup>1</sup> sob o nome *Syndrome of loosely attached hair in childhood*, e então por Nödl,<sup>2</sup> em 1986. A denominação atual (SCAF) foi introduzida em 1989, simultaneamente, por Hamm<sup>3</sup> e Price.<sup>4</sup>

#### Epidemiologia e quadro clínico

A síndrome acomete principalmente crianças do sexo feminino, iniciando suas manifestações entre os dois e os seis anos de idade. Os doentes habitualmente têm cabelos loiros ou castanho-claros. Indivíduos com cabelos escuros também foram relatados.<sup>5</sup>

A SCAF tende a ser esporádica, porém, casos familiares com característica de herança autossômica dominante foram relatados.<sup>6,7</sup> A ocorrência familiar associada a alterações sistêmicas, incluindo colobomas e distrofia macular, foi raramente observada.<sup>8,9</sup>

Clinicamente, caracteriza-se por rarefação e reduzido comprimento dos cabelos, os quais se desprendem facilmente do couro cabeludo, podendo ser extraídos de forma indolor mediante leve tração. Os cabelos são mais finos do que o normal, e não necessitam ser cortados com frequência, pois crescem lentamente. Esse fato é mais freqüentemente notado em meninas, que em geral usam os cabelos mais compridos. É comum a presença de cachos na região occipital, que se mostram rebeldes,<sup>3,7</sup> como pôde ser observado no presente caso.

#### Diagnóstico

O diagnóstico da SCAF é baseado no quadro clínico e na presença de cabelos anágenos frouxos (CAF), definidos ao exame microscópico como pêlos anágenos sem as bainhas interna e externa, com bulbos de formato irregular, apresentando em sua porção proximal cutícula enrugada com aspecto de “meia frouxa”. No entanto, o diagnóstico da SCAF depende do número e da porcentagem de CAF no teste de tração suave e no tricograma. Para entendermos o significado do resultado desses dois métodos diagnósticos na SCAF, pode ser útil rever algumas características dos cabelos de pessoas normais.

A maioria dos cabelos do couro cabeludo humano é anágena (cerca de 85%), a quase-totalidade dos restantes é de cabelos telógenos (15% em média). Uma tração leve pode resultar na liberação de alguns fios telógenos, mas não de anágenos. Para a retirada de cabelos anágenos do couro cabeludo normal é necessária tração forçada utilizando algum instrumento, como pinça hemostática. Os fios provenientes de tração forçada geralmente são removidos com suas bainhas envoltórias interna e externa. No tricograma, 70% ou mais dos fios de cabelos devem ser CAF para o diagnóstico ser consistente com SCAF.<sup>5</sup>

#### Patogênese

Postula-se que a SCAF resulte de uma prematura queratinização da bainha envoltória interna dos fios, levando a uma adesão deficiente entre a cutícula dos cabelos e a cutícula das bainhas envoltórias internas.<sup>10,11</sup> Chapalain et al.<sup>10</sup> descreveram mutações no gene K6HF, que foi identificado como responsável pela produção de queratina na camada envoltória dos cabelos, detectadas em membros de três das nove famílias com SCAF analisadas.

### Prognóstico e tratamento

Na adolescência, os doentes acometidos passam a apresentar crescimento mais rápido dos cabelos, que progressivamente se tornam mais longos, densos e escuros. A maioria dos doentes continua apresentando pequena porcentagem de CAF ao teste de tração suave e ao tricograma, o que demonstra a permanência do

defeito de ancoragem dos fios de cabelo, porém de forma menos intensa. Esse fato também explica ser raro o diagnóstico da síndrome em adultos.<sup>5,12</sup>

Não existe terapêutica específica para a SCAF. A melhor elucidação dos seus mecanismos fisiopatológicos talvez possibilite intervenções terapêuticas futuras para os casos severos. □

**Resumo:** A síndrome dos cabelos anágenos frouxos caracteriza-se por cabelos finos e rarefeitos que podem ser facilmente extraídos, de forma indolor, mediante leve tração. Acomete principalmente crianças. O tricograma evidencia 70% ou mais de pêlos anágenos desprovidos das bainhas radiculares interna e externa, apresentando cutícula enrugada em sua porção proximal. Apesar de benigno e auto-limitado, o distúrbio frequentemente aflige os pais e deve ser diferenciado do eflúvio telógeno e da tricotilomania.  
Palavras-chave: Alopecia; Cabelos; Hipotricose

**Abstract:** Loose anagen hair syndrome is characterized by thin and sparse hairs that can be easily extracted upon mild traction. The disorder affects predominantly children. Trichogram shows at least 70% of loose anagen hairs devoid of inner and outer hair sheaths, presenting a ruffled cuticle at the proximal portion. Although benign and self-limited, the disorder frequently concerns parents and should be further differentiated from telogen effluvium and trichotillomania.

**Keywords:** Alopecia; Hairs; Hypotricosis

### REFERÊNCIAS

1. Zaun H. Syndrome of loosely attached hair in childhood. *Pediatric dermatology: advances in diagnosis and treatment*. New York: Springer Verlag NY Inc; 1984. p.64-5.
2. Nödl F, Zaun H, Zinn KH. Gesteigerte epilierbarkeit von anagenhaaren bei kindern als folge eines reifungsdefects der follikel mit gestörter verhaftung von haarschaft und wurzelscheiden. *Aktuelle Derm*. 1986;12:55-7.
3. Hamm H, Traupe H. Loose anagen hair of childhood: the phenomenon of easily pluckable hair. *J Am Acad Dermatol*. 1989;20:242-8.
4. Price VH, Gummer CL. Loose anagen syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 1989;20:249-56.
5. Tosti A. Loose anagen hair syndrome and loose anagen hair. *Arch Dermatol*. 2002;138:521-2.
6. Tosti A, Peluso AM, Misciali C, Venturo N, Patrizi A, Fanti PA. Loose anagen hair. *Arch Dermatol*. 1997;133:1089-93.
7. Baden HP, Kvedar JC, Magro CM. Loose anagen hair as a cause of hereditary hair loss in children. *Arch Dermatol*. 1992;128:1349-53.
8. Murphy MF, McGinnity FG, Allen GE. New familial association between coloboma and loose anagen syndrome. *Clin Genet*. 1995;47:214-6.
9. Sato MT, Brenner FM, Marzagão R. Síndrome dos cabelos anágenos frouxos associada à distrofia macular – descrição de uma família. *An Bras Dermatol*. 2004;79:725-31.
10. Chapalain V, Winter H, Langbein L, Le Roy JM, Labreze C, Nikolic M, et al. Is the loose anagen hair syndrome a keratin disorder? A clinical and molecular study. *Arch Dermatol*. 2002;138:501-6.
11. Lalevic-Vasic B, Polic DJ, Milinkovic R. Le syndrome des cheveux anagènes caducs. *Ann Dermatol Venereol*. 1990;117:701-7.
12. O'Donnel BP, Sperling LC, James WD. Loose anagen hair syndrome. *Int J Dermatol*. 1992;31:107-9.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Ricardo Romiti

Rua Dr. Neto de Araújo, 320 - cj. 1004 – Vila Mariana

04111-001 - São Paulo – SP

E-mail: rromiti@botmail.com

Como citar este artigo: Ferreira GNM, Valente NYS, Romiti R. Você conhece esta síndrome? Síndrome dos cabelos anágenos frouxos. *An Bras Dermatol*. 2006;81(4):381-3.