

# Queratose folicular espinulosa decalvante - Relato de caso \*

## Keratosis follicularis spinulosa decalvans - Case report

Alceu L. C. V. Berbert <sup>1</sup>  
Ademir Rocha <sup>3</sup>  
Carolina M. Couto <sup>5</sup>

Sônia A. O. Mantese <sup>2</sup>  
Cláudia P. Cherin <sup>4</sup>

**Resumo:** A queratose folicular espinulosa decalvante é afecção rara, de transmissão genética ligada ao X ou esporádica, caracterizada por hiperqueratose folicular e alopecia cicatricial. Inicia-se, geralmente, na primeira infância, exacerbando-se na adolescência. As terapias são pouco efetivas, com tratamento frustrante, quando já há alterações predominantemente cicatriciais. Relata-se caso de criança com quadro de alopecia cicatricial intensa, com alterações precoces (já ao nascimento) e rápida evolução para alopecia difusa cicatricial do couro cabeludo, o que tornou o tratamento limitado e desapontador.

**Palavras-chave:** Ceratose; Dermatoses do couro cabeludo; Doenças da pele e do tecido conjuntivo; Foliculo piloso

**Abstract:** Keratosis follicularis spinulosa decalvans is a rare disease, with genetic transmission either X-linked or sporadic, characterized by follicular hyperkeratosis and cicatricial alopecia. The disease usually begins in early childhood exacerbating throughout adolescence. The therapies are somewhat effective, with frustrating treatment when there are changes which are predominantly cicatricial. It is reported a case of child with intense cicatricial alopecia, with precocious changes (already present at birth) that rapidly evolved to diffuse cicatricial alopecia on the scalp, which has limited the treatment, with disappointing results.

**Keywords:** Hair follicle; Keratosis; Scalp dermatoses; Skin and connective tissue diseases

### INTRODUÇÃO

A queratose folicular espinulosa decalvante é afecção rara, caracterizada por extensa hiperqueratose folicular com alopecia cicatricial. Muitos casos acontecem esporadicamente, porém, as manifestações mais intensas são encontradas em homens, sugerindo, dessa maneira, um padrão de herança ligada ao X.<sup>1,2,3,4</sup>

As manifestações da doença iniciam-se na infância, frequentemente na face, podendo ainda atingir extremidades, ou generalizar-se. O quadro marcante da doença é a alopecia cicatricial do couro cabeludo e dos supercílios. Alguns casos mostram associação com opacidade corneana, fotofobia e

hiperqueratose palmo-plantar, que geralmente começam mais tardiamente, na adolescência.<sup>1,2</sup> Não se conhece, até o presente momento terapia completamente efetiva.<sup>1,2,4,5</sup>

Não foram encontrados, na literatura pesquisada, trabalhos nacionais referentes ao tema. Relata-se caso de menina de cinco anos de idade, com atrofia folicular intensa e precoce.

### RELATO DO CASO

Criança do sexo feminino, cinco anos, branca, filha de pais consanguíneos (primos de quinto grau). Relato de ausência de cabelos ao nascimento. Com o

Recebido em 13.08.2008.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 19.12.2008.

\* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Uberlândia (HC/UFU) - Uberlândia (MG), Brasil.

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

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding:* None

<sup>1</sup> Professor Assistente do Serviço de Dermatologia da Universidade Federal de Uberlândia (UFU) - Uberlândia (MG), Brasil.

<sup>2</sup> Professora Associada II do Serviço de Dermatologia da Universidade Federal de Uberlândia (UFU) - Uberlândia (MG), Brasil.

<sup>3</sup> Titular do Serviço de Anatomia Patológica da Universidade Federal de Uberlândia (UFU) - Uberlândia (MG), Brasil. (*In memoriam*).

<sup>4</sup> Médica Residente do Serviço de Dermatologia da Universidade Federal de Uberlândia (UFU) - Uberlândia (MG), Brasil.

<sup>5</sup> Médica Residente do Serviço de Dermatologia da Universidade Federal de Uberlândia (UFU) - Uberlândia (MG), Brasil.

crescimento, surgiram pelos finos, quebradiços e esparsos. Sem quadro semelhante na família. Sem queixas de fotofobia ou história de atopia. Exame dermatológico: pápulas hiperqueratóticas, associadas à hipotricose, com fios finos, curtos, opacos e quebradiços, afetando couro cabeludo, cílios e supercílios; pápulas queratóticas foliculares no tronco e nos membros (Figuras 1, 2 e 3). Desenvolvimento neuropsicomotor normal e ausência de alterações oculares. Exame histopatológico do couro cabeludo: hiperqueratose lamelar no óstio folicular, discreta infiltração mononuclear perivascular superficial e cicatriz linear, vertical, correspondendo a trajeto de folículo piloso previamente destruído (Figuras 4 e 5). Hemograma, dosagens séricas de fósforo, cálcio, fosfatase alcalina, TSH e vitamina D3 normais, FAN negativo. Tratada com emolientes e queratolíticos tópicos, sem melhora significativa.

## DISCUSSÃO

A queratose pilar atrófica abrange três condições que se diferenciam pela área acometida e pelo grau de inflamação e atrofia. São elas: queratose pilar atrofiante da face, atrofodermia vermiculata e queratose folicular espinulosa decalvante, possivelmente espectros do mesmo processo patológico, caracterizadas por hiperqueratose folicular com inflamação e subsequente atrofia.<sup>1,4</sup> Recentemente, outros autores ainda enquadram um quarto tipo denominado foliculite espinulosa decalvante, previamente considerado variante inflamatória persistente da queratose folicular espinulosa decalvante.<sup>6</sup>

O termo queratose folicular espinulosa decalvante foi criado por Siemens,<sup>7</sup> em 1926, quando descreveu, em uma família da Bavária, alguns



FIGURA 2: Pápulas foliculares queratósicas, acometendo difusamente o couro cabeludo

indivíduos com pápulas foliculares na face, no tronco e nas extremidades com perda parcial de pelos nestas regiões; a partir daí, também ficou conhecida como síndrome de Siemens. Estudos genéticos em famílias holandesas e inglesas mostraram ligação com o gene Xp21.2-p22.<sup>8</sup> Porém, outras análises de famílias, sem evidências de herança ligada ao X sugerem transmissões heterogêneas<sup>1,3,4,9</sup> e também esporádicas.<sup>6</sup>

Esta afecção tem início precoce, nos primeiros anos de vida, com acometimento inicial da face e progressão para membros e tronco, podendo se generalizar. Hiperqueratose palmo-plantar, fotofobia, anormalidades corneanas e atopia podem estar associadas.<sup>1</sup> O sexo masculino, geralmente, é afetado de forma mais grave.<sup>1</sup>

A fisiopatologia da destruição do folículo piloso não está bem compreendida. As primeiras alterações observadas são hiperqueratose e hipergranulose do



FIGURA 1: Pápulas foliculares e hipotricose nos supercílios com irregularidade de cílios



FIGURA 3: Detalhe da alopecia cicatricial do couro cabeludo, mostrando queratose e escamas aderentes

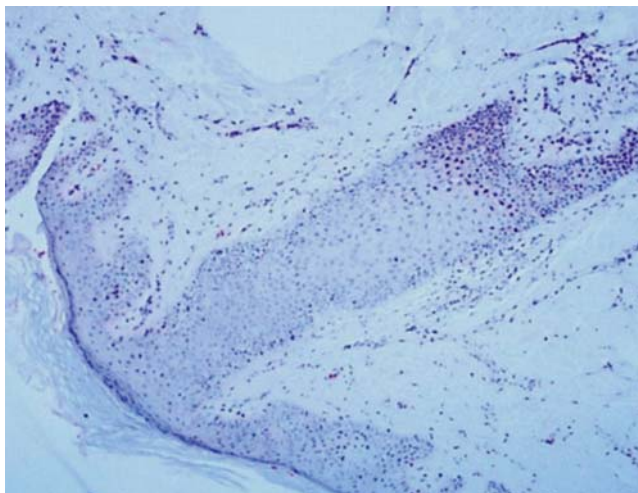


FIGURA 4: Hiperqueratose lamelar focal, em correspondência com região do óstio folicular (HE 100x)

infundíbulo e do istmo, que causam reação inflamatória na epiderme e na derme papilar. Seguem-se alterações crônicas que culminam em fibrose e destruição do folículo.

A hiperqueratose, entretanto, não parece ser o evento primário; distúrbios dos queratinócitos precipitariam liberação anormal de citocinas, resultando em hiperqueratose e alterações inflamatórias.<sup>3</sup>

Os diagnósticos diferenciais mais importantes

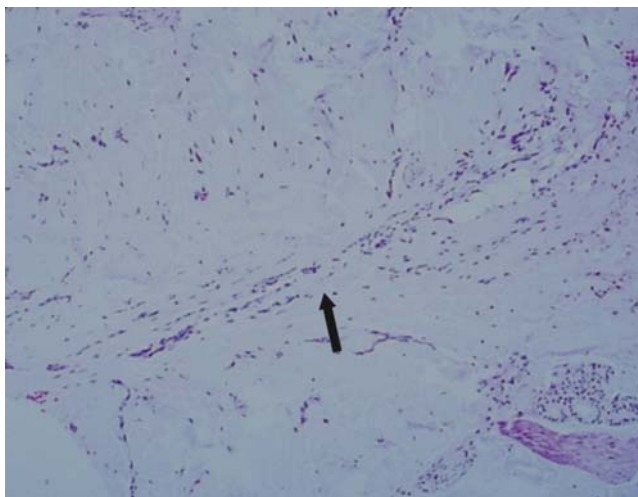


FIGURA 5: Cicatriz linear vertical, correspondendo a folículo piloso destruído (HE 100x)

da queratose folicular espinulosa decalvante são: síndrome KID (queratose, ictiose surdez), atriquia com lesões papulares, e distrofia mucoepitelial hereditária.<sup>5,10</sup>

O caso em questão refere-se a criança do sexo feminino, filha de pais consanguíneos, com quadro de alopecia cicatricial intensa, que, em geral, ocorre nos casos esporádicos. A criança foi avaliada pela equipe da Genética Médica, porém perdeu seguimento, não sendo possível a determinação quanto à herança genética ou manifestação esporádica.

A queratose folicular espinulosa decalvante pode apresentar fases de maior atividade inflamatória na infância, com melhora na adolescência, o que não impede a progressão lenta para a fase tardia e, conseqüente, alopecia cicatricial.

No presente caso, chamam atenção a gravidade e precocidade das alterações (já ao nascimento) com alopecia difusa do couro cabeludo em paciente do sexo feminino.

O tratamento é frustrante, com poucos relatos de melhora discreta, nos casos ainda iniciais, que exibem maior componente inflamatório. O benefício se restringe, geralmente, à estabilização da alopecia e melhora clínica das áreas com eritema e pústulas. Queratolíticos, corticoides tópicos e intralesionais podem reduzir os componentes de hiperqueratose e inflamação, com resposta limitada.

Diversos tratamentos sistêmicos, incluindo isotretinoína,<sup>11</sup> etretinato, dapsona e antibióticos têm sido tentados com resultados variáveis.<sup>5,6,11</sup> Sugere-se que o emprego dos retinóides, na fase precoce e mais ativa da doença, quando a histopatologia evidencia infiltrado perifolicular, possa trazer algum benefício.<sup>3</sup>

O tratamento é ainda mais desapontador, quando a doença exhibe alterações predominantemente cicatriciais, como no presente caso, sendo instituído o uso apenas de medicações tópicas paliativas para o quadro.

Apesar de ser genodermatose rara, a queratose folicular espinulosa decalvante deve ser aventada em todos os casos de hiperqueratose com alopecia, já que, além do aconselhamento genético necessário, em alguns casos, o tratamento desta afecção deve ser instituído o mais precoce possível (ideal ainda na fase de atividade inflamatória exuberante) a fim de se retardar e minimizar as sequelas cicatriciais. □

## REFERÊNCIAS

1. Rand R, Baden HP. Keratosis follicularis spinulosa decalvans. Report of two cases and literature review. *Arch Dermatol.* 1983;119:22-6.
2. Lacarrubba F, Dall'Oglio F, Rossi A, Schwartz RA, Micali G. Familial keratosis follicularis spinulosa associated with woolly hair. *Int J Dermatol.* 2007;46:840-3.
3. Baden HP, Byers HR. Clinical findings, cutaneous pathology, and response to therapy in 21 patients with keratosis pilaris atrophicans. *Arch Dermatol.* 1994;130:469-75.
4. Romine KA, Rothschild JG, Hansen RC. Cicatricial alopecia and keratosis pilaris. Keratosis follicularis spinulosa decalvans. *Arch Dermatol.* 1997;133:381-4.
5. Alfadley A, Al Hawsawi K, Hainau B, Al Aboud K. Two brothers with keratosis follicularis spinulosa decalvans. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47(Suppl):S275-8.
6. Kunte C, Loeser C, Wolff H. Folliculitis spinulosa decalvans: successful therapy with dapsone. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39:891-3.
7. Siemens HW. Keratosis follicularis spinulosa decalvans. *Arch Dermatol Syphilol.* 1926;151:384-7.
8. Oosterwijk JC, Nelen M, van Zandvoort PM, van Osch LD, Oranje AP, Wittebol-Post D, et al. Linkage analysis of keratosis follicularis spinulosa decalvans, and regional assignment to human chromosome Xp21.2-p22.2. *Am J Hum Genet.* 1992;50:801-7.
9. Goh MS, Magee J, Chong AH. Keratosis follicularis spinulosa decalvans and acne keloidalis nuchae. *Australas J Dermatol.* 2005;46:257-60.
10. Janjua SA, Iftikhar N, Pastar Z, Hosler GA. Keratosis follicularis spinulosa decalvans associated with acne keloidalis nuchae and tufted hair folliculitis. *Am J Clin Dermatol.* 2008;9:137-40.
11. Richard G, Harth W. [Keratosis follicularis spinulosa decalvans. Therapy with isotretinoin and etretinate in the inflammatory stage]. *Hautarzt.* 1993;44:529-34.

---

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

*Alceu L. C. V. Berbert*

*Rua: Gonçalves Dias, 540. B: Tabajaras*

*38400 288 Uberlândia - MG, Brasil*

*Tel./fax: 34 3210 2012*

*E-mail: alceuberbertt@yahoo.com.br*

Como citar este artigo/How to cite this article: Berbert ALCV, Mantese SAO, Rocha A, Cherin CP, Couto CM. Queratose folicular espinulosa decalvante - Relato de caso. *An Bras Dermatol.* 2010;85(4):537-40.