

Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira – IPPMG
Hospital Universitário Clementino Fraga Filho - HUCFF
Universidade Federal do Rio de Janeiro



CERATOSE FOLICULAR ESPINULOSA DECALVANTE: *um desafio dermatológico*

Alexandra Rech Vieira
Aline Busnardo
Simone Saintive
Adriana Diaz André
Danielle Quintanella
Tullia Cuzzi



ANAMNESE

IDENTIFICAÇÃO

Lactente, 1 ano e 6 meses, branco

QUEIXA PRINCIPAL

“Vermelhidão e descamação em couro cabeludo”

HISTORIA DA DOENÇA ATUAL

Mãe referia aos 3 meses de idade, surgimento de pápulas ceratósicas e pústulas em couro cabeludo, associado a eritema, descamação e progressão para outras regiões

ANAMNESE



• HISTÓRIA MÉDICA PREGRESSA

- Edema palpebral e hiperemia conjuntival recorrentes
- História gestacional sem intercorrências
- Sem alergias
- Sem comorbidades

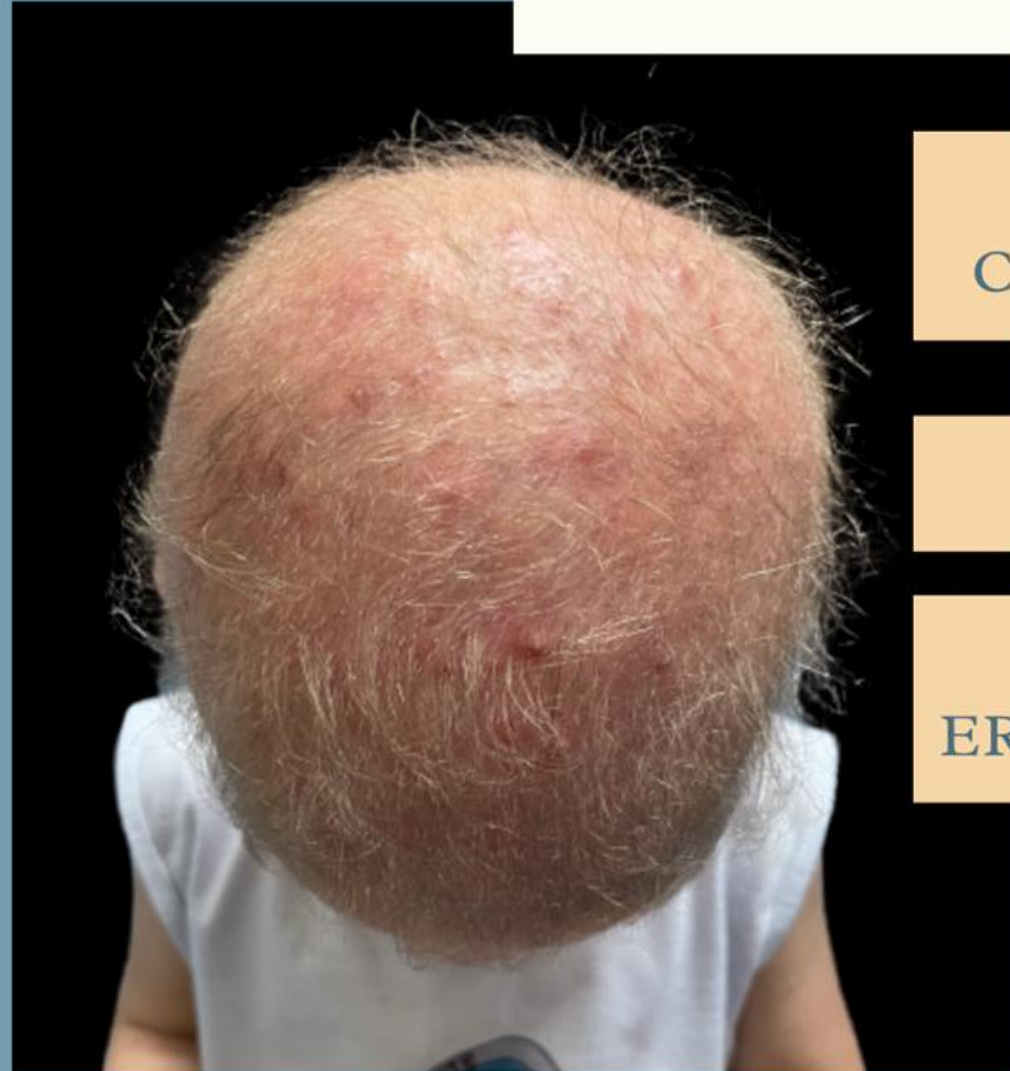
• HISTÓRIA FAMILIAR

Pai com rarefação capilar difusa e ceratose importante em membros

EXAME FÍSICO



EXAME FÍSICO



PÁPULAS
CERATÓNICAS

PÚSTULAS

NÓDULOS
ERITEMATOSOS



EXAME FÍSICO

PÁPULAS ERITEMATOSAS E
CERATÓNICAS EM MMSS

PÚSTULAS EM AXILAS
BILATERALMENTE



EXAME FÍSICO

DERMATOSCOPIA

HIPOTRICOSE COM
PELOS FINOS E
DISTRÓFICOS

EXAMES COMPLEMENTARES



LABORATÓRIO

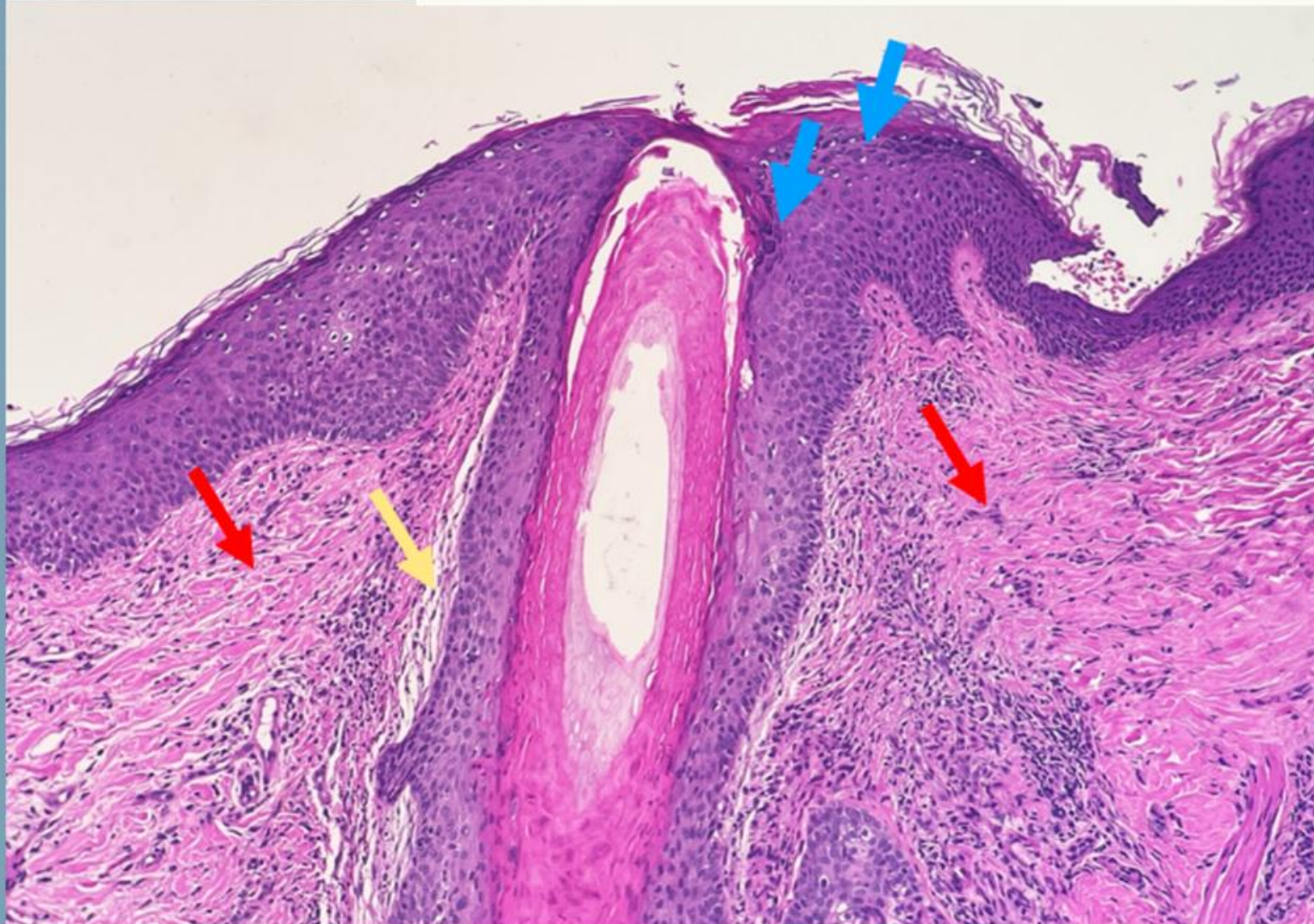
Hemograma, função tireoideana, FAN e complemento foram todos dentro da faixa de normalidade



BIÓPSIA

Realizadas 2 biópsias de couro cabeludo e análise histopatológica

ANÁLISE HISTOPATOLÓGICA



BIÓPSIA DE VERTEX

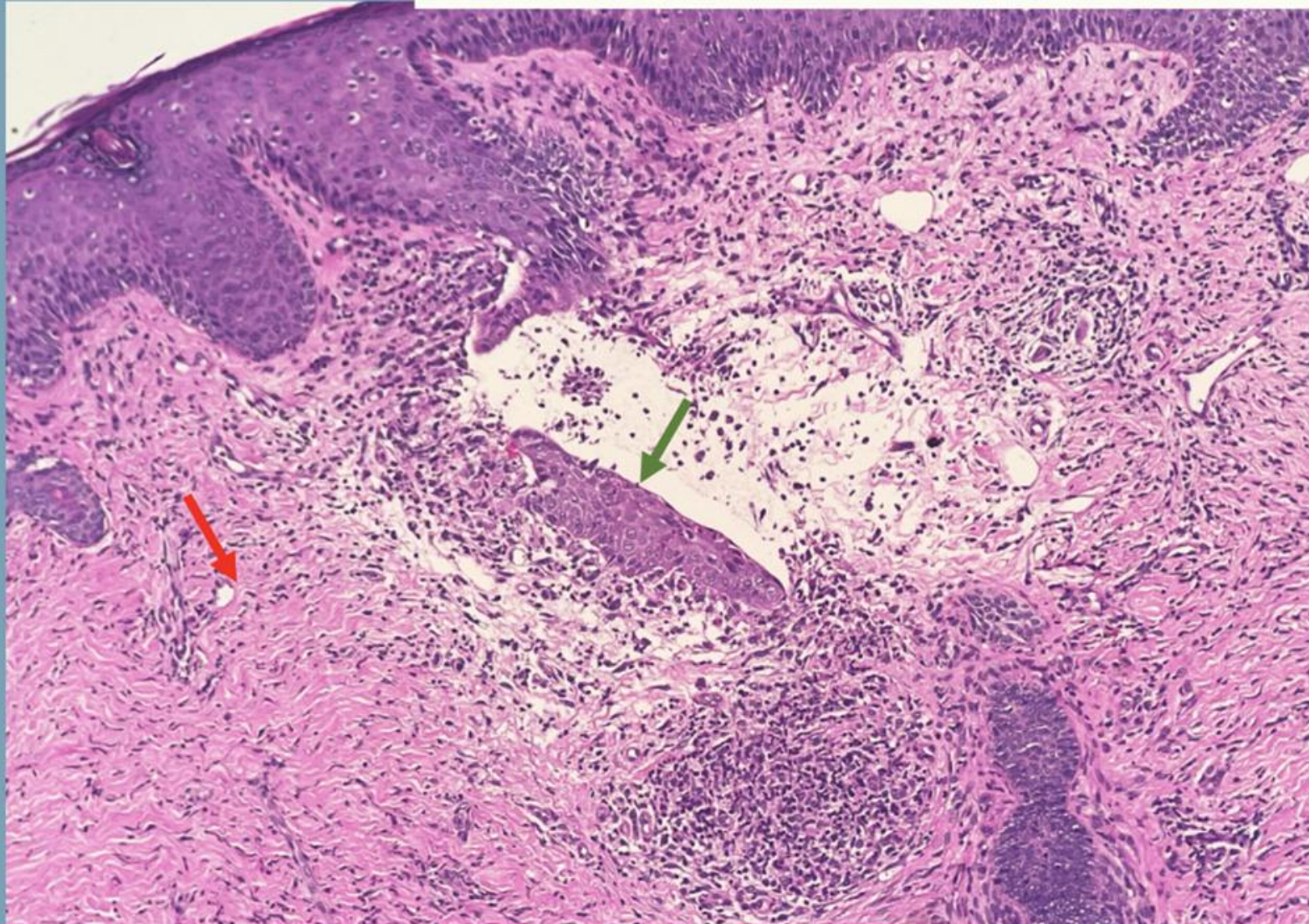
HIPERGRANULOSE NO
ÓSTIO FOLICULAR ←

CERATOSE FOLICULAR

FIBROSE PERI-
INFUNDIBULAR E DA
DERME ALTA ←

INFLAMAÇÃO CRÔNICA
PERI-INFUNDIBULAR

ANÁLISE HISTOPATOLÓGICA



BIÓPSIA DA REGIÃO
PARIETAL

DESTRUIÇÃO ATIVA DO
EPITÉLIO FOLICULAR ←

INFLAMAÇÃO AGUDA E
CRÔNICA

FIBROSE DA
DERME ALTA ←

CERATOSE PILAR ATRÓFICA

- Conjunto de três doenças caracterizadas por:



HIPERCERATOSE



INFLAMAÇÃO
FOLICULAR



ATROFIA DO
FOLICULO PILOSO

CERATOSE PILAR ATRÓFICA

CERATOSE PILAR
ATROFIANTE DA FACE

Eritema e cicatrização
atrófica das sobrancelhas

ATROFODERMIA
VERMICULADA

Papúlas foliculares
ceratóticas e atrofia
reticulada na região malar

CERATOSE FOLICULAR
ESPINULOSA
DECALVANTE

Alopécia cicatricial de couro
cabeludo, sobrancelhas e
cílios e pápulas foliculares
ceratóticas

CERATOSE PILAR ATRÓFICA

CERATOSE PILAR
ATROFIANTE DA FACE

Eritema e cicatrização
atrófica das sobrancelhas

ATROFODERMIA
VERMICULADA

Papúlas foliculares
ceratóticas e atrofia
reticulada na região malar

CERATOSE FOLICULAR
ESPINULOSA
DECALVANTE

Alopécia cicatricial de couro
cabeludo, sobrancelhas e
cílios e pápulas foliculares
ceratóticas

CERATOSE FOLICULAR ESPINULOSA DECALVANTE

Heterogenicidade genética

Está associada com *ceratodermia palmo-plantar* e *alterações oculares* (fotofobia, conjuntivite, ceratite e distrofia córnea)

TRATAMENTO: Deve-se agir de forma precoce, ainda na fase inflamatória, com o objetivo de impedir a progressão do quadro

TRATAMENTO

GRANDE DESAFIO



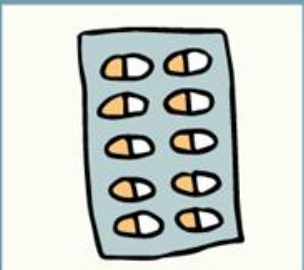
AGENTES EMOLIENTES E CERATOLÍTICOS

- Melhoram a textura de pele



CORTICOSTERÓIDES TÓPICOS E INTRALESIONAIS

- Diminuem o componente inflamatório
- Resposta transitória



RETINÓIDES ORAIS

- Ação no processo de hiperqueratinização

TRATAMENTO

GRANDE DESAFIO



ANTIBIÓTICOS

- Macrolídeos, Tetraciclina, Penicilina, Rifampicina
- Resultados pobres e variáveis



DAPSONA

- Efeito principalmente em casos com infiltrado neutrofílico importante



LASERTERAPIA

- Epilação definitiva

CONDUTA

Tentativa terapêutica com emolientes e imunomoduladores tópicos,
porém com pouca resposta

Atualmente em avaliação para início de dapsona

MOTIVOS DA APRESENTAÇÃO

RELATAR UM CASO CLÍNICO DE CERATOSE FOLICULAR
ESPINULOSA DECALVANTE, UMA PATOLOGIA RARA

DEMONSTRAR OS DESAFIOS TERAPÊUTICOS DA CFED

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sequeira FF, Jayaseelan E (2011) Keratosis follicularis spinulosa decalvans in a female. Indian J Dermatol Venereol Leprol 77: 325-327.
2. Rand R, Baden HP. Keratosis follicularis spinulosa decalvans: report of two cases and literature review. Arch Dermatol. 1983; 119:22-26.
3. Oranje AP, Van Osch LD, Oosterwijk JC. Keratosis pilaris atrophicans. Arch Dermatol 1994;130:500-2.
4. Gharib K, Khater M, Nasr M, Soliman M, Abdelshafi A (2015) Keratosis Follicularis Spinulosa Decalvans: Diagnosis and Therapeutic Evaluation. J Clin Case Rep 5: 532. doi:10.4172/2165-7920.1000532
5. Sellheyer K, Bergfeld WF (2006) Histopathologic evaluation of alopecias. Am J Dermatopathol 28: 236-259.
6. Marco Castori; Claudia Covaciu; Mauro Paradisi; Giovanna Zambruno (2009). Clinical and genetic heterogeneity in keratosis follicularis spinulosa decalvans. , 52(1), 0-58. doi:10.1016/j.ejmg.2008.09.005
7. 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.

OBRIGADA



alerechv@gmail.com