

Alopecia frontal fibrosante: relato de seis casos^{*}

Frontal fibrosing alopecia: report of six cases^{}*

Fabiane Mulinari-Brenner¹
Maurício Shigueru Sato³

Fernanda Manfron Rosas²
Betina Werner⁴

Resumo: Alopecia frontal fibrosante é forma progressiva de alopecia cicatricial. Os casos iniciais foram relatados a partir 1994, na Austrália, em pacientes do sexo feminino pós-menopausa. Desde então inúmeros casos foram descritos na literatura sugerindo que ela é mais prevalente do que inicialmente se supunha. Seu curso progressivo se assemelha ao da alopecia androgenética; histologicamente, entretanto, o infiltrado liquenóide é evidente. O artigo relata seis casos brasileiros e discute a alopecia frontal fibrosante dentro do grupo das alopecias cicatriciais, como variante do líquen plano pilar.

Palavras-chave: Alopecia; Atrofia; Cabelo; Líquen plano; Menopausa

Abstract: *Frontal fibrosing alopecia is a progressive cicatricial alopecia. The first cases were described in Australia in postmenopausal women, in 1994. Since then, numerous cases were reported, suggesting that frontal fibrosing alopecia is more prevalent than initially thought. Its progressive course in postmenopausal women, clinically resembles androgenetic alopecia; however, histologically, lichenoid infiltrate is evident. This article report six brazilian cases of frontal fibrosing alopecia and discusses them in the context of cicatricial alopecias, as a variant of lichen planopilaris.*

Keywords: *Alopecia; Atrophy; Hair; Lichen planus; Menopause*

Recebido em 04.10.2004.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 09.08.2007.

^{*} Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital de Clínicas – Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba (PR), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / Conflict of interest: None

Suporte financeiro: Nenhum / Financial funding: None

¹ Professor assistente em dermatologia da Universidade Federal do Paraná. Mestre em medicina interna pela Universidade Federal do Paraná (UFPR) – Curitiba (PR), Brasil.

² Residente em dermatologia do Hospital de Clínicas de Curitiba – Curitiba (PR), Brasil.

³ Médico Especializando do Serviço de Dermatologia da Universidade Federal do Paraná (UFPR) – Curitiba (PR), Brasil.

⁴ Patologista, mestre em clínica cirúrgica pela Universidade Federal do Paraná (UFPR), doutora em pediatria pela Universidade Federal do Paraná (UFPR) – Curitiba (PR), Brasil.

INTRODUÇÃO

A alopecia frontal fibrosante (AFF) foi inicialmente descrita em 1994 por Kossard como alopecia frontal fibrosante pós-menopausa.¹ Alguns anos depois, uma série de 16 pacientes foi descrita pelo mesmo autor.² Relatos de outras partes do mundo vêm aparecendo desde então; este é o primeiro grupo relatado no Brasil, visando alertar para esse diagnóstico.³⁻¹³

A AFF é identificada no exame clínico, por seu caráter progressivo marginal temporofrontal. Em sua maioria, os pacientes são mulheres na pós-menopausa.² A AFF é classificada atualmente como variante do líquen plano pilar, pelo fato de serem histologicamente indistinguíveis.¹³

RELATO DO CASO

CASO 1

Paciente do sexo feminino, fototipo II, de 87 anos com rarefação capilar em couro cabeludo frontal e temporal bilateral há 18 meses. Referia ainda, sobrancelhas progressivamente rarefeitas desde a menopausa, há 35 anos. Apresentava diabetes melitus tipo II, hipertensão arterial e catarata. Fazia uso de glicazida e losartan há três anos. A história pregressa incluía psoríase de couro cabeludo controlada nos últimos seis anos. Ao exame apresentava rarefação capilar marginal grave e

couro cabeludo de aspecto atrófico com esparsos óstios foliculares visíveis em regiões frontotemporais (Figura 1); nas sobrancelhas havia rarefação simétrica de pêlos. Placas eritemato-descamativas foram notadas em cotovelos, dorso de mãos e face lateral de perna esquerda, compatíveis com psoríase. Os exames laboratoriais incluíram: hemograma, TSH, anticorpos antitireoidianos, FAN e VDRL todos negativos ou normais. Uma revisão de lâminas de biópsias de cotovelos confirmou o diagnóstico de psoríase. A avaliação histopatológica dos cortes transversais de fragmentos de couro cabeludo parietal, obtidos por punch 4mm, mostrou: reduzido número de folículos pilosos e unidades foliculares com aumento de folículos velo, fibrose perifolicular e infiltrado monomorfonuclear linfocitário liquenóide (Figuras 2A e B); na profundidade, bulbos pilosos escassos com numerosos tratos fibrosos. As colorações especiais evidenciaram fibras elásticas preservadas entre os folículos e membrana basal normal. Foi iniciado o uso de solução alcoólica de minoxidil a 5% na área afetada do couro cabeludo, e após oito meses a paciente apresentou discreto aumento de pêlos velo na região tratada. A avaliação fotográfica comparativa dois anos após a primeira consulta demonstrou estabilidade do quadro.



FIGURA 1: Aspecto clínico da alopecia frontal fibrosante. Caso 1 com rarefação grave frontoparietal



FIGURAS 2 A E B: Aspecto histológico da alopecia frontal fibrosante 2A. Infundíbulo piloso dilatado e com infiltrado inflamatório liquenóide (HE 100x) 2B. Infiltrado inflamatório liquenóide com "borramento" da junção dermoepidérmica e presença de queratinócitos necróticos (HE 200x)

CASO 2

Paciente do sexo feminino, fototipo II, de 68 anos, veio à consulta com queixa principal de manchas em face e queixa secundária de rarefação progressiva de cabelos na região frontal há cerca de 10 anos, assintomática. A história incluía ainda diabetes de início há cinco anos, controlado com dieta, e menopausa há 13 anos sem reposição hormonal. Ao exame apresentava máculas hiperocrômicas de 0,3-0,5cm de diâmetro em região malar, compatíveis com lentigos solares; e rarefação capilar difusa em couro cabeludo com predomínio frontotemporal (Figura 3A). Nessa região, pápulas perifoliculares eritematosas eram evidentes. A investigação complementar incluiu hemograma, TSH e anticorpos antitireoidianos, normais; FAN e VDRL, negativos. Duas biópsias de couro cabeludo temporal, uma para cortes transversais e outra para cortes longitudinais, foram avaliadas por microscopia óptica com redução do número de folículos totais, aumento de folículos velus e discreto infiltrado linfo-histiocitário em faixa perifolicular na região do istmo. Foi sugerido o uso de solução alcoólica de minoxidil a 5% uma vez ao dia em couro cabeludo e sobrancelhas. A paciente descontinuou o uso após três meses por não notar melhora da densidade dos fios.

CASO 3

Paciente do sexo feminino, fototipo II, de 62 anos, apresentava rarefação em sobrancelhas e cabelos há dois anos com aumento progressivo acometendo região frontoparietal do couro cabeludo. Referia perda progressiva dos cabelos precedida por eritema perifolicular. A história pregressa incluía hipotireoidismo em tratamento com L-tiroxina sódica, histerec-tomia parcial por mioma há 13 anos e reposição hormonal com tibolona há seis anos. Ao exame apresen-



FIGURAS 3A E B: 3A. Caso 2 com rarefação frontoparietal, semelhante ao Caso 1; 3B. Caso 3 com detalhe da rarefação de sobrancelhas

tava rarefação capilar em região frontal marginal, parietal e sobrancelhas (Figura 3B). No couro cabeludo afetado, pápulas eritematosas perifoliculares com hiperqueratose eram nítidas especialmente na região frontal mediana. A investigação complementar incluiu hemograma, TSH e T4 livre normais, anticorpos antitireoidianos e FAN negativos. Foram realizadas duas biópsias do couro cabeludo afetado, utilizando *punch* de 4mm, para estudo histológico em cortes longitudinais e transversais. Observaram-se fibrose perifolicular, presença de tratos fibrosos, redução de glândulas sebáceas e infiltrado liquenóide perifolicular na região do istmo de grau variável em ambos os cortes. A paciente usou cloroquina 250mg e realizou três infiltrações com triancinolona 10mg/ml na área afetada, em intervalos de seis semanas com controle do quadro. Seis meses após a parada da terapêutica o quadro fotográfico estava estável. A paciente usou ainda uma solução de minoxidil 5% em sobrancelhas com discreto alongamento dos fios e aumento da densidade dos pêlos.

CASO 4

Paciente do sexo feminino, fototipo IV, de 56 anos, com queda de cabelos há três anos. Referia inicialmente rarefação mais pronunciada em região temporal, mas há um ano havia piorado na região frontal, poupando pequena faixa onde costumava ser sua linha frontal. Relatava menopausa há cinco anos, sem reposição hormonal. Já havia realizado duas biópsias em outro serviço com laudo de alopecia cicatricial, tendo sido tratada como foliculite com antibióticos sistêmicos sem melhora e com progressão do quadro. Referia ter notado rarefação de sobrancelhas há seis anos, quando foi realizada tatuagem com o objetivo de maquiagem definitiva na região. Na investigação complementar apresentava hemograma e TSH normais, e FAN positivo 1/80. Ao exame observaram-se rarefação da pilificação marginal temporofrontal (Figura 4A), com progressão discreta para região occipital, e rarefação bilateral de pêlos nas sobrancelhas. Foi iniciada cloroquina 250mg/dia via oral e solução alcoólica de minoxidil a 5%; após cinco meses de seguimento o quadro pareceu estável em comparações fotográficas, e a paciente estava satisfeita com a evolução.

CASO 5

Paciente do sexo feminino, fototipo II, de 54 anos, com queda de cabelo há dois anos. Inicialmente referia placa de alopecia em região temporal bilateral, de aparecimento súbito. Negava outras co-morbidades e referia menopausa há três anos. Ao exame apresentava rarefação capilar biparietal grave e discreta em linha frontal (Figura 4B). Clinicamente interpreta-



FIGURAS 4 A E B: 4A. Caso 4 com rarefação frontal bilateral grave; 4B. Caso 5 com rarefação parietal



FIGURAS 5 A E B: 5A. Caso 6 apresentando alopecia total de sobrancelhas e tatuagem cosmética; além de hiperpigmentação facial; 5B. Caso 6 com rarefação frontoparietal

da como alopecia areata ofiásica, realizou infiltrações com triancinolona por duas ocasiões sem qualquer repilação. Foi feita então biópsia do couro cabeludo, sendo o estudo histológico longitudinal inicialmente inconclusivo, apresentando discreto infiltrado inflamatório no istmo, sem tocar o folículo. Numa segunda oportunidade, três meses após as infiltrações, foram coletadas duas amostras, para cortes longitudinais e transversais. Dessa vez apenas um dos folículos apresentou infiltrado liquenóide perifolicular. A paciente usou cloroquina 250mg/dia por seis meses com progressão do quadro apesar do tratamento. Realizou cinco infiltrações de triancinolona 10mg/ml a cada seis ou oito semanas, associadas ao uso diário de solução de minoxidil a 5% por sete meses, com progressão da rarefação em avaliações fotográficas sucessivas. Está em uso de finasterida 2,5mg/dia há quatro meses com aparente estabilidade do quadro por controle fotográfico.

CASO 6

Paciente do sexo feminino, fototipo III, de 68 anos, com queixa principal de manchas em face e fotossensibilidade. Referia hiperpigmentação da pele fotoexposta de aparecimento súbito após o verão há seis anos. A investigação na época incluiu biópsia da pele da região cervical apresentando hiperpigmentação pós-inflamatória, com melanófagos na derme. Desde então usou cloroquina 250mg/dia e corticóides sistêmicos por períodos variáveis; na primeira avaliação estava sem medicação. Há dois anos referia

queda de cabelo em região frontal e, há quatro anos, queda de pêlos de sobrancelha. Informou início de menopausa há seis anos. Ao exame apresentava hiperpigmentação em face e colo, mais intensa em região malar e pescoço, e rarefação capilar acentuada em região frontotemporal com ausência de pêlos em sobrancelhas e tatuagem no local (Figuras 5A e 5B). Na investigação apresentou FAN positivo de 1/160, hemograma e TSH normais. A biópsia de pele da face demonstrou hiperpigmentação epidérmica e melanófagos em grande número na derme, membrana basal normal e ausência de mucina. A amostra do couro cabeludo apresentou discreto infiltrado liquenóide perifolicular no istmo e glândulas sebáceas reduzidas em número e tamanho. A paciente retomou o uso de cloroquina 250mg via oral e solução de minoxidil a 5% na área afetada. Onze meses após, não havia qualquer sinal de repilação na área, mas não houve progressão.

O resumo dos dados dos casos é apresentado na tabela 1. Não foram observadas lesões orais, genitais e ungueais em nenhum dos casos. A redução de pêlos em outras áreas, além de couro cabeludo e sobrancelhas, não foi queixa marcante nos casos relatados.

DISCUSSÃO

A AFF vem sendo pouco reconhecida e muitas vezes diagnosticada indevidamente como alopecia androgenética ou areata ofiásica. Os achados dos casos apresentados são semelhantes aos relatados na

literatura.^{1,2} A característica fundamental da AFF é a rarefação progressiva, por um a 10 anos, marginal frontotemporal em pacientes do sexo feminino, especialmente após a menopausa. Em geral esse grupo de pacientes valoriza pouco a queixa de queda de cabelo e a atribui ao envelhecimento ou ao uso de medicações, produtos químicos e tipo de penteados. Duas pacientes do grupo relatado tinham a queda como queixa secundária e estavam pouco motivadas ao tratamento. Todos os casos da série apresentada eram de pacientes do sexo feminino, pós-menopausa, com evolução da rarefação variando de um ano e meio até 10 anos e média de idade de 65,8 anos (54-82). O couro cabeludo apresenta-se típica e discretamente atrófico com óstios foliculares pouco visíveis ou com coloração eritemato-violácea.^{2,6} Redução da pilificação em sobrancelhas é freqüentemente observada: em quatro dos seis casos apresentados e em 13 de 16 casos da literatura. A redução de cílios é rara, foi registrada em apenas um caso descrito na literatura.² Algumas pacientes têm redução da pilificação de braços, axilas e pernas.^{1,2,5,6} Entretanto não se observam sinais inflamatórios nessas áreas.

O diagnóstico se confirma pela histologia do couro cabeludo afetado, onde se observa alopecia cicatricial com infiltrado monomorfonuclear liquenóide em infundíbulo e istmo do folículo.^{1,12} A região do *bulge* é a zona protrusa próxima à inserção do músculo eretor do pêlo e da glândula sebácea, onde se localizam as células germinativas do folículo. Essa região é afetada em todas as alopecias cicatriciais, levando à destruição permanente do folículo com alopecia definitiva.¹⁴

Os níveis séricos de andrógenos, hormônios tireoidianos e índices hematológicos são normais. AntiDNA e FAN podem ser positivos em baixos títulos.² Nos casos da série descrita duas pacientes apresentaram FAN positivo, sem outros critérios clínicos para doenças do tecido conjuntivo. Entre as comorbidades associadas aos casos descritos observou-se o diabetes melitus em duas pacientes, hipertensão arterial e hipotireoidismo. Todos esses achados são

comuns considerando a idade das pacientes e possivelmente apenas coincidentes. Todos os casos dessa série eram do sexo feminino pós-menopausa, entretanto, recentemente, foi descrito um caso no sexo masculino¹⁰ e outro em uma mulher pré-menopausa.⁹

As alopecias cicatriciais com predomínio de linfócitos geralmente se associam a lesões multifocais de alopecia, como líquen plano pilar (LPP) e lúpus eritematoso crônico cutâneo (LECC). Entretanto, na AFF o quadro clínico é muito diferente do LPP clássico e da síndrome de Picardi-Lasseur-Graham-Little (LPP associado a pápulas hiperkeratóticas foliculares em membros, tronco, axila, púbis e sobrancelha), na AFF não se observam lesões de líquen plano em outros locais (pele, mucosa ou unhas).^{6,10}

Dentro da mais nova classificação de alopecias cicatriciais, a AFF é considerada uma variante do líquen plano pilar.¹⁴ Em todos os casos descritos na literatura, se observam invariavelmente fibrose perifolicular e infiltrado linfocitário liquenóide na região do infundíbulo, istmo e *bulge*. A epiderme é poupada entre os folículos. Cortes transversais podem apresentar fibrose perifolicular em “casca de cebola” com infiltrado linfocítico esparso. A bainha radicular externa tem degeneração hidrópica e ocasionalmente queratinócitos necróticos. A porção inferior do folículo e o subcutâneo são preservados. Recentemente um estudo comparou os achados histológicos de LPP e AFF, destacando na AFF a presença mais evidente de apoptose e o infiltrado inflamatório menos proeminente, bem como a epiderme preservada.¹³ Estudos imuno-histoquímicos mostraram infiltrado linfocítico composto de linfócitos T CD4 e CD8 igualmente.² Diversos tratamentos têm sido propostos para a AFF com resultados variáveis. Corticóides sistêmicos (25-50mg/dia por 30 dias) e finasterida (2,5mg/dia por 12 a 18 meses) diminuíram a velocidade de progressão em alguns casos.^{2,15} Fosfato de cloroquina (150mg/dia) controlou a evolução em um paciente.² Isotretinoína sistêmica e griseofulvina não foram efetivos.^{2,6} Tópicos como minoxidil, ácido retinóico, corticóides de alta potência e infiltrações de corticóide

TABELA 1: Dados clínicos das seis pacientes com alopecia frontal fibrosante

Caso	Idade	Fotipo	Alopecia em sobrancelhas	Achados associados
1	87	II	Presente	Pós-menopausa, diabetes melitus, hipertensão arterial, catarata
2	68	II	Ausente	Pós-menopausa, diabetes melitus
3	62	II	Presente	Pós-menopausa, hipotireoidismo
4	56	IV	Presente	Pós-menopausa
5	54	II	Ausente	Pós-menopausa
6	68	III	Presente	Pós-menopausa, fotossensibilidade, melnose dérmica residual em face.

mostraram poucos benefícios.² A reposição hormonal não modificou a evolução da doença.⁶⁻¹⁰ Na série de casos relatada foram utilizados minoxidil tópico, corticóides intralesionais, finasterida e cloroquina via oral com respostas variáveis apesar do curto tempo de seguimento.

Pouco se conhece sobre a evolução da AFF.

Essa entidade parece ser pouco diagnosticada mas não rara nos consultórios, possivelmente pela frequência com que a queda de cabelos acomete o grupo predominante da AFF, o de mulheres pós-menopausa. A partir do diagnóstico correto, fatores prognósticos e melhores estratégias terapêuticas poderão ser estabelecidos. □

REFERÊNCIAS

1. Kossard S. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. Scarring alopecia in a pattern distribution. Arch Dermatol. 1994;130:770-4.
2. Kossard S, Lee MS, Wilkinson B. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia: a variant of lichen planopilaris. J Am Acad Dermatol. 1997;36:59-66.
3. Feldman R, Harms M, Saurat JH. Postmenopausale frontal fibrosierende alopezie. Hautartz. 1996;47:533-6.
4. Lee WS, Hwang SM, Ahn SK. Frontal fibrosing alopecia in a postmenopausal women. Cutis. 1997;60:299-300.
5. Treub RM, Torriceli R. Lichen planopilaris unter dem bild einer postmenopausalen frontalen fibrosierenden alopezie. Hautartz. 1998;49:388-91.
6. Dawn G, Holmes SC, Moffat D, Munro CS. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. Clin Exp Dermatol. 2003;28:43-5.
7. Sullivan JR, Kossard S. Acquired scalp alopecia. Part I: a review. Australas J Dermatol. 1998;139:207-21.
8. Camacho Martinez F, Garcia Hernandez MJ, Mazuecos Blanca J. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. Br J Dermatol. 1999;140:1181-2.
9. 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.
10. Stockmeier M, Kunte C, Sander CA, Wolff H. Kossard frontal fibrosing alopecia in a man. Hautartz. 2002;53:409-11.
11. Claude V, Blanchet P, Grossin M, Henin D. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. Report of 3 cases. Ann Pathol. 2002;22:328-30.
12. Naz E, Vidaurrazaga C, Hernandez-Cano N, Herranz P, Mayor M, Hervella M, et al. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. Clin Exp Dermatol. 2003;28:25-7.
13. Poblet E, Jiménez F, Pascual A, Piqué E. Frontal fibrosing alopecia versus lichen planopilaris: a clinicopathological study. Intl J Dermatol. 2006;45:375-80.
14. Olsen E, Stenn K, Bergfeld W, Cotsarelis G, Price V, Shapiro J, et al. Update on cicatricial alopecia. J Investig Dermatol Symp Proc. 2003;8:18-9.
15. Tosti A, Piraccini B, Iorizzo M, Misciali C. Frontal fibrosing alopecia in postmenopausal women. J Am Acad Dermatol. 2005;56:55-60.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Fabiane Mulinari Brenner

Rua Chichorro Júnior, 144 – apto. 131, Cabral

80035 040 - Curitiba - PR

Tel.: (41) 3352-3293

E-mail: fmbrenner@ufpr.br

Como citar este artigo / How to cite this article: Mulinari-Brenner F, Rosas FM, Sato MS, Werner B. Alopecia frontal fibrosante: relato de seis casos. An Bras Dermatol. 2007;82(5):439-44.