

Síndrome do nevo de cabelo lanoso*

*Woolly hair nevus syndrome**

Josenildo Rodrigues de Oliveira¹Viviane Tom Mazocco¹Lúcia Helena F. de Arruda²

Resumo: Nevo de cabelo lanoso é condição rara, não hereditária, caracterizada por cabelos claros, enovelados, localizados em uma ou mais áreas do couro cabeludo. Os autores apresentam um caso com início na infância e associado com queratoderma palmoplantar e cardiopatia, compreendendo a denominada síndrome do nevo de cabelo lanoso

Palavras-chave: cardiopatias; ceratose

Summary: *Woolly Hair Nevus is a rare, nonhereditary condition characterized by tightly curled hair localized on one or several areas of the scalp. The authors present a case of woolly hair nevus with onset during childhood, which is associated with palmoplantar keratoderma and cardiopathy. It is named woolly hair nevus syndrome.*

Key-words: *heart diseases; keratosis.*

INTRODUÇÃO

Nevo de cabelo lanoso é condição rara, não hereditária, caracterizada por uma anomalia do crescimento do cabelo. Geralmente tem início nos primeiros dois anos de vida, embora exista descrição na adolescência. Acomete igualmente ambos os sexos. Os cabelos afetados são mais claros, brilhantes, com diâmetro menor e curvos. Apresentam crescimento normal e não são frágeis. Ocorre em área circunscrita do couro cabeludo, a qual pode ser única ou múltipla.¹⁻⁷

Associada à alteração no couro cabeludo foi descrita a presença de nevo pigmentado ou epidérmico, nevo verrucoso, queratoderma palmoplantar,^{1,8,9,10} anormalidades oculares,¹¹ além de cardiomiopatias, com insuficiência cardíaca precoce.^{1,8,9,12,13}

Hutchinson *et al.*¹³ classificaram o cabelo lanoso em três grupos: (I) hereditário; que é tipicamente herdado por traço autossômico dominante; (II) familiar; provavelmente herdado por traço autossômico recessivo; (III) nevo de cabelo lanoso, não hereditário, com envolvimento localizado no couro cabeludo. Os dois primeiros são caracterizados por envolvimento generalizado do couro cabeludo. Post⁴ dividiu o nevo de cabelo lanoso em três subtipos: tipo 1 - sem nenhum acometimento cutâneo; tipo 2 - acompanhado

INTRODUCTION

*Woolly hair nevus is a rare, nonhereditary condition characterized by an anomaly in the growth of hair. Its onset is usually during the first years of life, although there have been cases described as occurring during adolescence. It affects both sexes alike. The affected hairs are lighter, shiny, with smaller diameter and waves. They show normal growth and are not fragile. The disorder occurs in a circumscribed area of the scalp, which may be one or many in number.*¹⁻⁷

In association with changes on the scalp, the presence of the following has been recorded: pigmented or epidermal nevus, verrucous nevus, palmoplantar keratoderma, ocular abnormalities,¹¹ in addition to cardiomyopathies with premature cardiac insufficiency.^{1,8,9,12,13}

Hutchinson et al.¹³ have classified woolly hair into three groups: (I) hereditary, which is typically inherited in an autosomal dominant pattern; (II) familiar, probably inherited in an autosomal recessive pattern; (III) woolly hair nevus, nonhereditary with localized involvement on the scalp. The first two are characterized by a generalized involvement of the scalp. Post⁴ divides woolly hair nevus into three subtypes: type 1 - without any cutaneous involvement; type 2 - accompanied by the linear nevus of the skin;

Recebido em 20.12.2002. / Received in December, 20th of 2002.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 10.01.2003. / Approved by the Consultive Council and accepted for publication in January, 10th of 2003.

* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas de Franco da Rocha, Faculdade de Medicina de Jundiaí. / Work done at "Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas de Franco da Rocha, Faculdade de Medicina de Jundiaí".

¹ Médico Residente, Departamento de Dermatologia, Faculdade de Medicina de Jundiaí. / Resident Doctor, Department of Dermatology at the Faculdade de Medicina de Jundiaí.

² Professor Assistente, Departamento de Dermatologia, Faculdade de Medicina de Jundiaí. / Assistant Professor, Department of Dermatology at the Faculdade de Medicina de Jundiaí.

©2004 by Anais Brasileiros de Dermatologia

An Bras Dermatol, Rio de Janeiro, 79(1):103-106, jan./fev. 2004.

do nevo linear da pele; tipo 3 - adquirido na vida adulta, o cabelo apresenta características de pêlo pubiano.^{2,3,5,7}

Os autores apresentam um caso de nevo de cabelo lanoso com início na infância associado com queratodermia palmoplantar e cardiopatia, compreendendo a denominada síndrome do nevo de cabelo lanoso, termo proposto por Al Harmozi *et al.*⁴

Souza *et al.*¹⁵ descreveram, nesta revista, o caso deste menino com um ano de idade, que manifestava alteração na coloração, textura e forma dos cabelos, associada a nevo epidérmico.

RELATO DO CASO

Criança cáucaso-mongolóide, do sexo masculino, seis anos de idade, natural e procedente de Jundiaí, apresentou-se com alteração na coloração, textura e forma dos cabelos em várias áreas. A alteração iniciou-se com um ano de idade, em áreas bem delimitadas (região frontal esquerda, parietal direita e occipital). A mãe referia que os cabelos alterados mostravam-se mais claros do que os demais.

Aos três anos de idade apresentou espessamento da região palmar bilateral, plantar esquerda, bem como máculas acastanhadas pelo corpo, principalmente no tronco.

O desenvolvimento psicomotor era normal, e não havia consangüinidade nem casos semelhantes na família.

Ao exame dermatológico, verificaram-se (1) áreas circunscritas de cabelos castanho-claros, finos, brilhantes e enovelados nas regiões frontal, parietal direita e esquerda, vértex e região occipital (Figuras 1 e 2); (2) placas queratósicas nas regiões palmar e marginal do pé esquerdo (Figura 3); (3) mácula acastanhada com disposição linear acometendo a face anterior do membro superior esquerdo e tórax; (4) placa acastanhada, de disposição linear, nas regiões hioídea e cervical posterior (Figura 4); (5) placa queratósica, hiperocrômica no dorso do pé esquerdo (Figura 5). Não apresentava alterações oculares nem ungueais.

type 3 - acquired in adult life, the scalp shows features of pubic hair.^{2,3,5,7}

The authors present a case of woolly hair nevus with onset during childhood, in association with palmoplantar keratodermia and cardiopathy. It includes the aforementioned woolly hair nevus syndrome, which is a term proposed by Al Harmozi et al.⁴

In the present review, Souza et al.¹⁵ describe the case of this one-year-old male patient, who showed alteration of hair color, texture and form in association with epidermal nevus.

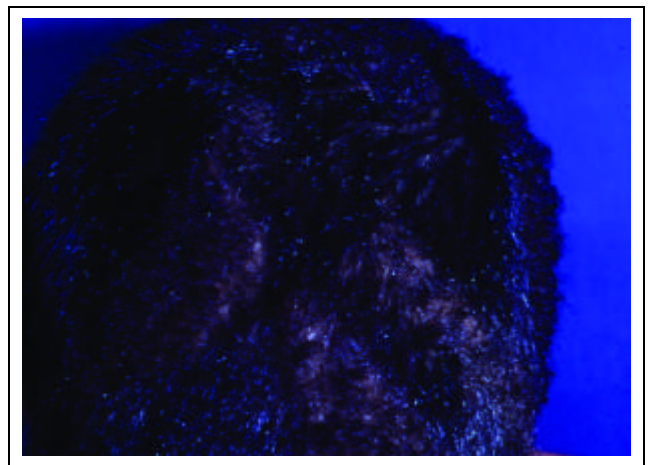
CASE REPORT

A six-year old Caucasian-Mongoloid male child, born and raised in Jundiai, showed alterations in the color, texture and form of the hairs in various areas of the body. The alteration began at the age of one in well-delimited areas (left frontal, right parietal and occipital regions). His mother referred to the altered hairs as being lighter in color than the others.

At three years of age the patient showed thickening of the bilateral palmar and left plantar regions as well as brown spots over his body, mainly on the trunk.

Psychomotor development was normal. There was no consanguinity or similar cases in the patient's family history.

The dermatological examination verified: (1) circumscribed areas of the light-brown hairs that were fine, shiny and tightly curled on the frontal right and left parietal regions, on the vertex and occipital region (Figures 1 and 2); (2) keratotic plaques on the palmar and marginal regions of the left foot (Figure 3); (3) brown spots with a linear disposition affecting the anterior side of the left superior member and thorax; (4) brown spots linearly disposed on the hyoid and posterior cervical regions (Figure 4); (5) keratotic and hyperchromic plaques on the back of the left foot (Figure 5). There were no ocular or ungueal alterations.



Figuras 1 e 2: Cabelos enovelados, finos, castanho-claros, brilhantes no couro cabeludo.
Figures 1 and 2: Shiny, tightly curled and fine light-brown hair on the scalp.

Figura 3: Placa queratósica em região marginal do pé esquerdo



Figure 3: Keratotic plaque on the marginal region of the left foot

Os exames laboratoriais (hemograma, bioquímica sérica, radiografias do tórax e ecocardiograma bidimensional com estudo *doppler*) não apresentaram alterações. O eletrocardiograma detectou um distúrbio de condução pelo ramo direito do feixe de His.

DISCUSSÃO

O caso relatado representa o nevo de cabelo lanoso tipo 2 de Post,¹⁴ em que, além das alterações circunscritas ao couro cabeludo, ocorrem o nevo epidérmico e o nevo verrucoso, associação presente em 50% dos casos. Também foram observados queratodermia palmoplantar e distúrbio de condução cardíaca. Esses achados adicionais levaram Al Harmozi⁴ a propor a expressão síndrome do nevo do cabelo lanoso, abrangendo o nevo do cabelo lanoso e as demais alterações. Há quatro relatos prévios da associação de queratodermia palmoplantar, cabelos encurvados e anormalidades cardíacas.

Em 1988, foi detectada a primeira associação da anormalidade cardíaca, num estudo eletrocardiográfico de dois pacientes, um deles com 9 anos, o outro com 12 anos. Após quatro anos de seguimento, os pacientes apresentaram evidências ecocardiográficas de cardiomiopatia dilatada e posterior morte por falência cardíaca.¹ Protonotarios *et al.*⁹ descreveram quatro famílias com sete pessoas acometidas que apresentavam queratodermia palmoplantar difusa, cabe-

percent of cases. Also observed were palmoplantar keratodermia and cardiac conduction disturbance. These additional findings have led Al Harmozi⁴ to propose the expression 'Woolly Hair Nevus Syndrome', covering woolly hair nevus and other alterations. Four previous reports exist on its association with palmoplantar keratodermia, tightly curled hair and cardiac abnormalities.

In 1988, the first association of cardiac abnormality was detected in an electrocardiographic study of two child patients of 9 and 12 years of age. After four years of follow-up, the patients evidenced dilated echocardiographic cardiomyopathy and later death by cardiac failure.¹ Protonotarios *et al.*⁹ describe four families of seven afflicted persons showing diffuse palmoplantar keratoderma, tightly curled hair and severe arrhythmogenic right ventricular



Figura 4: Nevo epidérmico na região cervical.
Figure 4: Epidermal nevus on the cervical region.



Figura 5: Placa queratósica hipercrômica no dorso do pé esquerdo.
Figure 5: Hyperchromic keratotic plaque on the back of the left foot.

los enovelados e grave displasia arritmogênica do ventrículo direito. Barker e *et al.*¹² relataram 17 pacientes com cabelo lanoso, queratoderma palmoplantar com borda eritematosa associada a ventrículo direito dilatado e hipocinético. Tosti e *et al.*⁸ descreveram dois pacientes de uma mesma família que tinham cabelo enovelado com queratoderma palmoplantar difusa tipo Thost-Unna, associados com disfunção ventricular direita assintomática. Huerta *et al.*¹ estudaram 18 pacientes portadores de cabelo lanoso, todos com queratoderma palmoplantar associada com anormalidade cardíaca.

Este relato, como os descritos por Protonotarios *et al.*,⁹ Barker *et al.*,¹² Tosti *et al.*,⁸ Huerta *et al.*,¹ sugere que a associação de qualquer queratoderma com cabelo lanoso pode ser complicada por disfunção cardíaca, direita ou esquerda, com potencial de letalidade, devendo ser investigada. A primeira anormalidade cardíaca manifesta-se em um distúrbio eletrocardiográfico;¹ assim o paciente permanece em acompanhamento cardiológico para detecção precoce de qualquer anormalidade ecocardiográfica.

Por esse motivo, os autores recomendam a avaliação cardiológica de todos os pacientes que apresentem a associação de nevo de cabelo lanoso e queratoderma palmoplantar.

Este caso é particularmente importante, pois foi descrito nesta revista por Souza *et al.*,¹⁵ em 1998, como nevo de cabelo lanoso e nevo epidérmico. A criança apresentava um ano de idade; hoje, aos seis anos, apresenta queratoderma palmoplantar e alterações eletrocardiográficas (distúrbio da condução do feixe de His), demonstrando que esses casos devem ser seguidos rigorosamente, no intuito de prevenir a evolução para cardiomiopatia, diminuindo, assim, a morbimortalidade. □

REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Carvajal-Huerta L. Epidermolytic palmoplantar keratoderma with woolly hair and dilated cardiomyopathy. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39(3):418-21;
2. Amichai B, Grunwald MH, Halevy S. A child with a localized hair abnormality. Woolly hair nevus. *Arch Dermatol.* 1996; 132(5):573-4, 577;
3. Ormerod AD, Main RA, Ryder ML, Gregory DW. A family with diffuse partial woolly hair. *Br J Dermatol.* 1987;116(3):401-5;
4. Al Harmozi SA, Mahmoud SF, Ejeckam GC. Woolly hair nevus syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 1992;27(2 Pt 1):259-60;
5. Reda AM, Rogers RS, Peters MS. Woolly hair nevus. *J Am Acad Dermatol.* 1990;22(2 Pt 2):377-80;
6. Lantis SDH, Pepper MC. Woolly hair nevus. Two cases reports and a discussion of unruly hair forms. *Arch Dermatol.* 1978;114(2):233-8;
7. Bovenmyer DA. Woolly hair nevus. *Cutis.* 1979;24(3): 322-5;
8. Tosti A, Misciali C, Piraccini BA, Fanti PA, Barbareschi M, Ferreti RM. Woolly Hair, palmo-plantar keratoderma, and cardiac abnormalities. Report of a family. *Arch Dermatol.* 1994;130 (4):522-4;
9. Protonotarios N, Tsatsopoulou A, Patsourakos P *et al.* Cardiac abnormalities in familial palmo-plantar keratosis. *Br Heart J.* 1986;56:321-6;
10. Olsen EA. Hair disorders. Woolly hair. In Fitzpatrick's 5th ed.

*dysplasia. Barker et al.*¹² report on 17 patients with woolly hair, palmoplantar keratoderma with an erythematous border associated with the dilated and hypokinetic right ventricle. Tosti *et al.*⁸ describe two patients of the same family who have tightly curled hair with diffuse palmoplantar keratoderma of the Thost-Unna type, in association with asymptomatic ventricular disorder. Huerta *et al.*¹ studied 18 patients who were woolly hair carriers, each of whom had palmoplantar keratoderma in association with cardiac abnormality.

This report, like the case described by Protonotarios *et al.*,⁹ Barker *et al.*,¹² Tosti *et al.*,⁸ Huerta *et al.*¹ suggest that the association of any keratoderma with woolly hair may be complicated by potentially lethal cardiac disorders on the right or left sides, which much be investigated. The first cardiac abnormality is manifested in an electrocardiographic disturbance;¹ therefore the patient remains in cardiological follow-up in order to prematurely detect any echocardiographic abnormalities.

For this reason, the authors recommend a cardiological evaluation of all patients showing an association of woolly hair nevus with palmoplantar keratoderma.

This case is particularly important, because Souza *et al.*¹⁵ described it as woolly hair nevus and epidermal nevus in this same dermatological review back in 1998. The child was one year old. Today, she is six, and shows palmoplantar keratoderma and electrocardiographic alterations (disturbance of conduction in the His bundle). This demonstrates that these cases must be rigorously followed up in view of preventing its progression into cardiomyopathy, and thereby reducing morbid mortality. □

- Dermatology in General Medicine. McGraw - Hill, 1999:735-6.
11. Jacobsen KU, Lowes M. Woolly hair nevus with ocular involvement: report of a case. *Dermatologica* 1975;151:249-52.
 12. Barker JNWN, Protonotarios N, Tsatsopoulou A, MacDonald DM. Palmo-plantar keratoderma, curly hair, and endomyocardial fibrodysplasia: a new syndrome. *Br J Dermatol.* 1988;119 (Suppl 33):13-40;
 13. Hutchinson PE, Cairns RJ, Wells RS. Woolly hair: clinical and general aspects. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc.* 1974;60:160-177;
 14. Post CF. Woolly hair nevus: report of a case. *Arch Dermatol.* 1958;78:488-9;
 15. Souza EM, Silva VMCF, Turini MAGS, Ferrini J. Nevo de cabelo lanoso. *An Bras Dermatol* 1998;73(1):43-46.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA: / MAILING ADDRESS:

Lúcia Helena F. de Arruda
Rua Mário Borim, 500 - 6º andar - Conjunto 61
13209-030 Chácara Urbana Jundiá SP
Tel.: (11) 434-8834