

QUAL O SEU DIAGNÓSTICO?

Caso para diagnóstico

Case for diagnosis

Roberto Souto da Silva ¹
Daniel Obadia ³

João Carlos Macedo Fonseca ²

HISTÓRIA DA DOENÇA

Menino de 11 anos de idade com pele áspera na região facial, associada a escurecimento e perda gradual da sobrancelha desde os três anos. Nesse período, surgiram lesões semelhantes na região dos ombros e do braço, associadas a prurido e xerose. Utilizou apenas emolientes, apresentando melhora parcial da xerose e do prurido, porém sem melhora da hiperpigmentação. Ao exame apresentava ceratose pilar na região frontal, temporal, malar e cervical, associada a lesões eritemato-acastanhadas delimitadas na região facial (Figura 1).



FIGURA 1: Hiperpigmentação eritemato-acastanhada associada a ceratose pilar na região temporal



FIGURA 2: Alopecia da sobrancelha com lesões papulosas discretas

Apresentava alopecia das sobrancelhas com pápulas discretas, porém sem atrofia ou cicatriz no local (Figura 2). Nas regiões deltoide e tricipital havia presença de ceratose pilar com hiperpigmentação (Figura 3). O histopatológico (Figura 4) revelou hiperqueratose ortoceratótica, *plug* folicular e pigmentação acastanhada evidente na camada basal. Na derme papilar, havia alguns vasos dilatados, raros melanóforos e infiltrado inflamatório perivascular superficial, constituído por linfócitos e histiócitos.



FIGURA 3: Pápulas ceratósicas na região posterior do braço esquerdo

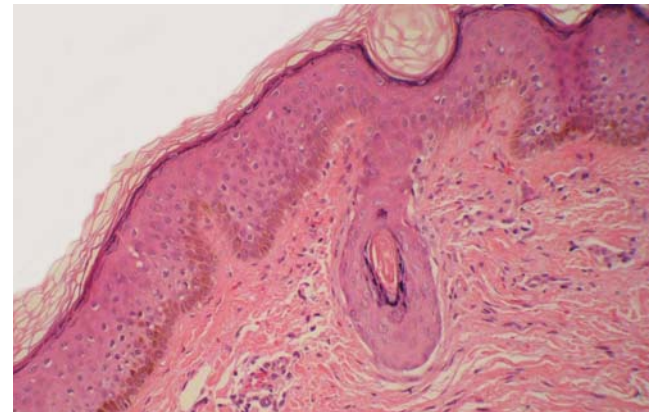


FIGURA 4: Hiperqueratose ortoceratótica, *plug* folicular e pigmentação acastanhada evidente na camada basal. Na derme papilar há alguns vasos dilatados, raros melanóforos e infiltrado inflamatório perivascular superficial, constituído por linfócitos e histiócitos

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 11.06.2010.

* Trabalho realizado no Hospital Universitário Pedro Ernesto (Hupe-Uerj) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

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

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding: None*

¹ Mestrando em Dermatologia, Preceptor do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto (Hupe-Uerj) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

² Doutor em dermatologia. Professor adjunto de dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto (Hupe-Uerj) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

³ Pós-Graduado em dermatologia pela Uerj. Preceptor do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto (Hupe-Uerj) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

COMENTÁRIO

Eritromelanose folicular *faciei et colli* (EFFC) é uma doença pigmentar associada a eritema e envolvimento do folículo piloso. Primariamente observa-se nos adolescentes, porém acomete crianças e adultos jovens, tendo predileção pelo sexo masculino. A distribuição bilateral é a característica principal, porém casos unilaterais foram relatados. Foi descrita em 1960 por Kitamura e colaboradores no Japão. Possui origem desconhecida, porém um componente hereditário (autossômico recessivo) parece estar implicado em sua gênese.[?]

Clinicamente apresenta três achados característicos: eritema demarcado, hiperpigmentação e pápulas foliculares. A hiperpigmentação acastanhada delimitada ocorre nas áreas pré-auriculares e maxilares simetricamente, acometendo também as regiões cervical e temporal. Associados à alteração pigmentar, ocorrem eritema e pápulas foliculares. Em alguns casos a diascopia evidencia coloração acastanhada pela compressão das telangiectasias, entretanto a ausência dessas alterações vasculares não influencia no diagnóstico da EFFC. Outra característica comum é a alopecia nas regiões dos pelos velos, o que não ocorre com tanta frequência nas áreas de pelos terminais, como barba e couro cabeludo.⁴ Ceratose pilar associada nos braços e ombros costuma ser encontrada, e para alguns autores a EFFC seria uma variante da ceratose pilar rubra.^{4,5}

Diagnósticos diferenciais incluem atrofodermia *vermiculata*, *ulerythema ophryogenes*, poiquilodermia de Civatte e ceratose pilar.^{4,6,7} Atrófodermia *vermiculata* é caracterizada por atrofia com aspecto em favo de mel nas regiões malaras. *Ulerythema ophryogenes* apresenta eritema com alopecia, atrofia e cicatriz envolvendo as sobrancelhas. Ambas as condições são diferenciadas da EFFC pela presença de atrofia e cicatriz.⁶ Poiquilodermia de Civatte é

observada nas mulheres de meia idade como discromia reticulada com atrofia e eritema, acometendo preferencialmente áreas fotoexpostas e poupando a região submentoniana. A ausência de pápulas foliculares associada à idade de início e à distribuição das lesões a diferencia da EFFC. Já a ceratose pilar da face não apresenta área de hiperpigmentação bem delimitada, embora eritema possa ser visto ao redor dos folículos.

A histopatologia não é diagnóstica, porém revela: hiperqueratose, *plug* folicular, hiperpigmentação discreta da camada basal e dilatação dos vasos da derme superficial. Os folículos pilosos são alargados, com infiltrado inflamatório perianexial.^{1,3,4}

O tratamento não é bem definido, entretanto deve-se evitar exposição ao sol e outras fontes de luz ultravioleta, além de utilizar protetor solar. Vários ceratolíticos tópicos são usados, incluindo creme de ureia (10-20%), lactato de amônio a 12%, creme de tretinoína (0,05-0,1%) e combinações com hidroquinona a 4%. Podem-se utilizar *peelings* de ácido salicílico a 30%. Os análogos da vitamina D são uma opção devido ao seu mecanismo regulador da ceratinização.⁸ Nos casos graves utilizam-se cursos intermitentes de isotretinoína oral. Atualmente, o *pulsed dyed laser* de 595 nm é opção terapêutica para atenuar a hiperpigmentação e o eritema.⁹

A EFFC é uma doença rara para alguns autores, porém outros a consideram uma entidade subdiagnosticada. Devido à raridade ou ao subdiagnóstico, menos de 50 casos foram descritos. Nosso caso, além de apresentar características clínico-patológicas de EFFC, mostra ceratose pilar acentuada nos membros superiores e ombros, o que gera discussão se a EFFC e a ceratose pilar rubra seriam espectro da mesma doença. □

Resumo: Eritromelanose folicular *faciei et colli* é uma doença rara, de origem desconhecida, caracterizada por hiperpigmentação eritemato-acastanhada e simétrica nas regiões frontal, temporal e malar, associada com envolvimento do folículo piloso. É comum apresentar ceratose pilar no pescoço e nos ombros. Sua característica clínica primária é composta pela tríade: eritema (com ou sem telangiectasias), pápulas foliculares discretas e hiperpigmentação acastanhada.

Palavras-chave: Alopecia; Ceratose; Hiperpigmentação

Abstract: Erythromelanosis follicularis faciei et colli is a rare disease of unknown etiology characterized by symmetric erythematous brownish hyperpigmentation on the frontal, malar and temporal areas associated with involvement of the pilary follicle. It is common to present pilar keratosis on the shoulders and neck. The three main clinical characteristics are: erythema (with or without telangiectasias), discrete follicular papules and brownish hyperpigmentation.

Keywords: Alopecia; Hyperpigmentation; Keratosis

REFERÊNCIAS

1. Sardana K, Relhan V, Garg V, Khurana N. An observational analysis of erythromelanosis follicularis faciei et colli. *Clin Exp Dermatol*. 2007;33:333-6.
2. Acay MC. Erythromelanosis follicularis faciei et colli: A genetic disorder? *Int J Dermatol*. 1993;32:542.
3. Ermertcan AT, Oztürkcan S, Sahin MT, Türkdogan P, Saçar T. Erythrodermelanosis follicularis faciei et colli associated with keratosis pilaris in two brothers. *Pediatr Dermatol*. 2006;23:31-34.
4. Augustine M, Jayaseelan E. Erythromelanosis follicularis faciei et colli: Relationship with kertaosis pilaris. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2008;74:47-49.
5. Marqueling AL, Gilliam AE, Prendiville J, Zvulunov A, Antaya RJ, Sugarman J, et al. Keratosis pilaris rubra: a common but underrecognized condition. *Arch Dermatol*. 2006;142:1611-16.
6. Luria RB, Conologue T. Athrophoderma Vermiculatum: A case report and review of the literatue on Keratosis Pilaris Atrophicans. *Cutis*. 2009;83:83-6.
7. Carvalho CV, Bastazini Jr I, Barreto JA, Duarte IB, Figueiredo RBP. Caso para diagnostico. Queratose folicular espinulosa decalvante. *An Bras Dermatol*. 2009;84:539-41
8. Kragballe K, Steijlen PM, Ibsen HH, van de Kerkhof PC, Esmann J, Sorensen LH, et al. Efficacy, tolerability, and safety of calcipotriol ointment in disorders of keratinization. *Arch Dermatol*. 1995;131:556-560.
9. Kaune KM, Haas E, Emmert S, Schön MP, Zutt M. Successful Treatment of Severe Keratosis Pilaris Rubra with a 595-nm Pulsed Dye Laser. *Dermatol Surg*. 2009;35:1592-1595.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Roberto Souto da Silva
Praia João Caetano, 81, 602
Bairro Ingá
24210-405 Niterói, RJ, Brasil
E-mail: rs_souto@yahoo.com.br

Como citar este artigo/How to cite this article: Souto RS, Fonseca JCM, Obadia D. Eritromelanose folicular *faciei et colli*: doença rara ou subdiagnosticada. *An Bras Dermatol*. 2010;85(6):923-5.