



ALOPÉCIA CICATRICIAL E SÍNDROME RARA: DESAFIOS DIAGNÓSTICOS EM DERMATOLOGIA NA ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE

JOÃO GABRIEL RODRIGUES QUEIROZ; AILTON ABRAAO FURTADO SANTOS PEREIRA; FERNANDO YAKOUB DA SILVA; BRUNO FRANCA DA CUNHA PEREIRA; GABRIEL PACHECO RIBEIRO

RESUMO

Introdução: A alopecia é uma condição que leva à ausência, queda ou rarefação dos pelos ou cabelo, sendo possível sua caracterização como não cicatricial e cicatricial, como a Alopecia Fibrosante Frontal. Não é raro, na prática da atenção primária, o atendimento a pacientes com queixa de alopecia, sendo importante uma anamnese robusta para iniciar o raciocínio diagnóstico, dentre os mais diversos diagnósticos diferenciais. **Objetivo:** Relatar um caso complexo de Alopecia Fibrosante Frontal associado à síndrome rara no contexto da atenção primária. **Metodologia:** revisão de bibliografias sobre o assunto e coleta de dados do prontuário médico e registros fotográficos após consentimento. **Caso Clínico:** Paciente feminina, com 74 anos, apresenta relato de alopecia progressiva em couro cabeludo, além de perda da sobrancelha e pelos axilares há mais de 10 anos. Relata em seu histórico avaliação dermatológica prévia com diagnóstico de Alopecia Fibrosante Frontal, porém refratário ao tratamento com minoxidil tópico. Após exame físico e revisão do laudo da biópsia, foi observado alopecia cicatricial em região frontal, temporal e occipital, ausência de pelos em axilas e sobrancelhas, com hiperqueratose folicular em regiões extensoras de membros superiores, sendo realizado o diagnóstico de Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur. **Conclusão:** O diagnóstico diferencial da alopecia, com auxílio do apoio matricial de especialista focais, como o dermatologista, favorece a interdisciplinaridade que aumenta a resolutividade da atenção primária, promovendo o diagnóstico preciso e melhora da qualidade de vida dos pacientes. O diagnóstico certo promove o manejo correto de eventuais complicações que podem gerar impacto na autoimagem e bem-estar dos usuários.

Palavras-chave: cabelo; fibrosante; Graham-Little-Piccardi-Lassueur; atenção primária; apoio matricial

1 INTRODUÇÃO

A alopecia, popularmente chamada de calvície, é uma condição que leva à ausência, queda ou rarefação dos pelos ou cabelos, de forma definitiva ou transitória, podendo ter acometimento regionalizado ou total (BRASIL, 2024; BRASIL, 2024; Shapiro; Hordinsky; 2024).

Ela pode se apresentar em decorrência de diversos fatores, tais quais: hormonais, genéticos, imunológicos ou associada a traumas, infecções, produtos químicos e outras doenças (BRASIL, 2024; BRASIL, 2024).

Quanto à sua classificação, podemos dividi-la entre as alopecias não cicatriciais (ou não permanentes), como a Alopecia Androgenética e a Alopecia Areata; e entre as alopecias cicatriciais, quando há perda permanente dos folículos pilosos e substituição do epitélio folicular por tecido conjuntivo, como é o caso da Alopecia Fibrosante Frontal (Bologna, 2015; Joulai-Veijouye, 2017).

Em suma, a fisiopatologia da alopecia envolve a lesão da região da unidade pilossebácea

chamada de “região de bulge”, que é localizada entre a abertura da glândula sebácea e o local de fixação do músculo eretor. Região essa onde são reservadas células-tronco pluripotentes e, em razão de suas propriedades, está diretamente ligada à regeneração do folículo piloso e ao ciclo piloso. Dessa forma, caso haja lesão neste local, a repilação é comprometida (BOLOGNIA, 2015; Joulai-Veijouye, 2017).

A Alopecia Fibrosante Frontal (AFF) é um tipo de alopecia cicatricial agressiva e progressiva, que pode envolver as regiões frontal, temporal e algumas vezes occipital, tendo etiologia ainda desconhecida. Além disso, a AFF pode estar associada à perda de sobrancelha, perda de pelos axilares e hiperqueratose folicular. E, quando não detectada precocemente, pode ser irreversível, gerando, muitas vezes, um grande estigma e traumas psicológicos ao paciente acometido pela doença (Smidarle; Seidl; Silva, 2010; Steglich *et al.*, 2012).

2 RELATO DE CASO

Paciente feminina, com 74 anos de idade, comparece à consulta apresentando relato de alopecia progressiva em couro cabeludo (figura 1 e 2), além de perda de sobrancelhas e de pelos axilares há mais de 10 anos.

Refere que há 3 anos foi encaminhada ao ambulatório de dermatologia, onde realizou biópsia incisional com punch, cujo laudo histopatológico foi compatível com Alopecia Fibrosante Frontal, sendo então medicada com minoxidil tópico. Como não observou resposta clínica, suspendeu a medicação por conta própria. Ao exame físico, apresentava alopecia cicatricial em couro cabeludo: regiões frontal, temporal e occipital. Foi também observado ausência de pelos em axilas e sobrancelhas (figura 3), com hiperqueratose folicular em regiões extensoras de membros superiores.

Após avaliação clínica e do laudo da biópsia, foi confirmada a Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur (SGLPL).

Figura 1 - Alopecia Fibrosante Frontal em região frontal do couro cabeludo



Figura 2 - Alopecia Fibrosante Frontal em região temporal do couro cabeludo



Figura 3 - Ausência de pelos em região das sobrancelhas



3 DISCUSSÃO

A paciente do presente relato de caso apresenta um caso típico e bem elucidado de Alopecia Fibrosante Frontal, associada à Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur.

Esse tipo de alopecia se trata de um padrão clínico específico do Líquen Plano Pilar (LPP), que por sua vez é uma doença inflamatória incomum do couro cabeludo com patogênese pouco compreendida, e que faz parte do grupo das alopecias cicatriciais primárias linfocíticas. As características epidemiológicas do LPP envolvem a prevalência em mulheres, caucasianos e na faixa etária entre 25 e 70 anos. Já o quadro clínico se apresenta, em sua variante clássica, com focos graves de perda permanente do cabelo, perda dos folículos e cicatriz central que pode ser clinicamente sutil; pode ainda ser fulminante ou insidiosa, e apresentar outros padrões clínicos variados; além de sintomas como: prurido, hipersensibilidade do couro cabeludo, eritema perifolicular, hiperqueratose folicular e atrofia (Bologna, 2015; Bologna, 2015; Shapiro, 2024).

A AFF é o subtipo clínico da LPP em que há uma perda progressiva e característica do cabelo ao longo da linha de implantação frontal, além de haver perda das sobrancelhas e, possivelmente, de outras áreas do corpo fora a face e couro cabeludo. Nesse subtipo da doença, a principal população afetada são mulheres pós menopausa. Além disso, lesões clássicas de LPP geralmente não são encontradas e a inflamação liquenóide não costuma afetar a epiderme interfolicular (Bologna, 2015; Bologna, 2015; Shapiro, 2024).

A SGLPL é caracterizada pela presença simultânea da tríade clínica clássica, que abrange: alopecia cicatricial progressiva de couro cabeludo; alopecia não cicatricial de pelos axilares e pubianos; e erupções foliculares liquenóides, que podem estar presentes em troncos, membros e/ou face (Shahsavari; Riley; Maughan, 2024; Shapiro, 2024).

Quanto ao diagnóstico do LPP, ele não pode ser baseado somente em características clínicas. Deve-se somar os achados do exame físico dermatológico completo a uma biópsia do couro cabeludo da paciente (Bologna, 2015; Shapiro, 2024).

A biópsia deve ser realizada em um local com sinais clínicos da doença ativa, como a presença de eritema perifolicular ou hiperqueratose folicular, evitando-se os locais onde já há

perda completa e permanente do cabelo (Bologna, 2015; Shapiro, 2024).

Atualmente, o LPP tem um difícil tratamento, em função da escassez de dados e da baixa resposta às terapias, podendo alguns casos entrarem em remissão espontaneamente, enquanto outros progridem por anos sem melhora (Bologna, 2015; Bologna, 2015; Shapiro, 2024).

Entretanto, como a doença não controlada leva à perda permanente do cabelo, faz-se importante um manejo precoce dos pacientes, com intuito de frear o avanço dos sintomas. Algumas opções terapêuticas medicamentosas incluem: corticosteroides tópicos ou intralesionais (primeira linha), hidroxicloroquina, ciclosporina, micofenolato de mofetil (Bologna, 2015; Bologna, 2015; Shapiro, 2024).

4 CONCLUSÃO

Em síntese, o caso em questão é típico de Alopecia Fibrosante Frontal associada à rara Síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur, apresentado a paciente sinais clínicos que podem gerar impacto na sua autoimagem e bem-estar, haja vista seu caráter progressivo e com alterações comumente refratárias. Dessa forma, é essencial que se divulguem casos dessa doença, em prol de se ter cada vez mais dados que possam auxiliar no seu diagnóstico precoce.

Além disso, faz-se necessário uma conduta diagnóstica fundamentada na avaliação clínica e histopatológica, a fim de se ter um diagnóstico preciso e garantir maior qualidade de vida aos pacientes.

REFERÊNCIAS

BOLOGNIA, J. L.; JORIZZO, J. L.; SHAEFFER, J. V. **Dermatologia**. Elsevier, 3ª ed. Rio de Janeiro, 2015.

BOLOGNIA, J. L.; SCHAFFER, J. V.; DUNCAN, K. O.; KO, C. J. **Dermatologia essencial**. Elsevier, 1ª ed. Rio de Janeiro, 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Alopecia (calvície, queda de cabelos)**. Biblioteca Virtual em Saúde MS. Disponível em: <https://www.saude.gov.br>. Acesso em: maio de 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Alopecia: entenda mais sobre a condição que também pode afetar as mulheres**. Disponível em: <https://www.gov.br>. Acesso em: maio de 2024.

CELEN, A.; LO SICCO, K.; LEE, MEEHAN, S.; WEED, J. **Graham-Little-Piccardi-Lasseur syndrome: a case report**. *Journal of Drugs in Dermatology*, v. 22, n. 2, p. 210- 171 211, 2023.

JOULAI-VEIJOUYE, S.; YARI, A.; HEIDARI, F.; SAJEDI, N.; GHOROGHI-MOGHANI, F.; NOBAKHT, M. **Bulge region as a putative hair follicle stem cells niche: a brief review**. *Iranian Journal of Public Health*, v. 46, n. 9, p. 1167-1175, 2017.

SHAHSAVARI, A.; RILEY, C. A.; MAUGHAN, C. **Graham-Little-Piccardi Lasseur syndrome**. In: *STATPEARLS*. Treasure Island, FL: StatPearls, 2024. SHAPIRO, J.; HORDINSKY, M. **Evaluation and diagnosis of hair loss**. In: POST, T. W. (Ed.). *UpToDate*. Waltham, MA, 2024. Disponível em: <https://www.uptodate.com>. Acesso em: ago. 2024.

SHAPIRO, J. **Lichen planopilaris**. In: POST, T. W. (Ed.). *UpToDate*. Waltham, MA, 2024. Disponível em: <https://www.uptodate.com>. Acesso em: ago. 2024.

SMIRDALE, D. N.; SEIDL, M.; SILVA, R.C. **Alopecia frontal fibrosante - Relato de caso.** An Bras Dermatol. V. 85(6), p. 879-882, 2010.

STEGLICH, R. B.; TONOLI, R.E.; PINTO, G. M.; MULLER, F. M.; GUARENTI, I.M.; DUVELIUS, E. S. **Graham-Little Piccardi Lassueur Syndrome - case report.** An Bras Dermatol, V. 87(5), p. 775-777, 2012.