

KERATOZA PILARĂ ATROPHICANS: O SERIE DE CAZURI

KERATOSIS PILARIS ATROPHICANS: A CASE SERIES

ALEXANDRU OANȚĂ*, SMARANDA ȚĂREAN*, MIRCEA AMBROS**, OANA TIUCĂ***,
SILVIU-HORIA MORARIU***

Rezumat

Introducere: Keratoza pilară (KP) și keratoza pilară atrofiantă (KPA) sunt keratoze foliculare cu evoluție inflamatorie și uneori atrofică

Cazuri clinice: Prezentăm o serie de cazuri clinice cu diferite subtipuri de KPAF.

Concluzii: Diagnosticul diferențial al celor trei forme de KPA este unul clinic, cu importanță deosebită în ceea ce privește evoluția și abordarea terapeutică a acestor pacienți.

Intrat în redacție: 11.08.2022

Acceptat: 16.09.2022

Summary

Introduction: Keratosis pilaris (KP) and keratosis pilaris atrophicans (KPA) are follicular keratoses with inflammatory and sometimes atrophic evolution.

Clinical cases: We present a case series of patients diagnosed with different subtypes of KPA.

Conclusions: The differential diagnosis of various KPA subtypes is a clinical one, with particular importance regarding the evolution and therapeutical approach of these patients.

Received: 11.08.2022

Accepted: 16.09.2022

Introducere

Keratoza pilară (KP) și keratoza pilară atrofiantă (KPA) sunt keratoze foliculare cu evoluție inflamatorie și uneori atrofică. Histologic sunt definite prin prezența dopurilor ortokeratozice în orificiul folicular.

Cazuri clinice

Prezentăm o serie de cazuri clinice cu diferite subtipuri de KPA.

Introduction

Keratosis pilaris (KP) and keratosis pilaris atrophicans (KPA) are follicular keratoses with inflammatory and sometimes atrophic evolution. Histologically, they are defined by orthokeratotic plugs in the follicular orifice.

Clinical cases

We present a series of clinical cases with different subtypes of KPA.

* SC Dermamed SRL.

SC Dermamed SRL.

** Clinica Dermatovenerologie, SCJ Mureș.

Dermatovenerology Clinic, Clinical County Hospital Mureș.

*** Disciplina de Dermatologie, Universitatea de Medicină, Farmacie, Științe și Tehnologie „George Emil Palade” din Târgu-Mureș.
Department of Dermatology, George Emil Palade University of Medicine, Pharmacy, Science, and Technology of Târgu-Mureș.

Caz clinic 1: Raportăm cazul unei paciente în vârstă de 11 ani care este consultată pentru prezența unor papule keratozice apărute la câteva luni după naștere. Examenul dermatologic pune în evidență prezența unor papule foliculare hiperkeratozice înconjurate de un halou eritematos localizate pe sprâncene, obraji, fețele de extensie ale brațelor, coapse și fese, cu alopecie cicatricială laterală a sprâncenelor asociată [Fig. 1]. Starea generală a pacientei este bună, fără alte afecțiuni dermatologice. Mama pacientei prezintă leziuni cutanate identice, dar mai puțin severe [Fig. 2]. Pe baza aspectului clinic și antecedentelor personale patologice s-a stabilit diagnosticul de keratoză pilară atrofiantă a feței.

Caz clinic 2: Pacientă în vârstă de 17 ani este consultată pentru prezența unor papule hiperkeratozice localizate pe pielea păroasă a capului. Leziunile au debutat la vârsta de 6 ani și au prezentat evoluție progresivă. Examinarea organului cutanat identifică papule foliculare keratozice și cruste pe pielea păroasă a capului [Fig. 3], precum și papule foliculare keratozice la

Clinical case 1: We report the case of an 11-year-old female patient who was consulted for the presence of keratotic papules that appeared several months after birth. Dermatological examination highlighted the presence of hyperkeratotic follicular papules surrounded by an erythematous halo located on the eyebrows, cheeks, extension surfaces of the arms, thighs and buttocks, with associated scarring alopecia of the eyebrows [Fig. 1]. The general condition of the patient was good, without other dermatological conditions. The patient's mother had identical, but less severe skin lesions [Fig. 2]. Taking into account the clinical appearance and family history, a diagnosis of keratosis pilaris atrophicans faciae was established.

Clinical case 2: A 17-year-old patient was consulted for the presence of hyperkeratotic papules located on the hairy scalp. The lesions started at the age of 6 and showed progressive evolution. Cutaneous examination identified keratotic follicular papules and crusts on the hairy scalp [Fig. 3], as well as keratotic follicular



Fig. 1. Keratosis pilaris atrophicans faciae. Papule keratozice roșii, atrofice, la nivelul feței și sprâncenelor.
Fig. 1. Keratosis pilaris atrophicans faciae. Erythematous hyperkeratotic and atrophic papules located on the face and eyebrows.

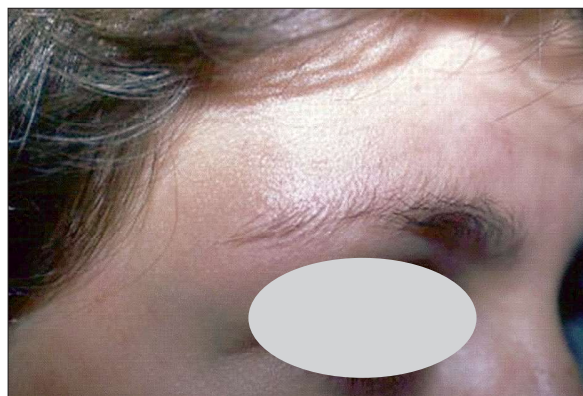


Fig. 2. Keratosis pilaris atrophicans faciae. Papule foliculare discrete la nivelul sprâncenelor și frunții. Alopecie atrofiantă lateroexternă a sprâncenei la mama pacientei precedente.
Fig. 2. Keratosis pilaris atrophicans faciae. Discrete follicular papules located on the eyebrows and forehead. Lateral and external atrophic alopecia of the eyebrow, as seen at the mother of the patient.



*Fig. 3 Keratosis follicularis pilaris decalvans . Cruste și alopecie cicatricială la nivelul scalpului.
Fig. 3 Keratosis follicularis pilaris decalvans. Crusts and scarring alopecia of the scalp.*



*Fig. 4 Aspect de keratoză pilaris rubra la nivelul
antebrațului drept la același pacient.
Fig. 4 Keratosis follicularis pilaris rubra on the forearm of
the same patient.*

nivelul sprâncenelor, trunchiului, membrilor superioare și inferioare [Fig. 4]. Histologic, se evidențiază dopuri cornoase la nivelul orificiilor folliculare. S-a stabilit diagnosticul de keratosis follicularis spinulosa decalvans și s-a instituit tratament cu isotretinoin 20 mg/zi timp de 6 luni cu ameliorarea leziunilor.

Caz clinic 3: Pacientă în vârstă de 32 de ani este consultată pentru atrofie reticulară simetrică a feței. Leziuni cutanate au apărut la vârsta de 12 ani cu extindere până la vârsta de 19 ani. Examenul dermatologic evidențiază un fond seboreic și eritematos al feței, depresiuni tegu-

papules on the eyebrows, trunk, upper and lower limbs [Fig. 4]. Histologically, corneous plugs were observed around the follicular openings. The diagnosis of keratosis follicularis spinulosa decalvans was established and treatment with isotretinoin 20 mg/day was started for 6 months with improvement of the lesions.

Clinical case 3: A 32-year-old woman was consulted for symmetric reticular atrophy of the face. Skin lesions appeared at the age of 12 and progressed until the age of 19. Dermatological examination revealed a seborrheic and erythematous face, well defined and atrophic

mentare atrofile de formă neregulată cu diametrul de 1-3 mm, bine delimitate și separate prin punți înguste de epiderm dând aspect de fagure de miere localizate simetric pe frunte, obraji, nas, bărbie și zona preauriculară [Fig. 5,6]. Pe baza aspectului clinic și evolutiv se stabilește diagnosticul de atrophodermia vermiculata.



Fig. 5 *Atrophodermia vermiculata*. Atrofile reticulară la nivelul feței, cu aspect de fagure de miere.
Fig. 5 *Atrophodermia vermiculata*. Reticular atrophy of the face, with honeycomb appearance.

Discuții

Keratoza pilară (KP), cunoscută și ca lichen pilar, este forma cea mai frecventă de keratoză foliculară. Transmisă ereditar, probabil poligenic [1], se prezintă sub forma unor papule hiperkeratozice foliculare înconjurate de un eritem folicular, localizate de elecție pe suprafața de extensie a extremităților și regiunea gluteală și rar pe față și pe trunchi. Apare insidios în prima decadă de viață, devenind mai severă la pubertate, ulterior prezentând ameliorare lentă. Poate fi asociată cu dermatita atopică sau ihtioza vulgară, afecțiuni metabolice (malnutriție, obezitate, diabet zaharat) sau endocrine (hipotiroidism, hiperandrogenism și hiperadrenocorticism) [2] și poate fi parte componentă a sindroamelor Noonan, Greither și Down. În diagnosticul diferențial trebuie luate în considerare lichenul spinulos (papule hiperkeratozice de culoarea pielii, fără halou eritematos, asociere frecventă cu HIV [3]), pitiriazisul rubra pilar

scars of irregular shape, with a diameter of 1-3 mm, and separated by narrow bridges of epidermis giving a honeycomb appearance. The lesions were located symmetrically on the forehead, cheeks, nose, chin and preauricular area [Fig. 5,6]. The diagnosis of atrophodermia vermiculata was established.



Fig. 6 *Depresiuni atrofile de formă neregulată pe fond seboreic localizate la nivelul aripilor nazale*.
Fig. 6 *Hyperseborrheic skin*. Atrophic pitted scars of irregular shape on the nasal bridges.

Discussions

Keratosis pilaris (KP), also known as lichen pilaris, is the most common form of follicular keratosis. Being hereditarily transmitted, probably polygenic [1], it presents as follicular hyperkeratotic papules surrounded by a follicular erythema, usually localized on the extensor surface of the extremities and the gluteal region and rarely on the face and trunk. It appears gradually in the first decade of life and becomes more severe at puberty, later showing a slow improvement. It can be associated with atopic dermatitis or ichthyosis vulgaris, metabolic (malnutrition, obesity, diabetes) or endocrine (hypothyroidism, hyperandrogenism and hyperadrenocorticism) conditions [2] and can be a part of Noonan, Greither and Down syndromes. As for the differential diagnosis, lichen spinulosus (skin-colored hyperkeratotic papules, without erythematous halo, frequently

(papule cornoase foliculare, keratodermie palmo-plantară de colorație portocalie, leziuni eritemato-scuamoase cu insule de piele sănătoasă), frinodermie (papule pigmentate monomorfe, localizate pe fețele de extensie ale membrilor și trunchi și asociate cu deficitul de vitamina A) sau lichenul scrofulosorum (papule foliculare lichenoides scuamoase, asimptomatice, localizate pe trunchi și rădăcina membrilor).

Keratosis pilaris atrophicans (KPA) este fenotipic înrudită cu KP. Prezintă trei subtipuri clinice: keratosis pilaris atrophicans faciae, keratosis follicularis spinulosa decalvans și atrophodermia vermiculata. Toate subtipurile încep cu afectarea obrazilor sau marginea laterală a sprâncenelor, conducând la atrofie și cicatrici sau alopecie. Poate apărea independent sau poate fi parte componentă a altui sindrom.

Keratosis pilaris atrophicans faciae (KPAF), descrisă de Wilson în 1878, apare în primele luni de viață. Clinic se prezintă sub forma unor papule foliculare keratozice înconjurate de un halo eritematos localizate pe marginea laterală a sprâncenelor și obraji și cu evoluție progresivă spre alopecie a sprâncenelor, obrazilor și mai rar a frunții. Evoluția leziunilor se oprește la pubertate. KPAF este considerată marker al sindromului Noonan [4], sindromului cardio-facio-cutanat [5], sindromului Rubinstein-Taybi [6] și al sindromului Cornelia de Lange [7].

Keratosis follicularis spinulosa decalvans (KFSD), descrisă de Siemers în 1926, este o afecțiune cu transmitere recesivă legată de locusul p21.13-p22.2. Tabloul clinic cuprinde papule hiperkeratozice, localizate inițial pe obraji și nas cu extindere la sprâncene, pielea păroasă a capului, ceafă și trunchi. Evolutiv, poate apărea alopecie cicatriceală a genelor, sprâncenelor și a pielii păroase a capului. Asociat, pot fi identificate keratodermie plantară focală, blefarită, conjunctivită, distrofie corneană, anomalii dentare, surditate, dermatita atopică, cutis laxa, sindactilie sau sindrom Noonan. Diagnosticul diferențial se impune a se efectua cu folliculitis spinulosa decalvans (eritem, pustule și cruste), foliculita epilantă Quinquaud (pustule foliculare cu evoluție către alopecie cicatriceală, Stafilococul Auriu este prezent în 80% din cazuri).

Atrophodermia vermiculata (AV), cunoscută și ca honeycomb atrophy, apare mai frecvent în

asociată cu HIV [3]), pityriasis rubra pilar (follicular corneous papules, orange-colored plamo-plantar keratodermia, erythematous and scaly lesions with islands of spared skin), phrynodermia (monomorphic pigmented papules, located on the extensor surfaces of the limbs and trunk and associated with vitamin A deficiency) or lichen scrofulosorum (scaly lichenoid follicular papules, asymptomatic, located on the trunk and root of the limbs) should be taken into account.

Keratosis pilaris atrophicans (KPA) is phenotypically related to KP. It has three subtypes: keratosis pilaris atrophicans faciae, keratosis follicularis spinulosa decalvans and atrophodermia vermiculata. All subtypes initially involve the cheeks or lateral edges of the eyebrows, leading to atrophy, scarring or alopecia. It can present as an independent condition or can be a part of another syndrome.

Keratosis pilaris atrophicans faciae (KPAF), described by Wilson in 1878, appears in the first months of life. Clinically, it presents as keratotic follicular papules surrounded by an erythematous halo located on the lateral edge of the eyebrows and cheeks, with progressive evolution towards eyebrows' alopecia, cheeks and less often of the forehead. The lesions stop evolving at puberty. KPAF is considered a marker of Noonan syndrome [4], cardio-facial-cutaneous syndrome [5], Rubinstein-Taybi syndrome [6] and Cornelia de Lange syndrome [7].

Keratosis follicularis spinulosa decalvans (KFSD), described by Siemers in 1926, is a disease with recessive transmission linked to p21.13-p22.2 locus. The clinical picture includes hyperkeratotic papules, initially located on the cheeks and nose with extension to the eyebrows, hairy scalp, nape, and trunk. Subsequent scarring alopecia of the eyelashes, eyebrows and hairy scalp may occur. Focal plantar keratodermia, blepharitis, conjunctivitis, corneal dystrophy, dental anomalies, deafness, atopic dermatitis, cutis laxa, syndactyly or Noonan syndrome can be associated. The differential diagnosis must be carried out with folliculitis spinulosa decalvans (erythema, pustules, and crusts) and Quinquaud's epilating folliculitis (follicular pustules evolving to scarring alopecia; Staphylococcus Aureus is present in 80% of cases).

copilărie între 5 și 12 ani, dar poate fi întâlnită și la adulți. Clinic, pacienții prezintă papule hiperkeratozice și cicatrici atrofice reticulare caracteristice localizate pe obraji, deasupra buzei și frunții și "gropițe" cu diametrul de 2 mm și adâncime de 1 mm separate prin punți epidermice înguste, ce confer un aspect de fagure. Evoluția este lentă până la pubertate, ulterior leziunile pot chiar regresa. Poate fi asociată cu leucokeratoză orală, sindroamele Down, Marfan [8], Down, Rombo, Nicolau-Băluș. Diagnosticul diferențial trebuie efectuat cu atrophia maculosa varioliformis cutis, în care sunt evidente cicatrici ușor deprimite la nivelul feței, neprecedate de inflamații sau traumatism.

Fiziopatologic, leziunile apar prin hiperkeratoza orificiului folicular. Aspectul histologic al KPA depinde de stadiul bolii. Ca atare, inițial vor fi prezente dopuri keratozice localizate în orificiul folicular, iar în dermul superior un infiltrat limfocitar cu puține neutrofile dispuse în jurul foliculului pilos. În stadiul atrofic va fi evidentă atrofia foliculului pilos, scleroză dermală, chiste cornoase, vase limfatice și vasculare dilatate, iar în stadiul final alopecie cicatriceală.

Tratamentul KP și KPA se poate realiza cu topice keratolitice cu uree și retinoizi [9] în toate cazurile, respectiv retinoizi sistemici (acitretin, isotretinoin) și dapsonă în formele severe precum KFSD. Antibioticele topice și sistemice sunt ineficiente. În AV se poate opta pentru dermabraziune și/sau injecții cu fillere, laser CO2 sau Nd:YAG.

Concluzii

Diagnosticul diferențial al celor trei forme de KPA este unul clinic, cu importanță deosebită în ceea ce privește evoluția și abordarea terapeutică a acestor pacienți. De asemenea, se impune o examinare atentă, completă și multidisciplinară a acestor pacienți, luând în considerare că această afecțiune poate fi componentă a mai multor sindroame.

Atrophoderma vermiculata (AV), also known as honeycomb atrophy, occurs more often in childhood between the ages of 5 and 12, but can also be found in adults. The patients present with hyperkeratotic papules and characteristic reticular atrophic scars located on the cheeks, above the lip and forehead and "pitted" with a diameter of 2 mm and a depth of 1 mm divided by narrow epidermal bridges, that give a honeycomb appearance. Evolution is slow until puberty, after which the lesions may even regress. It can be associated with oral leukokeratosis or Down, Marfan [8], Rombo or Nicolau-Băluș syndromes. The differential diagnosis should be made with atrophia maculosa varioliformis cutis, in which mildly, not preceded by inflammation or trauma, facial scarring is evident.

The lesions are due to hyperkeratosis of the follicular orifice. The histology of KPA depends on the stage of the disease. As such, initial stages are defined by keratotic plugs located in the follicular openings and a lymphocytic infiltrate with few neutrophils around the hair follicle in the upper dermis. In the atrophic stage, hair follicle atrophy, dermal sclerosis, corneous cysts, dilated lymphatic and vascular vessels should be observed, while, in advanced stages, scarring alopecia will be present.

Treatment of KP and KPA is done in all forms with topical keratolytics, such as urea and retinoids [9], and systemic retinoids (acitretin, isotretinoin) and dapsonă in severe forms such as KFSD. Topical and systemic antibiotics are ineffective. In AV, dermabrasion and/or injections with fillers, CO2 or Nd:YAG laser should be considered.

Conclusions

The differential diagnosis of the three forms of KPA is a clinical one, with particular importance regarding the evolution and therapeutic approach of these patients. Also, a careful, complete and multidisciplinary examination of such cases is required, taking into account that this condition can be a part of several syndromes.

Bibliografie / Bibliography

1. Dogra, S. and Kumar, B. (2003), Epidemiology of Skin Diseases in School Children: A Study from Northern India. *Pediatric Dermatology*, 20: 470-473.
2. Lateef A, Schwartz RA. Keratosis pilaris. *Cutis*. 1999;63(4):205-207.
3. Cohen SJ, Dicken CH. Generalized lichen spinulosus in an HIV-positive man. *J Am Acad Dermatol*. 1991;25 (1 Pt 1): 116-118. doi:10.1016/s0190-9622(08)80503-8
4. Richard, G., & Oosterwijk, JC. (1998). Keratosis follicularis spinulosa decalvans. *Hautarzt*, 49(1), 61-62.
5. Luca Borradori, Claudine Blanchet-Bardon, Skin manifestations of cardio-facio-cutaneous syndrome, *Journal of the American Academy of Dermatology*, Volume 28, Issue 5, Part 2, 1993, Pages 815-819, ISSN 0190-9622, [https://doi.org/10.1016/0190-9622\(93\)70108-6](https://doi.org/10.1016/0190-9622(93)70108-6).
6. Centeno, P.G., Rosón, E., Peteiro, C., Pereiro, M.M. and Toribio, J. (1999), Rubinstein–Taybi Syndrome and Ulerythema Ophryogenes in a 9-Year-Old Boy. *Pediatric Dermatology*, 16: 134-136.
7. Flórez A, Fernández-Redondo V, Toribio J. Ulerythema ophryogenes in Cornelia de Lange syndrome. *Pediatr Dermatol*. 2002;19(1):42-45. doi:10.1046/j.1525-1470.2002.00003.x.
8. Friedman SJ. Lichen spinulosus. Clinicopathologic review of thirty-five cases. *J Am Acad Dermatol*. 1990;22(2 Pt 1):261-264.
9. Gerbig AW. Treating keratosis pilaris. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47(3):457. doi:10.1067/mjd.2002.122733.

Conflict de interese
NEDECLARATE

Conflict of interest
NONE DECLARED

Adresa de corespondență: Dr. Oana Tiucă
Clinica Dermatovenerologie Târgu-Mureș,
e-mail: oanaa.marginean@yahoo.com

Correspondance address: Dr. Oana Tiucă
Dermatology Clinic Târgu-Mureș
e-mail: oanaa.marginean@yahoo.com