

Folliculitis spinulosa decalvans: case report and response to isotretinoin and acitretin

Folliculitis spinulosa decalvans: opis przypadku i odpowiedź na leczenie izotretynoiną i acytretyną

Mayara Hamilko de Barros, Danielle Carvalho Quintella, Tullia Cuzzi, Rodrigo Pirmez

Instituto de Dermatologia Professor Rubem David Azulay, Rio de Janeiro, Brazil

Dermatol Rev/Przeł Dermatol 2018, 105, 76–80
DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2018.74168>

CORRESPONDING AUTHOR/
ADRES DO KORESPONDENCJI:
Mayara Hamilko de Barros MD
Instituto de Dermatologia
Professor Rubem David Azulay
Rua Santa Luzia 206
20020-022 Rio de Janeiro, Brazil
phone: +5541999820688
e-mail:
mayarahamilko@gmail.com

ABSTRACT

Keratosis pilaris atrophicans represents a group of rare diseases characterized by keratosis pilaris on the extensor surfaces, inflammation and atrophic scarring. The keratosis pilaris atrophicans spectrum includes ulerythema ophryogenes, atrophoderma vermiculatum and keratosis follicularis spinulosa decalvans. Folliculitis spinulosa decalvans is considered a variant of keratosis follicularis spinulosa decalvans, presenting with persistent pustules, keratotic papules and scarring alopecia. The treatment is challenging, with few cases reported in the literature. We report the case of a 20-year-old man with folliculitis spinulosa decalvans since childhood, which had worsened in the past 5 years, with frequent recurrences and a poor response to isotretinoin but with some improvement after acitretin.

STRESZCZENIE

Keratosis pilaris atrophicans jest grupą rzadkich chorób, które charakteryzują się rogowaceniem mieszkowym na powierzchniach wyprostnych kończyn, stanem zapalnym i zanikowym bliznowaceniem. Spektrum *keratosis pilaris atrophicans* obejmuje: *ulerythema ophryogenes*, *atrophoderma vermiculatum* oraz *keratosis follicularis spinulosa decalvans*. *Folliculitis spinulosa decalvans* uważa się za odmianę *keratosis follicularis spinulosa decalvans*, w przebiegu której występują przewlekłe utrzymujące się wykwity skórne w postaci krostek i rogowaciejących grudek oraz łysienie bliznowaciejące. W piśmiennictwie opisano tylko nieliczne przypadki tego schorzenia, a leczenie stanowi wyzwanie terapeutyczne. Opisujemy przypadek 20-letniego mężczyzny z *folliculitis spinulosa decalvans*. Pacjent zachorował w dzieciństwie, jednak w ostatnich 5 latach obserwowano nasilenie zmian z okresową tendencją do zaostrzeń. Leczenie izotretynoiną nie było skuteczne, jednak obserwowano umiarkowaną poprawę po leczeniu acytretyną.

Key words: isotretinoin, alopecia, acitretin, folliculitis spinulosa decalvans, keratosis pilaris, trichoscopy.

Słowa kluczowe: izotretynoina, łysienie, acytretyna, *folliculitis spinulosa decalvans*, *keratosis pilaris*, trichoskopia.

INTRODUCTION

Keratosis pilaris atrophicans is a group of scarring types of keratosis pilaris [1]. Disorders in this group are rare and characterized by abnormal keratinization of the follicular infundibulum that leads to obstruction, chronic inflammation, fibrosis and, ultimately, follicular destruction and alopecia [2]. Keratosis pilaris atrophicans encompasses ulerythema ophryogenes, also known as keratosis pilaris atrophicans faciei, atrophoderma vermiculatum and keratosis follicularis spinulosa decalvans (KFSD). Clinical features common to all forms include facial involvement, particularly the lateral brows and the cheeks, prominent erythema and progression to an atrophic stage with loss of hair in the involved areas [2]. Due to the similarity of scalp lesions to those of folliculitis decalvans, for correct diagnosis it is important to look for body and facial lesions in young patients presenting scalp plaques of cicatricial alopecia and polytrichia. In 1994, Oranje *et al.* suggested the term folliculitis spinulosa decalvans to describe a persisting inflammatory variant of KFSD that presented with persistent pustules, keratotic papules, and scarring alopecia, generally exacerbated at puberty [3–6]. Unlike folliculitis spinulosa decalvans, KFSD is associated with photophobia, ocular abnormalities and palmoplantar keratoderma [3, 5]. Although the main inheritance pattern of KFSD is X-linked, autosomal-dominant inheritance is more common in folliculitis spinulosa decalvans [4].

OBJECTIVE

The aim of the study was to describe a case of folliculitis spinulosa decalvans and its response to oral retinoids.

CASE REPORT

A 20-year-old man, skin type IV, was referred to our center presenting with erythema, papules, pustules and diffuse scaling of the scalp since childhood, which had worsened in the past 5 years. Scalp examination revealed scarring alopecia with polytrichia, similar to folliculitis decalvans (fig. 1 A) and fibrotic papules in the occipital region, resembling acne keloidalis nuchae (fig. 1 B). Diffuse follicular keratosis, particularly remarkable over the trunk, arms and face (fig. 1 C), and a reddish-brown discoloration of the facial skin were also noted (fig. 1 D). The histological picture of scalp lesions showed a decreased number of follicles, absence of sebaceous lobes, perifollicular fibroplasia, fusion and destruction of follicular structures and inflammatory infiltrate consisting of lymphocytes, plasma cells, neutrophils

WPROWADZENIE

Keratosis pilaris atrophicans są grupą bliznowaciejących odmian *keratosis pilaris* [1]. Schorzenia te występują rzadko i charakteryzują się zaburzonym rogowaceniem ujść mieszków włosowych, co powoduje zaczopowanie ujść, przewlekły stan zapalny i włóknienie, a ostatecznie uszkodzenie mieszków i łysienie [2]. Pojęcie *keratosis pilaris atrophicans* obejmuje: *ulerythema ophryogenes* (*keratosis pilaris atrophicans faciei*), *atrophoderma vermiculatum* oraz *keratosis follicularis spinulosa decalvans* (KFSD). Obraz kliniczny we wszystkich postaciach charakteryzuje się zajęciem twarzy, zwłaszcza zewnętrznej części brwi i policzków, nasilonym rumieniem oraz progresją do fazy zanikowej, w której następuje utrata włosów w obrębie zmienionych chorobowo obszarów [2]. Ze względu na podobieństwo zmian na owłosionej skórze głowy do *folliculitis decalvans* w procesie diagnostycznym należy zwracać uwagę na zmiany zlokalizowane na pozostałej skórze, m.in. twarzy u młodych pacjentów, u których na owłosionej skórze głowy występują ogniska łysienia bliznowaciejącego i politrychia. W 1994 r. Oranje i wsp. zaproponowali określenie *folliculitis spinulosa decalvans* dla przewlekłej zapalnej odmiany KFSD zazwyczaj zaostrzającej się w okresie dojrzewania i przebiegającej z uporczywymi zmianami skórnymi w postaci krostek i rogowaciejących grudek oraz łysieniem bliznowaciejącym [3–6]. W odróżnieniu od *folliculitis spinulosa decalvans* KFSD towarzyszy światłowstręt, zaburzenia w obrębie narządu wzroku oraz rogowiec dłoni i stóp [3, 5]. Chociaż podstawowy mechanizm dziedziczenia KFSD jest sprzężony z chromosomem X, w *folliculitis spinulosa decalvans* częściej występuje dziedziczenie autosomalne dominujące [4].

CEL PRACY

Celem pracy było przedstawienie przypadku *folliculitis spinulosa decalvans* oraz odpowiedzi pacjenta na leczenie doustnymi retinoidami.

OPIS PRZYPADKU

Dwudziestoletni mężczyzna z IV fototypem skóry został skierowany do naszego ośrodka z powodu rumienia, zmian grudkowych i krostkowych oraz rozlanych ognisk złuszczenia na owłosionej skórze głowy. Zmiany pojawiły się w dzieciństwie, a w czasie ostatnich 5 lat uległy zaostrzeniu. W badaniu skóry owłosionej głowy stwierdzono łysienie bliznowaciejące oraz politrychię, podobnie jak w *folliculitis decalvans* (ryc. 1 A), oraz zwłókniałe grudki w okolicy potylicznej przypominające *acne keloidalis nuchae* (ryc. 1 B). Stwierdzono ponadto rozlane rogowacenie mieszkowe o szczególnie dużym nasileniu na tułowiu.



Figure 1. A – Diffuse scalp erythema, polytrichia and scarring aspect of the plaque with absence of follicular openings; B – on the occipital scalp, a diffuse area of scarring and formation of fibrotic papules, resembling acne keloidalis nuchae; C – diffuse follicular keratosis, more intense over the trunk, arms and face; D – reddish-brown discoloration of the facial skin was also noted

Rycina 1. A – Rozlany rumień owłosionej skóry głowy, kępki włosów i bliznowacenie; B – w okolicy potylicznej rozlane ognisko bliznowacenia i zwłókniałe grudki przypominające acne keloidalis nuchae; C – rozlane rogowacenie mieszkowe z dużym nasileniem na tułowiu, ramionach i twarzy; D – czerwono-brązowe przebarwienia skóry twarzy

and macrophages (figs. 2 A, B). Punch biopsies from follicular papules showed hyperkeratosis and hypergranulosis in follicular openings (fig. 2 C). Laboratory tests were normal and no comorbidities were reported. There was no history of consanguinity in the family. The assemblage of clinical findings allowed the diagnosis of folliculitis spinulosa decalvans.

Treatment was attempted with several cycles of oral sulfamethoxazole + trimethoprim, fusidic acid cream and topical betamethasone valerate. During treatment, there was remission of inflammatory lesions, but with immediate relapse after drug suspension. Considering the frequent need of antibiotics to control

wiu, ramionach i twarzy (ryc. 1 C) oraz czerwono-brązowe przebarwienia na skórze twarzy (ryc. 1 D). W badaniu histologicznym zmian z owłosionej skóry głowy obserwowano zmniejszenie liczby mieszków włosowych, brak zrazików łojowych, włóknienie okołomieszkowe, zespolenie i zniszczenie struktur mieszkowych oraz naciek zapalny złożony z limfocytów, plazmocytów, neutrofilów i makrofagów (ryc. 2 A, B). W materiale pobranym metodą biopsji sztanckowej wykazano hiperkeratozę i hipergranulozę w ujściach mieszków włosowych (ryc. 2 C). U pacjenta nie stwierdzono odchylenia od normy w wynikach badań laboratoryjnych oraz współistnienia innych

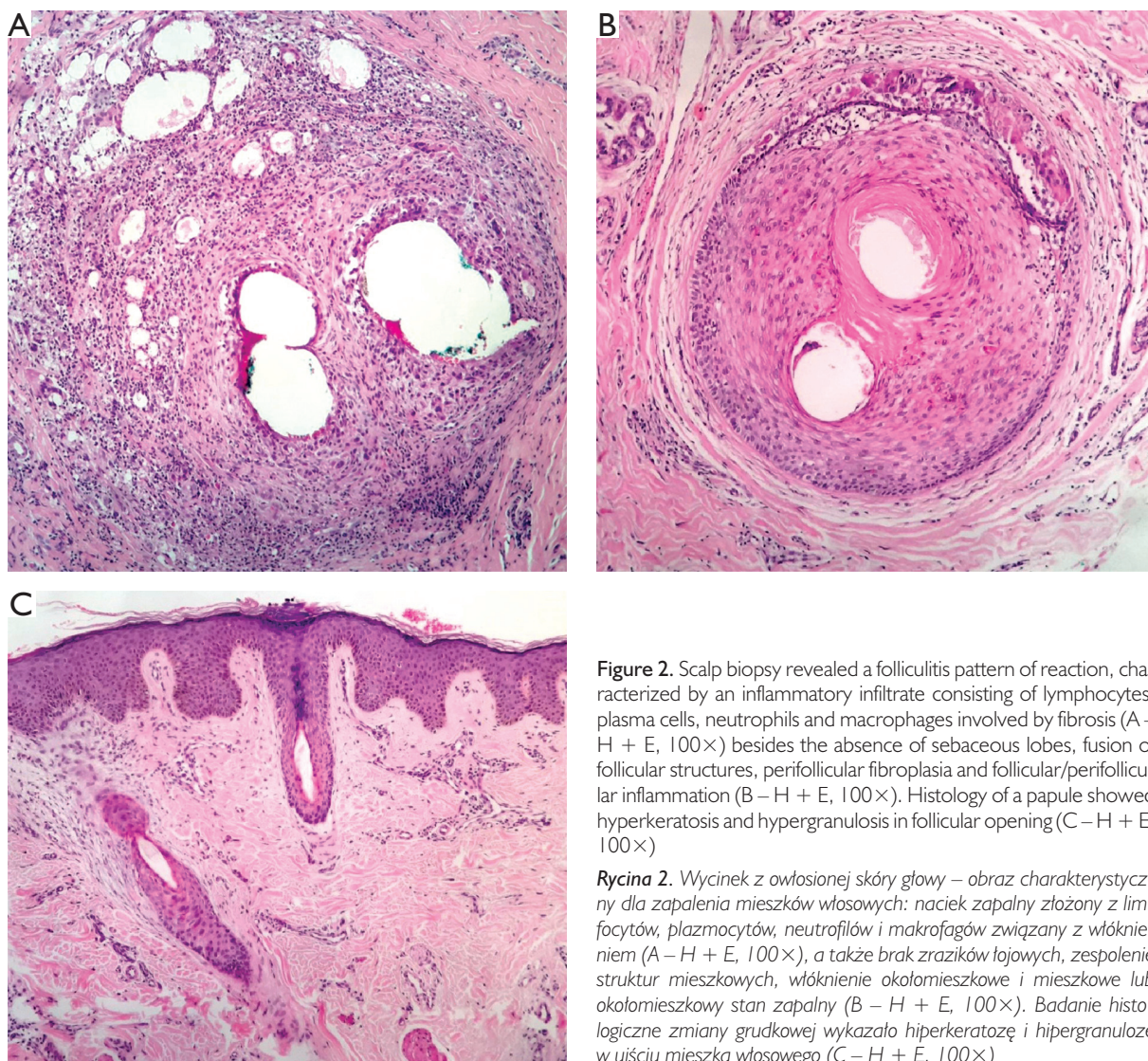


Figure 2. Scalp biopsy revealed a folliculitis pattern of reaction, characterized by an inflammatory infiltrate consisting of lymphocytes, plasma cells, neutrophils and macrophages involved by fibrosis (A – H + E, 100×) besides the absence of sebaceous lobes, fusion of follicular structures, perifollicular fibroplasia and follicular/perifollicular inflammation (B – H + E, 100×). Histology of a papule showed hyperkeratosis and hypergranulosis in follicular opening (C – H + E, 100×)

Rycina 2. Wycinek z owłosionej skóry głowy – obraz charakterystyczny dla zapalenia mieszków włosowych: naciek zapalny złożony z limfocytów, plazmacytów, neutrofilów i makrofagów związany z włóknieniem (A – H + E, 100×), a także brak zrazików łojowych, zespolenie struktur mieszkowych, włóknienie okołomieszkowe i mieszkowe lub okołomieszkowy stan zapalny (B – H + E, 100×). Badanie histologiczne zmiany grudek wykazało hiperkeratozę i hipergranulozę w ujściu mieszka włosowego (C – H + E, 100×)

disease activity, oral isotretinoin 0.5 mg/kg/day was introduced. After 3 months of continuous use, no response was observed. Treatment was then switched to acitretin 20 mg/day for 6 months. During this period, a great reduction in the number of inflammatory relapses and need of oral antibiotics was observed. None of the drugs was able to smooth the keratosis pilaris.

CONCLUSIONS

Folliculitis spinulosa decalvans is usually recurrent and there is no consistently effective treatment [4]. Several systemic treatments have been attempted, such as dapsone, antibiotics, isotretinoin and etretinate, with variable results [4, 7–10]. Although partial improvement is described, antibiotic therapy seems to lead to frequent relapses after drug discontinuation.

It has been suggested that the use of oral retinoids in the early and more inflammatory phase of the dis-

chorób. W wywiadzie rodzinnym nie odnotowano małżeństw między bliskimi krewnymi. Na podstawie ogólnego obrazu klinicznego ustalono rozpoznanie *folliculitis spinulosa decalvans*.

Zastosowano kilka cykli leczenia w schemacie: doustny sulfametoksazol + trimetoprim oraz miejscowo kremy z kwasem fusydowym i walerianem beta-metazonu. Podczas terapii uzyskano remisję zmian zapalnych, jednak bezpośrednio po odstawieniu leków nastąpił nawrót. Z powodu częstego stosowania w przeszłości antybiotyków wdrożono leczenie izotretynoiną w dawce 0,5 mg/kg m.c./dobę. Po 3 miesiącach leczenia izotretynoiną nie stwierdzono poprawy. Leczenie zmieniono wówczas na acytretynę w dawce 20 mg/dobę stosowaną przez 6 miesięcy. Podczas stosowanej terapii zaobserwowano istotne zmniejszenie liczby nawrotów stanu zapalnego oraz konieczności stosowania doustnych antybiotyków. Żaden z leków nie ograniczył nasilenia *keratosis pilaris*.

ease may bring some benefit [11]. Despite some positive results reported in the literature, oral isotretinoin did not reduce inflammatory signs in our patient. Interestingly, acitretin was able to control inflammation to some extent, reducing the need of oral antibiotics.

Even though acitretin was unable to fully control disease activity, we consider that it might be an alternative in patients exposed to prolonged antibiotic therapy.

CONFLICT OF INTEREST

The authors declare no conflict of interest.

WNIOSKI

Folliculitis spinulosa decalvans ma zazwyczaj charakter nawrotowy i nie ma trwale skutecznego leczenia tej choroby [4]. Istnieją próby stosowania dapsonu, antybiotyków, izotretynoiny i etretynatu, z różnym skutkiem terapeutycznym [4, 7-10]. Pomimo doniesień o uzyskaniu częściowej poprawy w wyniku leczenia antybiotykami, po ich odstawieniu często dochodzi do nawrotu.

Sugeruje się, że wdrożenie do leczenia doustnych retinoidów we wczesnej i bardziej zapalnej fazie choroby może przynosić pewne korzyści [11]. W piśmiennictwie opisano przypadki korzystnych efektów leczenia izotretynoyną, jednak u naszego pacjenta lek nie ograniczył objawów zapalnych. Interesujący jest fakt, że po zastosowaniu acytretyny uzyskano częściowe zmniejszenie stanu zapalnego i ograniczenie konieczności stosowania doustnej antybiotykoterapii.

Mimo że leczenie acytretyną nie umożliwiło pełnego opanowania aktywności procesu chorobowego, uważamy, że może ona stanowić alternatywną opcję terapeutyczną u pacjentów stosujących długotrwale antybiotykoterapię.

KONFLIKT INTERESÓW

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

References

Piśmiennictwo

1. Callaway S.R., Leshner J.L. Jr.: Keratosis pilaris atrophicans: case series and review. *Pediatr Dermatol* 2004, 21, 14-17.
2. Landis M.N., Perryman J.: Keratosis pilaris atrophicans, Topic 91429 Version 4.0, Uptodate, topic last updated: Oct 04, 2016.
3. Ramos-e-Silva M., Pirmez R.: Red face revisited: disorders of hair growth and the pilosebaceous unit. *Clin Dermatol* 2014, 32, 784-799.
4. Fan W., Zhang Q., Song L.: An unusual case of folliculitis spinulosa decalvans. *Cutis* 2016, 98, 175-178.
5. Oranje A.P., van Osch L.D.M., Oosterwijk J.C.: Keratosis pilaris atrophicans - one heterogeneous disease or a symptom in different clinical entities? *Arch Dermatol* 1994, 130, 500-502.
6. Chisholm C., Miedler J., Etufugh C.N., Ghali F., Cockerell C.J.: Unusual and recently described cutaneous atrophic disorders. *Int J Dermatol* 2011, 50, 1506-1517.
7. Kunte C., Loeser C., Wolff H.: Folliculitis spinulosa decalvans: successful therapy with dapsone. *J Am Acad Dermatol* 1998, 39, 891-893.
8. Romine K.A., Rothschild J.G., Hansen R.C.: Cicatricial alopecia and keratosis pilaris. *Keratosis follicularis spinulosa decalvans*. *Arch Dermatol* 1997, 13, 381-384.
9. Berbert A.L.C.V., Mantese S.A.O., Rocha A., Cherin C.P., Couto C.M.: Queratose folicular espinulosa decalvante - Relato de caso. *An Bras Dermatol* 2010, 85, 537-540.
10. Di Lernia V., Ricci C.: Folliculitis spinulosa decalvans: an uncommon entity within the keratosis pilaris atrophicans spectrum. *Pediatr Dermatol* 2006, 23, 255-258.
11. Hallai N., Thompson I., Williams P., Anstey A.V.: Folliculitis spinulosa decalvans: failure to respond to oral isotretinoin. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006, 20, 223-224.

Received: 10.01.2018

Accepted: 5.02.2018

Otrzymano: 10.01.2018 r.

Zaakceptowano: 5.02.2018 r.

How to cite this article

de Barros M.H., Quintella D.C., Cuzzi T., Pirmez R.: Folliculitis spinulosa decalvans: case report and response to isotretinoin and acitretin. *Dermatol Rev/Przegl Dermatol* 2018, 105, 76-80. DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2018.74168>.