

Alopecia frontal fibrosante

Frontal fibrosing alopecia

Verónica Vilcahuamán-Rivera¹

RESUMEN

La alopecia frontal fibrosante es una variante clínica del liquen plano pilaris. Su diagnóstico es eminentemente clínico, hay que sospechar esta entidad por la presencia de un retroceso de la línea de implantación frontotemporal en una mujer de edad media-avanzada. La existencia de otras manifestaciones (alopecia cicatricial, alopecia de cejas, alopecia de axilas, pápulas perifoliculares) permitirá una mayor certeza en el diagnóstico clínico y su diagnóstico diferencial con otros cuadros de alopecia cicatricial.

PALABRAS CLAVE. Alopecia frontal fibrosante, alopecia posmenopáusica, alopecia cicatricial

SUMMARY

Frontal fibrosing alopecia (FFA) is a clinical variant of lichen planopilaris (LPP), diagnosis is primarily clinical, it is generally seen as a recession of the fronto-temporal hairline in a middle-aged woman. Other manifestations such as scarring alopecia, alopecia of the eyebrows, alopecia of underarms and perifollicular papules, will allow greater certainty in the clinical and differential diagnosis with other conditions of scarring alopecia.

KEY WORDS. Frontal fibrosing alopecia, postmenopausal alopecia, scarring alopecia.

INTRODUCCIÓN

La alopecia frontal fibrosante (AFF) es una forma de alopecia cicatrizal que se localiza inicialmente en la región frontal, pero que progresa lentamente hacia la región temporoparietal, de forma simétrica y bilateral en mujeres posmenopáusicas, y produce un gran impacto psicosocial.

El cuadro fue descrito inicialmente por Kossard, en 1994. Su etiología es desconocida. En la actualidad, su relación con el liquen plano pilar (LPP), a veces discutida, parece más clara, dada su similitud histológica y la característica fenotípica del infiltrado inflamatorio.^{1,2}



Figura 1. Retroceso de la línea de implantación frontotemporal y pérdida completa del pelo de la ceja.

1. Médico asistente del Servicio de Dermatología. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Lima, Perú.

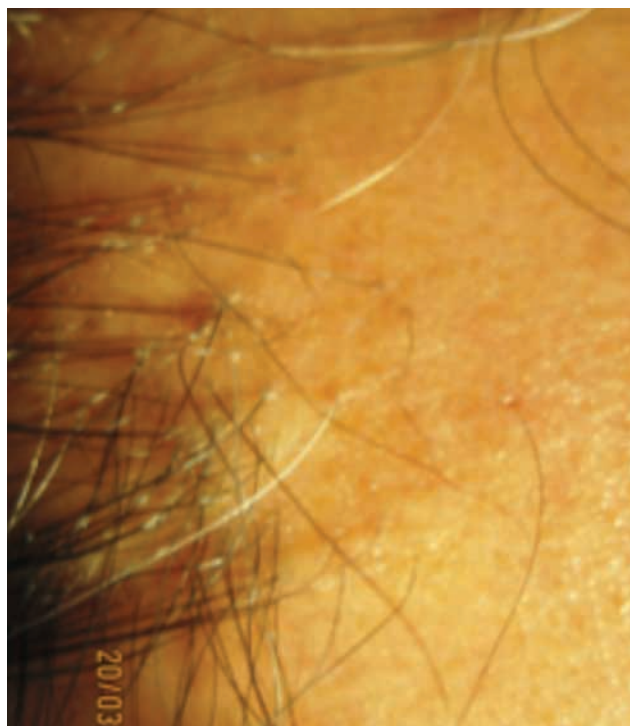


Figura 2. Pápulas foliculares en la línea de progresión de la alopecia.

Este cuadro afecta predominantemente a mujeres, en su mayoría posmenopáusicas. Clínicamente, se manifiesta por una banda de piel simétrica, atrófica y pálida sin folículos pilosos, más sensible al daño actínico. Es característico observar eritema e hiperqueratosis folicular en la zona de transición.²

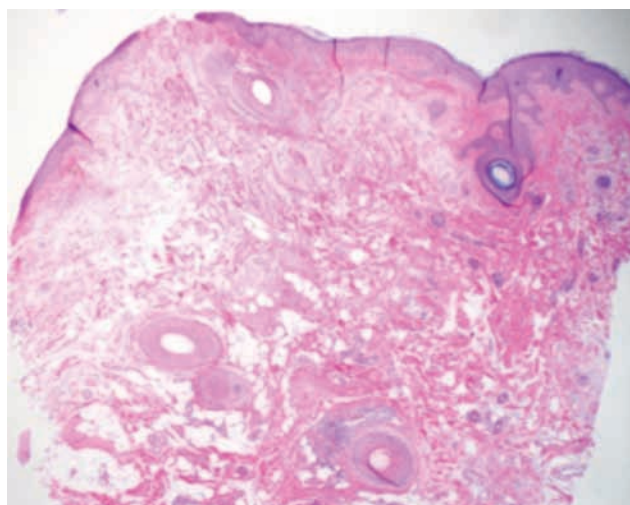


Figura 4. Folículo con infiltrado inflamatorio linfocítico que lo rodea (H y E, x 10).



Figura 3. Pérdida de vello en axilas.

El diagnóstico es clínico e histológico. En las biopsias se aprecia un infiltrado inflamatorio liquenoide que afecta al infundíbulo y al istmo y respeta típicamente, la porción inferior del folículo. Los folículos están dilatados, redondeados y rellenos de queratina.

Se presente el caso por ser una entidad de presentación rara, en la bibliografía existe diferentes modalidades de tratamiento y, además, se revisan los aspectos clínicos.

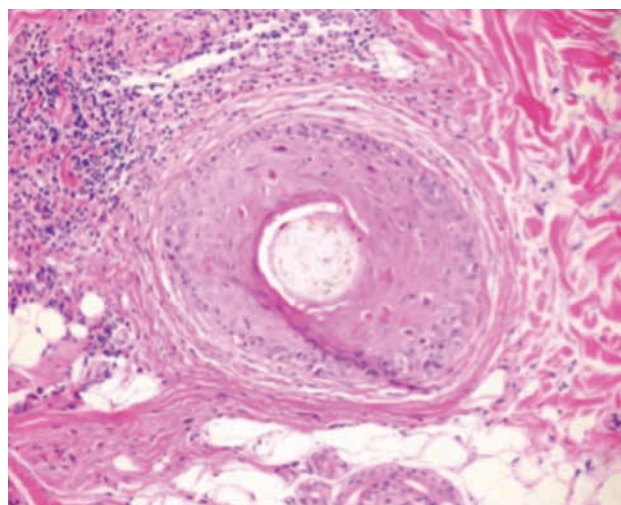


Figura 5. Corte histológico transversal, a nivel del istmo. Infiltrado inflamatorio linfocítico y las células apoptóticas, en detalle (H y E, x 100).

CASO CLÍNICO

Mujer de 67 años, nacida y procedente de Lima con antecedentes de hipertensión arterial, tratada con atenolol, amlodipino e hidroclorotiazida, y múltiples fracturas patológicas secundarias a osteoporosis. Tiene un tiempo de enfermedad de seis años, caracterizado por pérdida progresiva de pelo en cuero cabelludo, cejas, vello axilar y vello pubiano. Al examen clínico, destaca una banda alopecica frontal y temporal con retroceso de la línea de implantación de pelo y desaparición de las cejas. En el área de transición, se observa un ligero eritema perifolicular e hiperqueratosis en los orificios foliculares; en el área alopecica, hay una disminución de orificios foliculares, una piel fina, pálida, brillante y atrófica; en la espalda, se observa una hiperpigmentación con áreas de hipocromía.

El hemograma, la bioquímica general y la función hepática fueron normales. La ecografía abdominal mostró un aumento del tamaño de la glándula suprarrenal, sin otras alteraciones. Las determinaciones hormonales fueron: T4, 1,05 ng/dL (normal); TSH, 3,73 μ UI/mL (normal); anticuerpos antitiroglobulina, 215 UI/mL (alto); anticuerpos antiperoxidasa, 56,2 UI/mL (alto). Con estos resultados, el endocrinólogo recomendó seguimiento, puesto que no presentaba hipotiroidismo, el resto de hormonas sexuales suprarrenales y ováricas y la función hipofisiaria fueron normales y los anticuerpos antinucleares negativos. La histopatología en la zona de transición demostró infiltrado inflamatorio linfocítico de disposición liquenoide que afectaba fundamentalmente al área periinfundibular y una fibrosis concéntrica perifolicular, así como degeneración vacuolar de la membrana basal del folículo con presencia de células apoptóticas. La inmunohistoquímica del infiltrado inflamatorio demostró que el componente celular inflamatorio observado en la lesión y en los márgenes era linfocitos T (CD8). Se inició tratamiento con hidroxicloroquina, 200 mg, y triancinolona, 50 mg/5 mL, intralesional.

DISCUSIÓN

Para comprender adecuadamente las alopecias, es necesario conocer que el crecimiento del pelo es cíclico y pasa por tres etapas. La primera etapa, denominada de crecimiento o anágena, dura de dos a seis años, el pelo crece 1 cm cada mes; segunda etapa, denominada de reposo o catágeno, dura unas tres semanas; y tercera etapa, denominada de caída o telógena, en la que de forma imperceptible entre 80 y 100 cabellos/d, dura de tres a cuatro meses.

La pérdida de cabello o alopecia es un síntoma de presentación muy común, y más de un tercio de las mujeres presentan caída de cabello clínicamente significativo a

lo largo de su vida. La pérdida de cabello es típicamente categorizada como cicatricial (lupus discoide, LPP y foliculitis decalvans), o no cicatrizante.

La descripción original de AFF fue realizada por Kossard, en 1941¹, desde ese momento se han publicado un centenar de casos de mujeres de edad avanzada que presentaban un retroceso de la línea de implantación frontotemporal. Desde el punto de vista terapéutico, no existen ensayos clínicos en pacientes con AFF, por lo que la evidencia disponible en cuanto a las opciones de tratamiento procede de las mismas series descriptivas y casos clínicos publicados.²

La AFF es una variante del LPP y es una entidad de diagnóstico clínico en la mayoría de los casos. El estudio histopatológico está indicado en los pacientes con clínica no concluyente.³

La recesión de la línea de implantación de cabello está presente en 100% de los pacientes, y, por tanto, es condición *sine qua non* para su diagnóstico. El retroceso de la línea de implantación se inicia habitualmente de forma simétrica y bilateral, y da lugar a una banda de alopecia de 0,5 a 8 cm desde la línea de implantación primitiva. El curso de la alopecia es lentamente progresivo, con cese espontáneo de la progresión después de varios años de su inicio. No obstante, en algunos casos de larga evolución puede llegarse a la pérdida total de cabello del área frontoparietal con un patrón de alopecia 'de payaso'.

La paciente en mención presentó otras características clínicas tales como: cambios cicatriciales de la superficie alopecica, inicio después de la menopausia, presencia de pápulas perifoliculares y alopecia de las cejas, las que han sido descritas en las series clínicas revisadas. La presencia de pápulas perifoliculares y del cuadro histopatológico habitual dieron lugar a que la AFF sea considerada como un subtipo clínico de LPP.

Otras manifestaciones como la hiperqueratosis folicular, la alopecia androgenética femenina asociada, la alopecia de axilas, así como el descenso de la densidad pilosa de otras localizaciones (pubis, extremidades, etc.) hacen recordar al síndrome de Graham-Little-Picardi-Lasseur, el que se caracteriza por la tríada de alopecia cicatricial irregular en el cuero cabelludo, alopecia no cicatricial de las axilas y del pubis, en combinación con pápulas foliculares a nivel del tronco y miembros. De esta manera, se demuestra que la AFF y este síndrome son condiciones fenotípicamente relacionadas y variantes del liquen plano.⁴

Al contrario de lo que ocurre con el LPP, que se asocia a lesiones de liquen plano hasta en 50% de los pacientes, solo 5% de las pacientes con AFF presentan lesiones compatibles con liquen plano en otras localizaciones.

Se ha reportado una serie de 10 pacientes que presentaron LPP y AFF después de trasplante de cuero cabelludo y estiramiento facial, probablemente debido al fenómeno de Koebner inducido por trauma quirúrgico como un proceso autoinmune.⁵

Inui y col. describieron tres hallazgos dermatoscópicos en cuatro pacientes con AFF: pérdida del ostium folicular, eritema y escama perifolicular. Otros hallazgos dermatoscópicos como capilares ramificados, red de pigmento con patrón en 'panal de abejas', parches blancos, puntos blancos y pelos vellosos también han sido descritos en pacientes con AFF.^{6,7}

Los estudios histopatológicos evidencian un infiltrado linfocitario perifolicular localizado alrededor del istmo e infundíbulo foliculares, asociado a una fibrosis concéntrica perifolicular, que afecta los folículos terminales e intermedios y los vellos. En algunos infundíbulos foliculares se puede observar una hiperqueratosis ortoqueratósica. La epidermis y dermis interfolicular están respetadas. La vaina radicular externa del epitelio folicular muestra signos de degeneración vacuolar de su capa basal y queratinocitos necróticos aislados. No se evidencian signos inflamatorios en el segmento inferior del folículo, la glándula sebácea ni en la hipodermis.⁸⁻¹⁰

Aunque se han propuesto algunos pequeños detalles para diferenciar esta patología del liquen plano folicular, como son la reacción liquenoide menos intensa que en el LPP, una apoptosis más prominente, la ausencia de hipergranulosos infundibular y el menor tamaño de los queratinocitos, lo cierto es que la histopatología de esta variante de alopecia cicatricial es muy similar a la del LPP.

El diagnóstico diferencial de la AFF debe hacerse con la alopecia areata oñásica, pero en este caso hay afección del área occipital. También, puede hacerse con la alopecia por tracción, o con la alopecia telógena crónica, donde no hay afección perifolicular ni alopecia de cejas y/o pestañas; asimismo, con otras alopecias cicatriciales del tipo lupus eritematoso discoide o seudopelada de Brocq, en el que la distribución de la alopecia es diferente, de forma multifocal o en parches y de preferencia en la región central del cuero cabelludo.¹¹

Aunque se han intentado diferentes tratamientos con corticoides orales y tópicos, mofetil micofenolato, ácido retinoico tópico asociado a minoxidil al 2% o al 3%, no se han conseguido buenos resultados. Chiang y col. revelan que la hidroxycloquina es significativamente eficaz en reducir los signos y síntomas de la AFF en 6 a 12 meses de tratamiento.¹²⁻¹⁴

La evolución es lenta y progresiva hacia la pérdida definitiva de los folículos pilosos en las áreas frontal y temporal.

La importancia del caso radica en que la AFF es una entidad que se debe tener presente entre las alopecias cicatriciales linfocíticas, y como variante del LPP.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kossard S. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. Scarring alopecia in a pattern distribution. *Arch Dermatol*. 1994;130:770-4.
2. Moreno-Ramírez D, Ferrándiz L, Camacho FM. Alopecia frontal fibrosante. Valoración diagnóstica y terapéutica. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:594-602.
3. Poblet E, Jiménez F, Pascual A, Pique E. Frontal fibrosing alopecia versus lichen planopilaris: a clinicopathological study. *Int J Dermatol*. 2006;45:375-80.
4. Chiang YZ, Tosti A, Chaudhry IH, Lyne L, Farjo B, Farjo N. Lichen planopilaris following hair transplantation and face-lift surgery. *Br J Dermatol*. 2012;166:666-670.
5. Abbas O, Chedraoui A, Ghosn S. Frontal fibrosing alopecia presenting with components of Piccardi-Lassueur-Graham-Little syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2007;57: S15-18.
6. Inui S, Nakajima T, Shono F, Itami S. Dermoscopic findings in frontal fibrosing alopecia: report of four cases. *Int J Dermatol*. 2008;47:796-9.
7. Duque-Estrada B, Tamler C, Tavares-Sodre C, Baptista-Barcaui C, Carlos-Pereira FB. Dermoscopy patterns of cicatricial alopecia resulting from discoid lupus erythematosus and lichen planopilaris. *An Bras Dermatol*. 2010;85:179-83.
8. Matta U, Kibbi AG, Khattar J, Salman S, Zaynoun S. Lichen planopilaris: a clinicopathologic study. *J Am Acad Dermatol*. 1990;22:594-8.
9. Mehregan D, Van Hale H, Muller S. Lichen planopilaris: clinical and pathologic study of forty-five patients. *J Am Acad Dermatol*. 1992;27:935-42.
10. Ackerman AB, Chongchitnant N, Sánchez J, et al. Histologic diagnosis of inflammatory skin diseases. 2.^a ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1997. p. 502-7.
11. Elston DM, Bergfeld WF. Cicatricial alopecia and other causes of permanent alopecia. In: Olsen EA, editor. Disorders of hair growth. New York: McGraw-Hill, 1994; p. 285-313.
12. Chiang C, Sah D, Cho B, et al. Hydroxychloroquine and lichen planopilaris: efficacy and introduction of Lichen Planopilaris Activity Index scoring system. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62:387-92.
13. Tan KT, Messenger AG. Frontal fibrosing alopecia: clinical presentations and prognosis. *Br J Dermatol*. 2009;160(1):75-79.
14. Samrao A, Chew AL, Price V. Frontal fibrosing alopecia: a clinical review of 36 patients. *Br J Dermatol*. 2010;163:1296-1300.

Correspondencia: Dra. Verónica Vilcahuamán Rivera
versa123@hotmail.com.

Fecha de recepción: 8 de diciembre de 2012.

Fecha de aceptación: 12 de diciembre de 2012.