

Alopecia frontal fibrosante postmenopáusica: presentación de tres casos

Postmenopausal frontal fibrosing alopecia: report three cases

M.^a Teresa Bordel Gómez, Juan Carlos Álvarez Fernández*

Servicio de Dermatología. *Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Profesor Novoa Santos. Ferrol. A Coruña. España.

Correspondencia:

M.^a Teresa Bordel Gómez
La Brasa, 5. Moreruela de los Infanzones
49731 Zamora
Tel.: 660 511 674
e-mail: maitebordel@aedv.es
maitebordel@yahoo.es

Resumen

La alopecia frontal fibrosante postmenopáusica es una alopecia cicatricial recientemente descrita por Kossard en 1994, y de la que hay pocos casos descritos en la literatura. Debido a que las características histológicas son indistinguibles a las del liquen plano pilar, es considerada como una variante del mismo con una localización específica, que aparece en mujeres postmenopáusicas.

Presentamos el caso de tres mujeres postmenopáusicas, vistas en nuestra consulta durante 2004 afectadas de alopecia frontal fibrosante. A la exploración física mostraban un retroceso simétrico en la línea de implantación del pelo a nivel frontoparietal que se extendía incluso a la zona preauricular, asociado con eritema perifolicular y pérdida total o parcial de las cejas.

(Bordel Gómez M^aT, Álvarez Fernández JC. Alopecia frontal fibrosante postmenopáusica: presentación de tres casos. Med Cutan Iber Lat Am 2007;35:94-98)

Palabras clave: alopecia, alopecia frontal fibrosante postmenopáusica, alopecia cicatricial, liquen plano pilar.

Summary

Postmenopausal frontal fibrosing alopecia is a scarring alopecia that has been recently described by Kossard in 1994 and rarely reported in the literature. Because the histologic findings are indistinguishable from those seen in lichen planopilaris, frontal fibrosing alopecia is considered a variant of lichen planus pilaris with a particular specific localization and usually onset in the postmenopausal age.

We present three postmenopausal women with alopecia of the frontal hairline were evaluated from 2004 in our office. Clinical examination revealed a band of symmetric recession of the frontoparietal hairline extending to the preauricular areas associated with perifollicular erythema and had partial or total loss of the eyebrows.

Key words: alopecia, postmenopausal frontal fibrosin alopecia, scarring alopecia, lichen planus pilaris.

La alopecia frontal fibrosante postmenopáusica (AFFP) es una entidad descrita por Kossard en 1994, que se caracteriza por una pérdida de pelo bilateral y simétrica que afecta a las zonas frontotemporal y parietal del cuero cabelludo. Generalmente se presenta en mujeres postmenopáusicas, a partir de la quinta década de la vida[1-5], aunque se han descrito dos casos en mujeres premenopáusicas[6, 7].

Se instaura de forma lenta y progresiva, con un tiempo de evolución que suele oscilar entre 1 y 10 años[6, 8],

evolucionando de forma inexorable hacia la pérdida definitiva de los folículos pilosos en dichas áreas frontal y parietal.

Se trata de una alopecia cicatricial, en la que el estudio histológico presenta cambios compatibles con el liquen plano pilar, habitualmente sin signos clínicos o patológicos de esta entidad en otras localizaciones[8], aunque en algunos casos se han asociado lesiones de liquen plano en mucosa oral[9].

Casos clínicos

Caso 1

Una mujer de 65 años de edad con antecedentes de síndrome ansioso-depresivo en tratamiento con bromazepam, que consultó por un cuadro de pérdida progresiva de pelo en el cuero cabelludo y en las cejas, de más de dos años de evolución sin otra sintomatología acompañante. A la exploración física destacaba una alopecia frontal y temporal con retroceso de la línea de implantación de pelo, eritema folicular e hiperqueratosis en la zona de transición, así como una desaparición completa de las cejas (Figura 1). El área de alopecia cicatricial carecía de orificios foliculares, apreciándose una piel fina, pálida y brillante que contrastaba con la tonalidad hiperpigmentada del resto de la piel de la cara. No se observaron lesiones asociadas en



Figura 1. Paciente 1: a) pérdida progresiva del pelo en la región fronto-parieto-temporal. Se puede observar la pérdida de las pestañas, b) detalle del retroceso de la línea de implantación del pelo a nivel frontal.

las uñas, en las mucosas ni en el resto del tegumento cutáneo.

La analítica general realizada a la paciente no mostraba alteraciones significativas, excepto un colesterol en el límite alto de la normalidad. El estudio inmunológico y las determinaciones hormonales (hormonas sexuales suprarrenales y ováricas, función tiroidea y función hipofisiaria) fueron estrictamente normales.

Caso 2

Una mujer de 66 años de edad con antecedentes personales de hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2 para lo cual recibía tratamiento médico con enalapril y glibenclamida. Recientemente diagnosticada de un carcinoma papilar transicional de vejiga con estudios de extensión tumoral negativos, pendiente de ser intervenida quirúrgicamente.

Acudió a nuestra consulta por presentar pérdida progresiva de pelo en el cuero cabelludo y en las cejas de tres años de evolución. A la exploración física destacaba una disminución generalizada de la densidad del cabello, una alopecia frontal y temporal con retroceso de la línea de implantación de pelo y una desaparición completa de las cejas (Figura 2). En el área de transición se observan tapones foliculares y en la zona alopécica frontotemporal una ausencia completa de orificios foliculares. El resto de la exploración física fue normal.

Los estudios complementarios realizados no mostraron alteraciones significativas, y el estudio inmunológico y las determinaciones hormonales fueron normales.



Figura 2. Paciente 2: Retraso de la línea de implantación del cabello, aspecto característico de la alopecia frontal fibrosante, donde se aprecia con detalle el eritema perifollicular punteado en dicha línea de implantación del pelo. Se aprecia también ausencia total de las cejas.

Caso 3

Una mujer de 75 años de edad sin antecedentes patológicos de interés que acudió a nuestra consulta por un cuadro de pérdida progresiva de pelo en el cuero cabelludo y en las cejas, sin otra sintomatología acompañante. A la exploración se evidenciaba un retroceso en la línea de implantación del cabello en región frontotemporal, quedando por delante una banda de piel alopecica con aspecto atrófico e hipopigmentada. En la zona afecta se aprecian lesiones eritematosas perifoliculares e hiperqueratosis folicular (Figura 3). No se observaron lesiones asociadas en las uñas, las mucosas ni en el resto del tegumento cutáneo.

Los estudios complementarios realizados tampoco mostraron alteraciones significativas, y el estudio inmunológico y hormonal fueron normales.

Estudio histopatológico

El estudio histopatológico de las biopsias realizadas en la zona de transición, demostraron cambios similares en las tres pacientes. Estos cambios consistían en una reducción del número de folículos pilosos y un infiltrado inflamatorio linfocítico de disposición liquenoide que afectaba fundamentalmente al área periinfundibular y al istmo, así como degeneración vacuolar de la membrana basal del folículo y una fibrosis concéntrica perifolicular (Figuras 4 y 5).

Evolución

Las pacientes fueron diagnosticadas de AFFP y realizaron tratamiento con corticosteroides tópicos de mediana potencia seguido de la aplicación de una solución tópica de Minoxidil al 3%. En ninguno de los casos, como se esperaba, se obtuvo respuesta al tratamiento.

Comentario

La AFFP es una alopecia cicatricial considerada actualmente como una forma de liquen plano pilar[6], de etiología aún desconocida. Se caracteriza clínicamente por un retroceso progresivo del borde de implantación fronto-témporo-occipital del cabello, que con frecuencia se acompaña de pérdida total o parcial de las cejas, y de una disminución generalizada de la densidad del pelo en el cuero cabelludo, en axilas, en pubis y en las extremidades inferiores. Hay casos que esta pérdida de vello axilar y púbico, nos hace pensar en su posible relación con el síndrome de Graham-Little.

Este retroceso de la línea de implantación puede oscilar según los casos publicados, entre 3 y 8 cm[6, 8, 10, 11], dejando un área de piel fina, pálida y brillante a nivel de la



Figura 3. Paciente 3: Retroceso de la línea de implantación del pelo, junto con eritema perifolicular, hiperqueratosis folicular y ausencia completa de las cejas. La piel afectada presenta un aspecto fibroso y elastótico en ocasiones bastante marcado.

región frontotemporal, que puede estar exenta de orificios foliculares, pero sin esclerosis ni induración. Esta piel pálida correspondiente al área de alopecia cicatricial, contrasta con los cambios elastóticos e hiperpigmentados, que normalmente aparecen en el resto de la piel de la cara (pues se trata de pacientes de edad avanzada). Al igual que observamos en nuestras pacientes, es característico encontrar en la línea de implantación del pelo, una hiperqueratosis folicular con obliteración de los folículos pilosos junto con un eritema perifolicular.

Este tipo de alopecia cicatricial postmenopáusica, de la que sólo se han descrito 75 casos en la literatura, es de etiología desconocida. Presenta características histopatológicas e inmunohistoquímicas similares al liquen plano pilar, por lo que es considerada como una variante del mismo, pero sin evidencia en la gran mayoría de los casos, de signos o manifestaciones de liquen plano en mucosas, uñas o en otras localizaciones del tegumento cutáneo[1, 4]. Trueb y Vaisse describen dos casos de AFFP asociados a lesiones de liquen plano en la mucosa bucal[2, 11].

El estudio histopatológico, que es más o menos característico según el estadio evolutivo de la enfermedad[12, 13], demuestra una fibrosis perifolicular, junto con un infiltrado inflamatorio en la porción superior del folículo piloso, particularmente a nivel del istmo, del infundíbulo y de la protuberancia. Este infiltrado inflamatorio perifolicular está compuesto en su mayoría por linfocitos T, ausencia total de linfocitos B y un número escaso de células dendríticas y macrófagos. Además hay tapones de queratina intrafoliculares y degeneración vacuolar de la capa basal o de la vaina

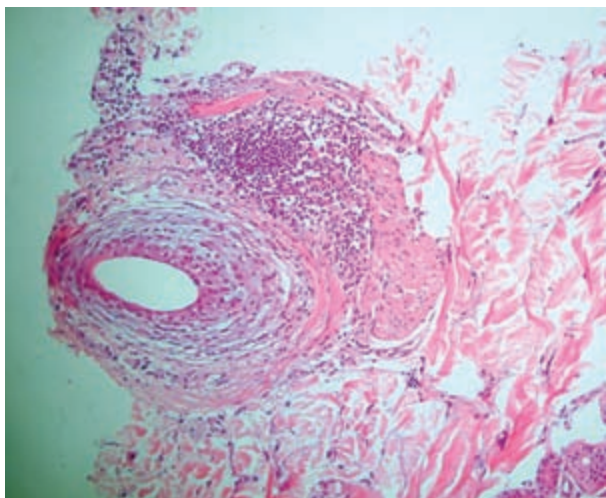


Figura 4. Aspecto histológico de un folículo con infiltrado inflamatorio linfocítico alrededor del mismo (H & E, x 40).

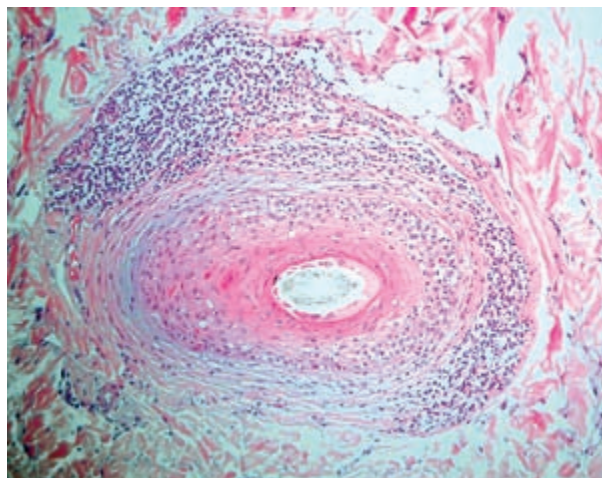


Figura 5. Corte histológico en sentido horizontal al nivel del istmo donde se aprecia con detalle el infiltrado inflamatorio linfocítico (H & E, x 100).

externa del folículo. A medida que la enfermedad progresa aumentan los tractos fibrosos que van sustituyendo a los folículos pilosos[1, 6, 14].

Su asociación con el liquen plano, la presencia de infiltrado liquenoide perifolicular y las similitudes inmunohistoquímicas entre el liquen plano pilar y la AFFP son suficientes argumentos para considerarla, en la actualidad, dentro del grupo de las dermatosis liquenoides como una variante específica de liquen plano pilar[2]. Se desconoce aún el porqué, esta reacción autoinmune mediada por linfocitos T (que juega un papel importante en la génesis de la AFFP) afecta de forma selectiva a ciertas áreas andrógeno-dependientes de la región frontal[15].

La AFFP precisa de una detallada exploración física que nos permita observar el retroceso frontal, siendo en la mayoría de los casos un diagnóstico clínico, reservando para casos de duda diagnóstica la realización del estudio anatomopatológico[2, 15]. Es interesante establecer el diagnóstico diferencial de la AFFP con otros tipos de alopecia, ya sean de tipo cicatricial o no. Dentro de las alopecias no cicatriciales hay que diferenciarla de la alopecia areata oíásica, que afecta a los márgenes del cuero cabelludo, generalmente a áreas parieto-occipitales, pero que carece de signos típicos de la AFFP como son el eritema y la hiperqueratosis perifolicular en la zona de transición, además de carecer de datos de alopecia cicatricial. Otra forma de alopecia a tener en cuenta a la hora de realizar el diagnóstico diferencial, es la alopecia por tracción, típica de mujeres jóvenes que se recogen el pelo provocando una tracción intensa y constante que lleva al retroceso de la línea de implantación, originando una alopecia frontal cicatricial por destrucción avascular del folículo piloso, pero

que también carece de los signos típicos de eritema e hiperqueratosis[16]. Otras alopecias cicatriciales, como la producida por el lupus eritematoso discoide o la pseudopelada de Brocq, presentan diferente distribución ya que suelen ser multifocales y afectan con preferencia a zonas centrales del cuero cabelludo[17]. El liquen plano pilar, caracterizado por múltiples placas de alopecia cicatricial que confluyen conservando algún pelo en su superficie[3, 4], se localiza con mayor frecuencia en el vértex occipital y en áreas parietales del cuero cabelludo, pudiéndose extender y crecer hasta involucrar los márgenes, en cuyo caso la afectación es asimétrica y desigual, lo que lo diferencia de la AFFP que provoca una regresión simétrica y regular del borde de implantación del pelo. Además el 50% de los pacientes afectados de liquen plano pilar asocian signos clínicos de liquen plano en mucosas, uñas o en otras localizaciones cutáneas y no presentan afectación de las cejas, diferencia característica con la AFFP[3].

No existe ningún tratamiento eficaz, aunque la prednisona oral a dosis de 50 mg/día o la cloroquina a dosis de 150 mg/día durante dos meses, suelen retrasar temporalmente el curso de la enfermedad[8, 16]. Los tratamientos tópicos utilizados como corticoides tópicos, intralesionales o el minoxidil al 2% ó 3%, asociado o no con ácido retinoico, no parecen modificar la enfermedad ni su evolución hacia la pérdida definitiva de los folículos en las áreas frontal y temporal[18]. Debido a que la AFFP afecta de forma selectiva a los terminales andrógeno dependientes de los folículos pilosos de la región frontal y juegan un importante papel en su destrucción, Tosti y cols., han utilizado el finasteride a dosis de 2,5 mg/día observando una detención en la progresión de la enfermedad[15].

Bibliografía

1. Kossard S. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. *Arch Dermatol* 1994;130:770-4.
2. Vaisse V, Matard B, Assouly P, Jouannique C, Reygagne P. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia: 20 cases. *Ann Dermatol Venerol* 2003;130:607-10.
3. Fiorucci MC, Cozzani E, Parodi A, Rebora A. Frontal fibrosing alopecia. *Eur J Dermatol* 2003;13:203-4.
4. Naz E, Vidaurrezaga C, Hernández-Cano N, Herranz P, Mayor M, Hervella M, Casado M. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. *Clin Exp Dermatol* 2003;28:25-7.
5. Mirmirani P, McCalmont T, Price VH. Bandlike frontal hair loss in a 62-year-old woman. *Arch Dermatol* 2003;139:1363-8.
6. Kossard S, Lee MS, Wilkinson B. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia: a frontal variant of lichen planopilaris. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:59-66.
7. Faulkner C, Wilson N, Jones S. Frontal fibrosing alopecia associated with cutaneous lichen planus in a premenopausal woman. *Austral J Dermatol* 2002;54:65-7.
8. Feldmann R, Harms M, Saurat JH. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. *Hautarzt* 1996;47:533-6.
9. Trueb RM, Torricelli R. Lichen planopilaris simulating postmenopausal frontal fibrosing alopecia (Kossard). *Hautarzt* 1998;49:388-91.
10. Fernández Chico N, Ribera Pibernat M. Alopecia frontal y de las cejas en una mujer de mediana edad. *Piel* 2002;17:279-81.
11. Lee WS, Hwang SM, Ahn SK. Frontal fibrosing alopecia in a postmenopausal woman. *Cutis* 1997;60:229-300.
12. Matta M, Kibbi AG, Khatat J, Salman SM, Zaynoun ST. Lichen planopilaris: a clinicopathologic study. *J Am Acad Dermatol* 1990;22:594-8.
13. Mehregan DA, Van hale HM, Muller SA. Lichen planopilaris: clinical and pathologic study of forty-five patients. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:935-42.
14. Templeton SF, Solomon AR. Scarring alopecia: a classification based on microscopic criteria. *J Cutan Pathol* 1994;21:97-109.
15. Tosti A, Piraccini BM, Lorzio M, Misciali C. Frontal fibrosing alopecia in postmenopausal women. *J Am Acad Dermatol* 2005;52:55-60.
16. Camacho-Martínez F, García-Hernández MJ, Mazuecos-Blanca J. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. *Br J Dermatol* 1999;140:1181-2.
17. Ortega del Olmo R, Aneiros-Cachaza J, Fernández-Pugnaire MA, Buendía Eximan A, Serrano Ortega S. Alopecia frontal postmenopáusica. *Piel* 2002;17:160-4.
18. Escalonilla P, Soriano ML, Grilli R, Fariña MC, Martín M, Requena L y cols. Alopecia frontal fibrosante postmenopáusica: una variante de liquen plano folicular de localización peculiar. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:185-7.