

Alopecias cicatrizales primarias, actualizaciones en diagnóstico y tratamiento

Primary Cicatricial Alopecia, Diagnosis and Treatment Updates

Ana Karen Lozano Peña,¹ Minerva Gómez Flores² y Jorge Ocampo Candiani³

¹ Médico residente de Dermatología.

² Médico y profesor en Dermatología.

³ Jefe del Servicio de Dermatología.

Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, UANL.

RESUMEN

Las alopecias cicatriciales (AC) constituyen un grupo de trastornos que dan lugar a una pérdida permanente de cabello que resulta de la sustitución de los folículos pilosos por tejido fibroso o colágeno hialinizado. Se subdividen en primarias, en las cuales el folículo piloso es el centro principal de un proceso inflamatorio; y secundarias, cuando se ve afectado de manera indirecta como consecuencia de traumatismos, enfermedades infecciosas, enfermedades infiltrativas, daño térmico o radiación. En este artículo abordaremos las AC primarias.

PALABRAS CLAVE: alopecia cicatrizal, tricoscopia.

ABSTRACT

Cicatricial alopecias (CA) are a group of disorders with a permanent hair loss by replacement with fibrous tissue or hyalinized collagen on hair follicles. It is subdivided into primary alopecias in which the hair follicle is the main target of an inflammatory process, and secondary when it is indirectly affected as a result of trauma, infectious diseases, infiltrative diseases, thermal damage or radiation. In this article we review just the primary CA.

KEYWORDS: cicatricial alopecia, tricoscopy.

Clasificación de alopecias cicatriciales (AC)

Las AC se subdividen según el tipo de infiltrado microscópico inflamatorio que predomina, cuatro tipos de acuerdo con la NAHRS (North American Hair Research Society),⁴ los cuales son:⁴

- Infiltrado linfocítico: lupus eritematosos cutáneo crónico, liquen plano folicular, pseudopelada de Brocq y alopecia cicatricial centrífuga central.⁴
- Infiltrado neutrofílico: foliculitis decalvante y celulitis/foliculitis disecante.⁴
- Infiltrado mixto: acné queloides de la nuca, acné necrótico varioliforme y dermatosis pustular erosiva.⁴
- Infiltrado no específico: alopecia cicatrizal en estadíos finales.⁴

Epidemiología

Si bien la incidencia de las AC no está bien establecida, de acuerdo con lo que se ha reportado en diferentes centros,

alcanza en promedio 3% de las consultas por alopecia en dermatología.¹⁵

Patogénesis

Se desconoce la causa exacta.⁶ Se sabe que ocurre daño irreversible de las células madre del folículo piloso como consecuencia de las células inflamatorias. Dichas células madre residen en un área protegida de la vaina radicular externa llamada protuberancia, la cual está localizada en el tercio superior del folículo piloso, en el nivel de la inserción del músculo erector del pelo.⁶

Diagnóstico

El diagnóstico es complejo y se basa en la clínica, la dermatoscopia y la histopatología.

Planteamiento clínico

Es importante identificar tiempo y modo de inicio, su evolución, si se acompaña de síntomas locales o sistémicos.

CORRESPONDENCIA

Jorge Ocampo Candiani ■ Teléfono: (81) 8348 9846 ■ jocampo2000@yahoo.com
Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, UANL, Servicio de Dermatología, Piso 3 del Edificio de Consulta Externa II, Av. Madero y Gonzalitos s/n. Col. Mitras Centro, C.P. 64460, Monterrey, N.L.

cos, si se ven afectadas uñas o mucosas, si está localizada o diseminada.⁵

Planteamiento tricoscópico

En la tricoscopia se demuestra la ausencia del ostium foliular y la atrofia de la epidermis,⁶ así como otros signos específicos de cada una de las variantes de alopecia, como eritema, escama perifolicular, escama tubular, pelos en penacho y pústulas,^{5,6} los cuales revisamos más adelante.

Planteamiento histopatológico

La biopsia es el método de elección para realizar el diagnóstico, se deben practicar dos biopsias por sacabocado de 4 a 6 mm cada una, orientadas paralelas al eje del vello, tratando de evitar cortar a través del folículo, del área clínicamente activa (bordes de la lesión o con pull test positivo).⁵

Se cortan en secciones horizontales y verticales para tinción con hematoxilina-eosina,⁶ y en caso necesario son útiles tinciones especiales para fibras elásticas e inmunofluorescencia directa.²

Alopecias primarias cicatriciales linfocíticas

Liquen plano pilar

Es el liquen plano que afecta los folículos pilosos.^{1,6} Es la alopecia cicatricial más frecuente.^{1,7} Existen tres variantes: liquen plano pilar clásico (LPPC), alopecia frontal fibrosante (AFF) y síndrome de Graham Little (SGL).^{1,5}

Liquen plano pilar clásico

Introducción: fue descrito por Pringle en 1895 y también se le conoce como liquen plano foliular y liquen foliularis.^{8,9} Es más frecuente en mujeres que en hombres (entre 60 y 90% de los afectados son mujeres),⁹ con una edad de inicio más común entre los 40 y 60 años.^{4,9}

Etiología: su etiología es desconocida, pero se ha visto relacionado con origen autoinmune.^{9,10}



Figura 1. A) Foto clínica de paciente femenina con diagnóstico de LPPC. B) Foto de tricoscopia, nótese la presencia de escama perifolicular, eritema y áreas rojo-lechosas.

Cuadro clínico: se caracteriza por la presencia de eritema perifolicular e hiperqueratosis foliular, que son más prominentes en los bordes de las lesiones^{1,2,5,6,9} que pueden coalescer y formar áreas más grandes.¹⁰ En el centro de las lesiones se observan orificios foliulares con pelos aislados, mientras que en otros nacen grupos de dos o tres pelos (foliulitis “en penacho”).^{1,2} Se pueden encontrar vainas peripilares.⁹

En 50% de los casos suelen encontrarse lesiones clásicas de liquen plano en otras zonas corporales, lo cual contribuye a realizar el diagnóstico.⁴

Es común que las lesiones comiencen en el vértex, pero puede afectarse cualquier parte de la piel cabelluda.^{9,10}

Con frecuencia los pacientes refieren prurito, ardor, hiperestesia, disestesia o dolor en la piel cabelluda.^{4,9,10}

Tricoscopia: la característica clásica más común y predominante es la escama tubular, la cual es blanca y envuelve el pelo de 2 a 3 mm sobre la superficie de la piel cabelluda.^{8,11}

También se observa inflamación perifolicular, vasos sanguíneos elongados y áreas azul-violáceas interfolliculares.¹¹ En estadios tardíos se observan puntos blancos grandes irregulares sobre áreas rojo-lechosas.¹¹

Histopatología: en una lesión activa de LPPC existe una dermatitis de la interfaz linfocitaria, de tipo liquenoide, que no afecta la epidermis y la dermis interfollicular y se dispone preferentemente de manera perifolicular.²

Las glándulas sebáceas están atroficas o completamente destruidas.^{1,2} El plexo vascular profundo, así como otras estructuras anexas no están afectadas.^{1,2}

En la evolución del cuadro se observa fibrosis lamelar concéntrica, destrucción de los folículos pilosos y aparición de granulomas de tipo cuerpo extraño.²

La tinción para fibras elásticas mostrará una cicatriz en forma de cuña centrada en el folículo.²

Tratamiento: antes de comenzar el tratamiento es importante descartar la posibilidad de que esté secundaria a fármacos (oro, atrabrina, quinacrina), vacunación contra hepatitis B o infección por hepatitis C.^{1,5}

El tratamiento inicial en pacientes con enfermedad leve a moderada es a base de corticoides tópicos de potencia elevada, acetónido de triamcinolona intralesional (3-10 mg/mL, máximo 2 mL) cada cuatro a seis semanas, o una combinación de ambas, con resultados favorables en 40% de los pacientes.^{1,3}

Se debe considerar la terapia sistémica en pacientes con rápida evolución de la enfermedad o que no respondan a la primera línea del tratamiento. Se pueden usar corticoides orales, como prednisona en dosis de 0.5-1 mg/kg durante dos a cuatro meses, y posteriormente iniciar ciclo regresivo hasta suspender.^{1,3}

La hidroxicloroquina en dosis de 200 mg diarios está indicada en pacientes con enfermedad extensa o progresiva, por un periodo de seis a 12 meses. Antes de iniciarla es importante realizar valoración oftalmológica, biometría hemática completa (BHC) y pruebas de función hepática (PFH), las cuales se repiten cada seis meses.^{3,4}

El metotrexate se usa en pacientes que persisten con síntomas incluso después del uso de hidroxicloroquina durante tres a seis meses, se requieren BHC y PFH basales, posteriormente se inicia con dosis de 5 mg semanales y se solicitan nuevos exámenes de laboratorio a los siete días, si están normales, se incrementa la dosis hasta alcanzar 15 mg/semana, se requiere monitorear resultados de BHC y PFH cada una a dos semanas durante los primeros cuatro meses de tratamiento; después se solicitan cada tres a cuatro meses. La biopsia hepática está indicada cuando se alcanza una dosis total acumulada de 1.5-2 g.⁴

La ciclosporina oral se emplea como tercera línea de tratamiento en casos refractarios a hidroxicloroquina y metotrexate, con una dosis de 3-5 mg/kg/d durante cuatro a seis meses.^{1,3,4}

Se han reportado casos con buena respuesta a isotretinoína en dosis bajas,^{1,3} sin embargo Tosti y Torres no lo recomiendan.⁷

En un estudio retrospectivo, Cevasco y colaboradores reportaron estabilización de la enfermedad en seis de 11 pacientes con el uso de tetraciclinas.¹

El mofetil micofenolato se prescribe cuando todos los tratamientos previos fallaron, se inicia con dosis de 0.5 g cada 12 horas durante el primer mes, posteriormente se incrementa la dosis a 1 g durante cinco a seis meses, se requieren BHC y PFH basales y mensuales.⁴

El minoxidil a 2-5% se usa en la fase de mantenimiento, puede prevenir la fibrosis y es útil en combinación con esteroides tópicos; además induce que el resto del pelo tenga un espesor mayor cubriendo mejor las áreas alopécicas circundantes.^{4,7}

Con base en análisis de microarreglos se ha demostrado una disminución en la expresión de genes necesarios para el metabolismo de lípidos y la biogénesis de peroxisomas en el LPP, lo que culminó en el uso de los receptores activadores-proliferadores de peroxisomas (PPAR) por lo que se ha propuesto la pioglitazona para tratar esta entidad, con dosis de 15 mg diarios; sin embargo, se ha reportado el incremento de cáncer de vejiga en mujeres que la han utilizado durante más de un año.^{3,4,7,12}

Alopecia frontal fibrosante

Introducción: la alopecia frontal fibrosante (AFF) fue descrita por primera vez en 1994 por Kossard.^{13,14} Se conside-

ra una variante del LPP y se observa principalmente en mujeres posmenopáusicas.^{13,14}

Etiología: se desconoce su causa; se ha sugerido un origen autoinmune por su asociación con enfermedades tiroideas y vitiligo; y hormonal, sobre todo a expensas de los andrógenos por su relación con histerectomía, menopausia y respuesta favorable con uso de finasteride.¹³⁻¹⁶

Cuadro clínico: se caracteriza por una recesión progresiva y simétrica de la línea de implantación frontoparietotemporal.^{13,14,17} Se han descrito casos con afectación occipital.¹⁸ Las cejas se afectan en 73% de los pacientes,¹⁴ también puede existir daño en otras parte del cuerpo, siguiendo en frecuencia las extremidades superiores.¹⁴

Se observa una banda alopécica que suele ser más clara que la piel de la frente con hiperqueratosis folicular y eritema perifolicular.¹³ El signo del pelo solitario es muy sugerente de esta entidad y se describe como la presencia de pelos terminales en el medio de la frente, en el sitio original de la línea de implantación, y presencia de venas dilatadas.^{17,19}

Se ha descrito la presencia de pápulas faciales de predominio en la región temporal asintomáticas no inflamatorias, relacionadas con la implicación del pelo facial en la AFF en entre 6 y 37% de los pacientes.^{17,16}

Suele ser asintomática, pero se han descrito casos con prurito, dolor y tricodnia.^{13,16,18}

La evolución de la enfermedad puede ser lenta, rápida o autolimitada.¹⁷

Tricoscopia: se observa la pérdida de aperturas foliculares, escasa escama perifolicular, con un fondo color blanco marfil, unidades foliculares con un solo pelo, así como la presencia de pelos solitarios.^{11,20}

En estadios tempranos, en las cejas podemos encontrar múltiples puntos rojos distribuidos de manera regular,



Figura 2. Paciente femenino con AFF, se nota de manera importante la recesión de la línea de implantación del pelo.

mientras que en estadios tardíos encontramos puntos grises o café.²⁰

Histología: se encuentra un infiltrado linfocítico perifollicular a nivel del infundíbulo, istmo y protuberancia, así como fibrosis laminar en la parte superior del folículo, pérdida de las glándulas sebáceas, pérdida de folículos pilosos con reemplazo con tejido fibroso.^{14,15,19,21}

Tratamiento: no existe un tratamiento estandarizado,^{9,21} por lo que se sugiere el uso de finasterida oral a 2.5 mg diarios, en combinación con minoxidil tópico 2-5% cada 12 horas, y acetónido de triamcinolona cada tres meses.⁹

En un estudio de revisión con 114 pacientes, Rácz y colaboradores encontraron que los medicamentos más usados son la finasterida oral con dosis de 2.5 mg diarios y dutasterida 0.5 mg diarios (38 pacientes), ambos por periodos de aproximadamente un año, solos o en combinación con minoxidil, o esteroides intralesionales, con buena respuesta en 45% de los pacientes y 45% con mejoría parcial al tratamiento. Otros medicamentos usados fueron la hidroxiclорокина y la cloroquina (33 pacientes) con buena respuesta en 30%, y respuesta parcial en 39% de los pacientes.²¹

Los esteroides tópicos de alta potencia no reportaron ningún tipo de respuesta en 93% de los casos, mientras que los esteroides intralesionales mostraron una respuesta parcial en 60% de los pacientes.²¹

Cuando el curso de la enfermedad es rápido se puede iniciar con un ciclo de prednisona oral en dosis de 0.5-1 mg/kg/día con un ciclo regresivo de tres meses.⁹

Se recomienda el uso de minoxidil tópico y el trasplante de pelo en pacientes con enfermedad estable durante un año.⁹

Síndrome de Graham-Little: Se caracteriza por la triada de alopecia cicatricial irregular, alopecia no cicatricial en axilas y pubis, así como la presencia de pápulas foliculares espinulosas agrupadas en el tronco y las extremidades, similares a las del liquen espinuloso.^{1,2,9,22} Suele afectar a mujeres de entre 30 y 60 años.⁹

El tratamiento es difícil y se puede seguir el mismo manejo que en el LPP, con respuestas variables. Se suelen usar corticosteroides tópicos de alta potencia, como clobetasol, dos veces al día durante un mes, y posteriormente una vez al día durante tres meses. En casos con inflamación severa se pueden utilizar esteroides intralesionales.⁹

En pacientes que no respondan de manera adecuada a los tratamientos previos, se pueden usar corticosteroides sistémicos con prednisona a 0.5-1 mg/kg/día con dosis regresiva durante tres meses, esteroides intralesionales, ciclosporina 4-5mg/kg/día durante tres a seis meses^{9,22} y la talidomida, las cuales han sido efectivas.¹

Pseudopelada de Brocq

Introducción: descrita en 1888 por el francés Brocq, quien usó el término “pseudopelada” para distinguirla de la pelada presentada en la alopecia areata.²²⁻²⁴

Es la segunda alopecia cicatricial más frecuente.¹³ Suele afectar más a mujeres que a hombres con una relación 3:1,²⁴ e inicia entre los 30 y 50 años de edad.^{13,23}

Etiología: existe un amplio debate acerca de si se trata de una entidad nosológica diferente o bien es el estadio final, postinflamatorio, de otras ACP.^{22,24} Se ha relacionado con autoinmunidad, infección por *Borrelia* y senescencia del reservorio de las células madre foliculares.²⁵ Se han reportado casos de PB familiares.²⁵

Cuadro clínico: tiene un curso crónico, es asintomática y existen tres variantes: diseminada en pequeñas placas, en grandes placas y mixta. Con frecuencia se afecta el vértex.^{1,22,23}

Se presenta con placas blancas hipopigmentadas o nacaradas, ligeramente deprimidas como “pisadas en la nieve”, en raras ocasiones se puede encontrar escama.^{13,22-25} Las lesiones se distribuyen de manera aleatorizada.²⁵

Tricoscopia: los hallazgos no son específicos, se puede observar un fondo con varios tonos de blanco con pérdida de las aperturas foliculares y en ocasiones pelos distróficos en la periferia.^{23,26}

Histopatología: no hay datos patognomónicos, sin embargo se suele observar un infiltrado perifollicular linfocítico en etapas tempranas, seguido por atrofia excéntrica a nivel del epitelio del infundíbulo follicular, con fibroplasia lamelar concéntrica, ausencia de glándulas sebáceas y destrucción de la unidad pilosebácea, en estadios terminales se encuentran tractos fibrosos longitudinales.^{13,22,25}

Tratamiento: tiene como finalidad detener el avance. En lesiones activas localizadas se recomiendan corticosteroides intralesionales (acetónido de triamcinolona 10 mg/ml) combinados con esteroides tópicos;²⁷ en casos que evolucionan rápidamente, o sin mejoría tras el tratamiento local, se indica hidroxiclорокина 200 mg dos veces al día, solo o en combinación con esteroides sistémicos (prednisona 0.5 mg/kg en ciclo regresivo); si a los seis meses no hay respuesta se puede considerar el uso de isotretinoína, mofetilmicofenolato,^{25,27} tetraciclinas y talidomida, todos ellos con bajos niveles de evidencia, pues no existe consenso en cuanto a la naturaleza de la enfermedad, estudios aleatorizados ni series largas que evalúen su eficacia.^{13,22}

Alopecia cicatricial centrífuga central

Introducción: descrita en 1968 por LoPresti, Papa y Kligman como una alopecia irreversible de piel cabelluda en

51 mujeres africanas que habían alisado su cabello con un peine caliente.²⁸ Este tipo de alopecia se refiere a las AC que tienden a afectar el vértex de la piel cabelluda, dentro de esta entidad se engloban la alopecia por peine caliente, el síndrome de degeneración folicular, la pseudopelada en los afroamericanos y la pseudopelada elíptica central en los caucásicos.^{1,2,22,29}

Etiología: se desconoce la patogenia; está relacionada con el uso de tratamientos traumáticos para el cabello, como relajantes químicos, peines calientes, planchas y peinados con tracción.^{2,3,22,30}

Es el resultado de una degeneración precoz de la vaina radicular interna que permite que el tallo piloso lesione la vaina radicular externa, iniciando una cadena de alteraciones histopatológicas que culminarán con el proceso de cicatrización.^{2,22}

Cuadro clínico: la alopecia suele ser asintomática, sin embargo algunos pacientes refieren prurito, dolor y sensación de “agujas”, inicia en el vértex y avanza de forma centrífuga. La alopecia es incompleta con algunos cabellos no afectados agrupados en el área alopecica, la piel suele ser blanda, brillante, sin evidencia de inflamación y suave al tacto.^{22,31}

Histopatología: durante la fase activa se observa un infiltrado linfocítico perifolicular que rodea la parte superior del folículo y fibroplasia lamelar.^{1,2,29} En fases más avanzadas puede haber una inflamación perifolicular granulomatosa con células gigantes de tipo cuerpo extraño.^{1,29}

Tratamiento: se recomienda suspender las prácticas traumáticas de peinado y alisado.^{1,30,31}

Durante la fase inflamatoria se indican inhibidores de la calcineurina,³¹ corticoides tópicos potentes combinados o no con tetraciclina 500 mg cada 12 horas o doxiciclina 100 mg cada 12 horas durante un año,^{1,13,28,30,31} así como acetónido de triamcinolona intralesional.^{28,30,31} Los antimaláricos, como la hidroxiclороquina, también son útiles en dosis de 200 mg cada 12 horas.³⁰ Se recomienda el uso de minoxidil tópico en la fase de recuperación.^{30,31}

Lupus eritematoso cutáneo crónico/discoide

Introducción: entre 30 y 50% de los pacientes con LES tienen afectación de la piel cabelluda; éste puede ser el primer o el único sitio afectado en un tercio de los pacientes, y suele ser de dos a cinco veces más frecuente en mujeres.^{1,22}

La evolución a LES es menor a 10% en los pacientes que sólo presentan lesiones cutáneas.^{5,22}

Cuadro clínico: se caracteriza por placas alopecicas eritematoescamosas con bordes bien delimitados, las cuales tienen crecimiento lento centrífugo y pueden confluir

formando áreas de AC con bordes irregulares, hipopigmentación y telangiectasias en sitios con exposición solar.¹ Los síntomas incluyen prurito, ardor e hiperestesia de la piel cabelluda.¹

Tricoscopia: en estadios tempranos se observa un patrón de puntos rojos en las áreas de las aperturas foliculares, mientras que en etapas tardías se ven tapones córneos, escama perifolicular y vasos arborizantes.⁵

Histopatología: son hallazgos característicos la hiperqueratosis, tapones córneos, atrofia epidérmica, vacuolización de la basal e infiltrado inflamatorio linfocitario foliculocéntrico, el cual tiende a afectar la epidermis interfolicular, y es común que se observe mucina.¹ La presencia de una membrana basal engrosada PAS positiva es un hallazgo muy frecuente.

Inmunofluorescencia: en más de 70% de los casos se detectan depósitos de IgG y C3 o IgM en un patrón granular o en banda homogénea en la unión dermoepidérmica y la interfase entre la dermis y el epitelio folicular.¹

Tratamiento: descartar la existencia de lupus eritematoso sistémico (LES).¹ Evitar la exposición durante las horas de máxima insolación y la fotoprotección con aplicación regular de filtros solares con factor de protección solar (FPS) elevado.¹

El tratamiento estándar se basa en el uso de corticoides tópicos de potencia elevada, como dipropionato de betametasona al 0.05%, propionato de clobetasol al 0.05%, en crema, gel, loción o espuma, acetónido de triamcinolona intralesional cada cuatro a seis semanas, en dosis de 4-10 mg/ml (infiltración en dermis profunda).¹ En caso de que no haya respuesta se debe comenzar con antimaláricos, los cuales conforman el tratamiento de primera elección en alopecia rápidamente progresiva (ocho a doce semanas con tratamiento sin mejoría), la dosis inicial de hidroxiclороquina es 200-400 mg/día.^{1,3}

Se puede usar prednisona oral en dosis de 1 mg/kg, con dosis regresiva durante ocho semanas.³

Se han reportado resultados efectivos con el uso de inhibidores de la calcineurina tópicos, así como los retinoides orales,^{1,3} talidomida en dosis de 50 a 300 mg/día, vitamina E, sales de oro, dapsona y clofazimina.¹

Alopecias primarias cicatriciales neutrofílicas

Son las foliculitis en las que el infiltrado neutrofílico inicial es clave en la patogénesis.² En ellas la sobreinfección bacteriana del folículo y la consiguiente respuesta inflamatoria neutrofílica serán la base de los hallazgos clínicos e histopatológicos. Con la posterior evolución del cuadro y la aparición de fibrosis, el infiltrado pasará a ser mixto.²

Foliculitis decalvante

Introducción: la foliculitis decalvante (FD) fue descrita en el siglo XIX por Quinquaud, quien reportó “folliculite épilante et destructive des regions velues” en 1888. Posteriormente Brocq describió dicho proceso como FD. Constituye el 11% de las AC,³² es más frecuente en personas jóvenes y de edad media, con mayor incidencia en hombres,^{1,32} es un proceso patológico crónico y progresivo caracterizado por una foliculitis supurativa destructiva.^{2,22} Una entidad variable de la FD es la foliculitis en penacho, aunque algunos autores la consideran como una entidad aparte.³²

Etiología: se desconoce la etiología, se cree que *Staphylococcus aureus* está implicado en su desarrollo debido a que suele aislarse en la mayoría de los pacientes con FD,³² y la mayor parte de los pacientes son portadores nasales de estafilococos.¹

Se han reportado casos con asociación genética.³²

Cuadro clínico: se caracteriza por placas de alopecias con pústulas foliculares dolorosas periféricas^{1,2} donde la lesión está activa, las cuales tras sanar dejan una cicatriz atrófica; alrededor de éstas pueden aparecer nuevas papulopústulas y nódulos en brotes,² dichas lesiones predominan en el vértex y en la región occipital de la piel cabelluda, pero pueden aparecer también en otras regiones corporales con folículos terminales.^{2,32}

Los pacientes suelen referir dolor, prurito y ardor.³²

Tricoscopia: es frecuente observar pelos en penacho (múltiples pelos, entre cinco y 20, que emergen de un orificio folicular), ausencia del ostium folicular, eritema perifolicular y hiperqueratosis folicular.³²

Histopatología: la biopsia debe tomarse del borde activo, donde es posible observar una dilatación acneiforme

del infundíbulo folicular,^{1,32} asociada a un infiltrado neutrofílico intra y perifolicular^{1,2,22} y destrucción de las glándulas sebáceas.³² En los estadios finales se pueden observar neutrófilos, linfocitos y múltiples células plasmáticas,³² presencia de tractos fibrosos que sustituyen a los folículos pilosos y granulomas de tipo cuerpo extraño alrededor de los tallos pilosos en contacto directo con la dermis.²

Tratamiento: en primer lugar se debe realizar cultivo y antibiograma de las pústulas,^{1,32} así como estudio histopatológico.³²

Es necesario descartar inmunodeficiencia en caso de que el paciente tenga historia de infecciones de repetición.¹

El tratamiento tópico es útil como monoterapia en casos leves, e incluye el uso de mupirocina, ácido fusídico, eritromicina o clindamicina, además se recomienda utilizar champús antisépticos o con antibióticos.³²

En casos moderados a severos, el tratamiento se basa en el uso de antibióticos como dicloxacilina, clindamicina, doxiciclina, eritromicina y minociclina,^{1,22,32} solos o en combinación con amoxicilina-clavulanto o rifampicina.^{1,22} En general recidiva cuando se suspende el tratamiento.^{1,22,32}

Un estudio demostró remisión durante dos años con terapia combinada de rifampicina (300 mg c/12h) con clindamicina (300 mg c/12h) durante 10 semanas.^{1,22,32} También se ha usado rifampicina en combinación con ciprofloxacino o claritromicina.^{1,32} Se han reportado casos que respondieron con dapsona de 75-100 mg/día.^{1,32} Asimismo, un estudio de 2006 informó efectividad al combinar isotretinoína con prednisona y clindamicina, sin recaída a los seis meses del tratamiento.³³

Andre y Soares reportaron efectivo el uso de azitromicina como monoterapia, el cual disminuyó la sintomatología y la severidad de la enfermedad.³⁴

Mientras que en su estudio Tietze y colaboradores recomiendan el uso de isotretinoína debido a la remisión durante periodos más largos, al compararla con la utilización de antibióticos solos o como monoterapia.⁽³⁵⁾

Es necesario considerar el uso de corticosteroides tópicos u orales en casos con evolución rápida.³²

Casos muy severos se pueden beneficiar con cirugía, sin embargo hay otras opciones menos invasivas que han dado resultados benéficos, como el uso del láser Nd-YAG y de CO₂.³⁶

Celulitis disecante

Introducción: descrita en 1903 por Spitzer, quien la llamó perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens, y por Hoffman en 1908, quien la denominó foliculitis de Hoffman.



Figura 3. Paciente masculino con diagnóstico de FD, nótese la presencia de pústulas foliculares, eritema y pelos en penacho.

Posteriormente Barney cambió el nombre por celulitis disecante (CD).³⁷⁻³⁹

Es una dermatosis crónica y supurativa de la piel cabelluda, característica de pacientes de raza negra, menos de 10% son de fototipo claro.^{1,40} En 30% de los casos está asociada a la tetrada de oclusión folicular (acné conglobata, hidradenitis supurativa y quiste pilonidal).^{1,37-40}

Es posible encontrar relación de la CD con espondiloartropatías HLS B27-negativas, artritis poliarticular,^{38,39,41} hiperostosis esternoclavicular,³⁹ así como con el síndrome de KID (keratitis-ichthyosis-deafness) y con pioderma gangrenoso.³⁸ Los casos con múltiples recaídas suelen relacionarse con osteomielitis y debe excluirse carcinoma espinocelular.³⁹

Etiología: se origina por una hiperqueratosis folicular anormal que da lugar a la oclusión del folículo piloso,^{37,39} con infección bacteriana secundaria y la consiguiente destrucción del folículo piloso.³⁹



Figura 4. Paciente masculino con diagnóstico de CD, nótese la presencia de pústulas, nódulos y trayectos confluentes que dan la apariencia de piel cabelluda cerebriforme.

Cuadro clínico: la lesión inicial es una pústula localizada en la región occipital o en el vértex, que evoluciona a un nódulo firme o fluctuante y doloroso.^{1,37} Posteriormente aparecen nuevas pústulas y nódulos fluctuantes conectados entre sí por trayectos fistulosos, que pueden drenar material purulento por varios orificios simultáneamente y confieren un aspecto cerebriforme a la piel cabelluda.¹

Los nódulos supuran espontáneamente y cuando sanan dejan alopecia cicatricial atrófica o de tipo queloides.¹

Con frecuencia se detectan adenomegalias occipitales y aumento de la VSG.¹

Histopatología: en las lesiones iniciales se observa dilatación de los infundíbulos, que aparecen obstruidos por tapones córneos, con numerosos neutrófilos, que acaba provocando la perforación del epitelio folicular y la formación de abscesos dérmicos y subcutáneos que aparecen conectados entre sí por trayectos fistulosos recubiertos de epitelio escamoso estratificado.^{39,40}

Tratamiento: varía de acuerdo con la severidad, en casos leves el tratamiento de primera línea se basa en antibióticoterapia sistémica y tópica, antisépticos, esteroides intralesionales y drenaje de las lesiones.³⁹

La isotretinoína oral es la terapia no invasiva más eficiente,³⁷ se recomienda iniciar con dosis de 1 mg/kg/día durante cuatro meses y posteriormente 0.75 mg/kg/día durante seis meses más.¹

La antibióticoterapia con ciprofloxacino, tetraciclinas, trimetoprim-sulfametoxazol, solos o combinados con rifampicina con o sin esteroides también suelen tener efectos terapéuticos importantes.^{38,39}

Algunos casos resistentes han tenido buena mejoría con isotretinoína combinada con rifampicina o con dapsona.³⁷

Se reportó un caso con remisión a los cinco años de seguimiento tras el uso de sulfato de zinc durante meses,³⁹ se recomienda el uso de 220 mg cada ocho horas como monoterapia.³⁸

Otros casos han mostrado mejoría tras el uso de terapia anti-TNF- α ,³⁷⁻³⁹ hay reporte de casos de infliximab en dosis de 5 mg/kg y con adalimumab 80 mg SC en dosis única, seguida una semana después por 40 mg y posteriormente 40 mg cada dos semanas.^{38,40}

El uso de epilación con láser diodo de 800 nm y Nd:YAG 1064 nm ha mostrado buenos resultados en control de la sintomatología.³⁷⁻³⁹

En casos recalcitrantes se puede utilizar la cirugía con remoción total de la piel cabelluda y colocación de un injerto de espesor total.^{37,39,42}

Alopecias cicatriciales primarias mixtas

Acné queloideo de la nuca

Introducción: descrito por primera vez en 1869 por Kaposi como “dermatitis papillaris capillitii”, posteriormente en 1872 Bazin lo designó como acné queloideo (AQ); también se conoce como foliculitis queloidea.⁴³ Es una foliculitis inflamatoria crónica que afecta sobre todo a pacientes jóvenes de raza negra,^{1,43} en quienes es 10 veces más frecuente que en personas blancas.⁴³

En algunos países de África representa de 1.3 a 9.4% de las dermatosis atendidas en una consulta hospitalaria.¹

Etiología: ésta se desconoce,^{6,43} se consideran precipitantes el trauma mecánico (roce del cuello de la camisa o de la camiseta, afeitados o corte de pelo, las escoriaciones por rascado)^{1,6,13,22,43} y el uso de productos químicos agresivos para el pelo y la seborrea,^{1,13,22} también se puede desencadenar por uso de medicamentos como carbamacepina, difenilhidantoína y ciclosporina.^{13,22}

Cuadro clínico: se caracteriza por la presencia de pápulas foliculares milimétricas, firmes al tacto, que pueden ser costrosas, umbilicadas o pustulosas con pelo en su interior, evolucionan rápidamente a pápulas fibróticas y nódulos del color de la piel o hiperpigmentados, las papulopústulas dan lugar a placas de aspecto queloideo y nódulos que pueden presentar secreción purulenta.^{1,2,43}

Las lesiones se localizan en la nuca y en el occipucio. Más raramente se afecta el vértex y la región parietal.^{1,6,13} Con frecuencia las pápulas coalescen para formar placas queloidales.^{1,13} Ocasionalmente se forman abscesos y fistulas con supuración maloliente o foliculitis en penacho.¹

Suele cursar asintomática, aunque hay casos que refieren dolor, ardor o prurito.^{10,13,43}



Figura 5. Paciente masculino con diagnóstico de AQ, se observa una placa de aspecto queloide con pústulas en la periferia y costras hemáticas, así como pelos en penacho.

Histopatología: se observa una foliculitis inflamatoria en la porción inferior del istmo, dicho infiltrado es granulomatoso, y con presencia de neutrófilos, linfocitos y escasas células plasmáticas en la porción superior y media.^{2,13} Las glándulas sebáceas resultan destruidas en etapas precoces.^{1,13}

Tratamiento: es importante el diagnóstico precoz, reducir los traumatismos y evitar el uso de agentes químicos agresivos para el pelo.^{1,13}

Los casos incipientes pueden tratarse con corticoides tópicos potentes, como el propionato de clobetasol al 0.05% en loción o en espuma, solos o combinados con antibióticos tópicos.^{1,6}

En formas papulares o papulonodulares se recomienda el uso de infiltraciones mensuales de acetónido de triamcinolona (10 mg/mL) sola o combinada con antibióticos orales (clindamicina o tetraciclinas como minociclina o doxiciclina 100 mg cada 12-24 horas o cefradóxilo 500 mg cada 12 horas, tras cultivo y antibiograma).^{1,6}

Otra opción terapéutica es la rifampicina, pero no debe usarse como monoterapia,¹ así como la isotretinoína.⁶

En casos resistentes se recomienda el láser de CO₂, el cual ha reportado aclaramiento en el 90-95% de los pacientes después de cuatro sesiones,^{6,22} y el láser Nd-YAG de 1064 nm.⁴⁴

Para los casos con placas queloidales muy extensas es preferible la cirugía.^{1,13}

Dermatitis pustular erosiva

Introducción: esta dermatosis fue descrita por primera vez por Pye y colaboradores en 1979.^{6,45,46} Es más común en la tercera edad, así como más frecuente en mujeres que en hombres, suele asociarse con alopecia y áreas de daño solar crónico en la piel cabelluda.^{5,6,46}

Etiología: se desconoce su etiología, y se considera que es provocada por traumatismos locales^{1,6,46} como cirugías de piel cabelluda, criocirugía, radioterapia, implantes de cabello, uso de retinoides tópicos o 5-fluorouracilo, varicela zóster⁴⁶ y exposición prolongada a radiación UV.^{1,6,46}

Cuadro clínico: se caracteriza por la presencia de pústulas amicrobianas crónicas asintomáticas en la piel cabelluda, acompañadas de erosiones y costras que con la evolución del cuadro provocan alopecia cicatricial.^{1,46}

Histopatología: los hallazgos histopatológicos son inespecíficos, se observan erosiones, atrofia epidérmica, acantosis, paraqueratosis, pústulas subcórneas, con la presencia de infiltrado no foliculocéntrico de carácter mixto asociado a células gigantes de tipo cuerpo extraño en la dermis.^{2,6,46}

En lesiones de tiempo largo de evolución, el número de folículos pilosos suele estar disminuido.²

Tratamiento: el de primera línea consiste en corticosteroides tópicos de alta potencia, en casos refractarios se pueden usar inmunomoduladores tópicos, corticosteroides orales, isotretinoína, dapsona y sulfato de zinc.^{1,6,45,46}

Las recaídas son frecuentes cuando se suspende el tratamiento, por tanto, es necesario realizar un tratamiento de mantenimiento.^{1,6}

Acné necrótica varioliforme

Introducción: es una dermatosis rara, que se presenta como una alteración necrosante del folículo piloso que da lugar a la aparición de cicatrices varioliformes.^{1,2}

Etiología: la causa es desconocida,^{1,6} se cree que se debe a una respuesta inmunológica anormal a *S. aureus*^{6,45} y *Propionibacterium acnes*,⁴⁵ variante de rosácea o secundaria a manipulación.⁶

Cuadro clínico: se caracteriza por brotes recidivantes de papulopústulas foliculares umbilicadas, con necrosis central que dejan una cicatriz deprimida, las cuales suelen ser dolorosas y producen prurito.^{5,6}

Se observa principalmente en la línea frontal de implantación capilar, pero también en otras zonas seboreicas de la cara como en la nariz, la frente y la zona anterior de la piel cabelluda.^{5,6}

Histopatología: se aprecia un infiltrado linfocitario perivascular y perifolicular marcado que se extiende hasta la dermis media, asociada con edema subepidérmico prominente y necrosis de queratinocitos individuales.¹

Inicialmente se aprecia espongiosis y exocitosis linfocitaria en el epitelio folicular asociado a disqueratosis, con un abundante infiltrado linfocitario perifolicular y perivascular, posteriormente los queratinocitos necróticos confluyen produciendo una necrosis conjunta del epitelio folicular, la epidermis y de la dermis adventicial adyacente, en las áreas con necrosis suelen observarse fragmentos residuales de tallos pilosos.²

Tratamiento: es necesario evitar la manipulación de las lesiones, se debe realizar tratamiento antibiótico en función del resultado del cultivo microbiológico.¹

Generalmente se utilizan antibióticos antiestafilocócos como dicloxacilina, ácido fusídico y tetraciclinas.¹

En casos refractarios al tratamiento antibiótico se utilizan isotretinoína oral, en dosis de 1-2 mg/kg/d durante 20 semanas, corticosteroides tópicos potentes y acetónido de triamcinolona intralesional.¹

Conclusiones

Es importante realizar un diagnóstico precoz para establecer el tratamiento, y así prevenir la evolución de las alopecias cicatriciales.

REFERENCIAS

1. Abal-Díaz L et al, Scarring Alopecia, *Actas Dermosifiliográficas* 2012; 103(5):376-87.
2. Bernárdez C et al, Histopatología de las alopecias. Parte II: alopecias cicatriciales, *Actas Dermosifiliográficas* 2015; 106:260-70.
3. Filbrandt R, Rufaut N, Jones L y Sinclair R, Primary cicatricial alopecia: diagnosis and treatment, *CMAJ* 2013; 185(18):1579-85.
4. Lenzy YM y McMichael AJ, Cicatricial alopecias. En Alexis AF y Barbosa VH (eds.), *Skin of color: a practical guide to dermatologic diagnosis and treatment*, Nueva York, Springer Science+Business Media, 2013, pp. 105-122.
5. Harries MJ et al, How not to get scarred: pointers to the correct diagnosis in patients with suspected primary cicatricial alopecia, *British Journal of Dermatology* 2009; 160:482-501.
6. Harries MJ et al, Management of primary cicatricial alopecias: options for treatment, *British Journal of Dermatology* 2008; 159:1-22.
7. Tosti A y Torres F, Dermoscopy in the diagnosis of hair and scalp disorders, *Actas Dermosifiliográficas* 2009; 100(Supl. 1):33-7.
8. Soares VC, Mulinari-Brenner F y De Souza TE, Lichen planopilaris epidemiology: a retrospective study of 80 cases, *An Bras Dermatol* 2015; 90(5):666-70.
9. Assouly P y Reygagne P, Lichen planopilaris: update on diagnosis and treatment, *Semin Cutan Med Surg* 2009; 28(1):3-10.
10. Meinhard J, Stroux A, Lünemann L et al, Lichen planopilaris: epidemiology and prevalence of subtypes: a retrospective analysis in 104 patients, *Journal of the German Society of Dermatology* 2014; 12(3):229-36.
11. Rudnicka L et al, Trichoscopy how it may help the clinician, *Dermatol Clin* 2012; 31(1):29-41.
12. Harries M et al, Scarring alopecia and the PPAR connection, *Journal of Investigative Dermatology* 2009; 129(5):1066-70.
13. Tosti A et al, Frontal fibrosing alopecia in postmenopausal women, *Journal of the American Academy of Dermatology* 2005; 52:55-60.
14. Katsarou-Katsari A y Papagiannaki KM, Frontal fibrosing alopecia. En Farage MA, Miller KW, Fugate-Woods N y Maibach HI (eds.), *Skin, mucosa and menopause: management of clinical issues*, Nueva York, Springer, 2015, pp. 105-110.
15. Tan KT y Messenger AG, Frontal fibrosing alopecia: clinical presentations and prognosis, *British Journal of Dermatology* 2009; 160:75-9.
16. Vañó-Galván S et al, Frontal fibrosing alopecia: a multicenter review of 355 patients, *Journal of the American Academy of Dermatology* 2013; 70(4):670-8.
17. Banka N et al, Frontal fibrosing alopecia: a retrospective clinical review of 62 patients with treatment outcome and long-term follow-up, *International Journal of Dermatology* 2014; 53:1324-30.
18. MacDonald A, Clark C y Holmes S, Frontal fibrosing alopecia: a review of 60 cases, *Journal of the American Academy of Dermatology* 2012; 67:955-61.
19. Tosti A et al, Lonely hair a clue to the diagnosis of frontal fibrosing alopecia, *Arch Dermatol* 2011; 147(10):1240.
20. Rakowska A et al, Frontal fibrosing alopecia. En Rudnicka L et al. (eds.), *Atlas of Trichoscopy*, Nueva York, Springer, 2012, pp. 295-302.
21. Rácz E et al, Treatment of frontal fibrosing alopecia and lichen planopilaris: a systematic review, *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology* 2013; 27(12):1461-70.
22. Ross EK, Tan E y Shapiro J, Update on primary cicatricial alopecias, *J Am Acad Dermatol* 2005; 53(1):1-40.
23. Olszewska M, Rakowska A y Rudnicka L, Pseudopelade of Brocq. En Rudnicka L et al. (eds.), *Atlas of Trichoscopy*, Nueva York, Springer, 2012, pp. 339-44.
24. Jain S et al, Pseudopelade of Brocq, *Health Renaissance* 2013; 11(3):273-5.
25. Diwan N et al, Primary idiopathic pseudopelade of Brocq, *International Journal of Trichology* 2014; 6(1):27-30.
26. Rudnicka L et al, Trichoscopy update, *J Dermatol Case Rep* 2011; 4:82-8.
27. Alzolibani AA et al, Pseudopelade of Brocq, *Dermatologic Therapy* 2008; 21:257-63.

28. Gathers RC y Lim HW, Central centrifugal cicatricial alopecia: past, present, and future, *J Am Acad Dermatology* 2009; 60(4):660-8.
29. Somani N y Bergfeld WF, Cicatricial alopecia: classification and histopathology, *Dermatologic Therapy* 2008; 21:221-37.
30. Summers P, Kyei A y Bergfeld W, Central centrifugal cicatricial alopecia, *International Journal of Dermatology* 2011; 50:1457-64.
31. Whiting DA y Olsen EA, Central centrifugal cicatricial alopecia, *Dermatologic Therapy* 2008; 21:268-78.
32. Otberg N, Kang H, Alzolibani AA y Shapiro J, Folliculitis decalvans, *Dermatologic Therapy* 2008; 21:238-44.
33. Gemmeke A y Wollina U, Folliculitis decalvans of the scalp: response to triple therapy with isotretinoin, clindamycin, and prednisolone, *Acta Dermatovenereol Alp Pannonica Adriat* 2006; 15(4):184-6.
34. Andre MC y Soares RO, Effective treatment of folliculitis decalvans: azithromycin in monotherapy, *Hair Therapy Transplant* 2015; 5:131.
35. Tietze JK, Heppt MV, von Preußen A et al, Oral isotretinoin as the most effective treatment in folliculitis decalvans: a retrospective comparison of different treatment regimens in 28 patients, *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015;29:1816-21. doi:10.1111/jdv.13052
36. Parlette et al, Nd:YAG laser treatment of recalcitrant folliculitis decalvans, *Dermatol Surg* 2004; 30:8.
37. Meunier N, Zaleski L, Bloom D y Steger J, Treatment of dissecting cellulitis of the scalp and the use of marsupialization: a review, *J Dermatolog Clin Res* 2014; 2(2):1015.
38. Scheinfeld N, Dissecting cellulitis (Perifolliculitis Capitis Abscedens et Suffodiens): a comprehensive review focusing on new treatments and findings of the last decade with commentary comparing the therapies and causes of dissecting cellulitis to hidradenitis suppurativa, *Dermatology Online Journal* 2014; 20(5):22692.
39. Jerome, M.A. y Laub, D.R., "Dissecting cellulitis of the scalp: case discussion, unique considerations, and treatment options", *Interesting Case*, 2014, disponible en: www.ePlasty.com.
40. Navarini, A.A. et al, "3 cases of dissecting cellulitis of the scalp treated with adalimumab", *Arch Dermatol*, 2010, 146 (5): 517-520.
41. Salim et al, "Dissecting cellulitis of the scalp with associated spondylarthropathy: case report and review", *JEADV*, 2003, 17: 689-691.
42. Housewright, C.D. et al, "Excisional surgery (scalpectomy) for dissecting cellulitis of the scalp", *Dermatol Surg*, 2011, 37: 1189-1191.
43. Sperling, L.C. et al, "Acne keloidalis is a form of primary scarring alopecia", *Arch Dermatol*, 2000, 136: 479-484.
44. Attia A, Salah M y Sami N, Novel treatment of acne keloidalis using long pulsed Nd:YAG laser in dark skinned patients, *Egyptian Dermatology Online Journal* 2009; 5(2):1-11.
45. Broussard KC et al, Erosive pustular dermatosis of the scalp: a review with a focus on dapsone therapy, *J Am Acad Dermatol* 2012; 66(4): 680-6.
46. Allevato M. et al, "Erosive pustular dermatosis of the scalp", *International Journal of Dermatology* 2009; 48:1213-6.
47. González Castro U et al, Acné necrótico (varioliforme), *Actas Dermosifiliogr* 2001; 92:452-5.

