

Alopecias cicatrizales primarias

Primary cicatricial alopecias

María Soledad Aluma Tenorio

Luz Marina Gómez Vargas

Rodrigo Restrepo Molina

RESUMEN

LA ALOPECIA cicatrizal es la destrucción permanente del folículo piloso, que imposibilita que el pelo vuelva a crecer. Engloba un grupo de enfermedades poco entendidas, que ocasionan como efecto común el reemplazo de la estructura folicular por tejido fibroso.

En este artículo se revisa información acerca de la clasificación, patogénesis, presentación clínica, diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad.

Palabras clave: Alopecias cicatrizales primarias, clasificación, tratamiento.

SUMMARY

Cicatricial alopecia is defined as the permanent destruction of the hair follicle, without the possibility of regrowing hair. This is a poorly understood group of disorders characterized by a common final pathway of replacement of the follicular structure by fibrous tissue. This article reviews current information about classification, pathogenesis, clinical presentation, diagnosis and treatment.

Key words: Primary cicatricial alopecia, classification, treatment.

María Soledad Aluma Tenorio, Residente II Dermatología Universidad Pontificia Bolivariana

Departamento de Dermatología Medellín, Colombia.

Luz Marina Gómez Vargas, Dermatóloga – Asesora. Universidad Pontificia Bolivariana.

Rodrigo Restrepo Molina, Patólogo – Docente. Universidad Pontificia Bolivariana.

Correspondencia: María Soledad Aluma Tenorio Cra. 77 No. 35 – 54 Medellín. Teléfono: 411 0453 E-mail: msalumat@yahoo.com

1. INTRODUCCIÓN

La denominación alopecia cicatrizal designa la destrucción permanente del folículo piloso, lo que hace imposible que el pelo vuelva a crecer, y comprende un grupo de enfermedades poco entendidas, que tienen como efecto común el reemplazo de la estructura folicular por tejido fibroso.¹

Las alopecias, en general, se dividen en focales y difusas. Las focales a su vez pueden ser cicatrizales y no cicatrizales. Las alopecias cicatrizales se clasifican en primarias cuando resultan de una enfermedad que afecta en forma directa los folículos pilosos, o secundarias cuando los folículos se dañan por un proceso externo vecino a ellos. Algunos ejemplos de alopecias cicatrizales secundarias son la sarcoidosis, el nevus sebáceo de Jadassohn, la esclerodermia, las metástasis y las tiñas capitis inflamatorias. Este artículo se centra en las alopecias cicatrizales primarias.^{2,3}

2. CLASIFICACIÓN

Actualmente la clasificación que más se utiliza para las alopecias cicatrizales primarias se basa en el tipo de infiltrado inflamatorio; con base en él se divide en tres categorías: linfocíticas, neutrofílicas y mixtas. El Cuadro 1 muestra la clasificación de las alopecias cicatrizales primarias según el infiltrado inflamatorio. Como la mayoría de estas entidades clínicamente se superponen y no tienen hallazgos histopatológicos distintivos, hay un número importante de pacientes que se clasifican dentro de la categoría de alopecias cicatrizales no específicas o en estadio final. Se debe tener en cuenta que con los conocimientos actuales sobre el tema esta clasificación es provisional y probablemente estará sujeta a cambios a medida que se obtenga mayor información y claridad sobre esta enfermedad.⁴

Alopecias cicatrizales primarias

Cuadro 1. Clasificación de las alopecias cicatrizales primarias

<p>A. Linfocíticas</p> <ul style="list-style-type: none">• Lupus eritematoso discoide.• Liquen plano pilaris. <p>a. Síndrome Lassueur- Graham Little-Piccardi.</p> <p>b. Alopecia frontal fibrosante.</p> <ul style="list-style-type: none">• Pseudopelada clásica de Broca.• Alopecia cicatrizal central centrífuga.• Alopecia mucinosa.• Queratosis pilaris espinulosa decalvans. <p>B. Neutrófilicas</p> <ul style="list-style-type: none">• Foliculitis decalvans.• Foliculitis / Celulitis disecante. <p>C. Mixtas</p> <ul style="list-style-type: none">• Acné necrótico• Acné queloidalis.• Dermatitis pustular erosiva. <p>D. No específicas o en estadio final</p>
--

3. EPIDEMIOLOGÍA

Tan y colaboradores mostraron en un estudio clínico-patológico con 112 pacientes, que aproximadamente el 3% de las consultas tricológicas son por alopecias cicatrizales. En este estudio, la relación alopecias linfocíticas vs. neutrófilicas fue de cuatro a uno, predominando las alopecias cicatrizales linfocíticas en mujeres de edad media; y las alopecias cicatrizales neutrófilicas, en hombres de edad media.⁵

En la raza blanca son más comunes los diagnósticos de alopecia cicatrizal por lupus discoide, liquen plano pilaris y foliculitis decalvans, mientras que en la raza negra predomina la alopecia cicatrizal central centrífuga (ACCC). Sin embargo, el diagnóstico realizado con más frecuencia continúa siendo el de alopecia de origen desconocido. Algunos autores sugieren que del 15% al 90% de estas alopecias resultan del liquen plano pilaris; aunque esta afirmación todavía no ha sido confirmada.⁶

4. ETIOPATOGENESIS

La Sociedad Norteamericana de Investigación de Pelo se reunió en el año 2001 para tratar el tema de las alopecias cicatrizales.⁷ Aunque la causa de este tipo de alopecias se desconoce, y el origen de todas ellas podría ser multifactorial, se postularon las siguientes hipótesis para ser probadas, confirmadas o excluidas con trabajos de investigación posteriores:⁸

- Las alopecias cicatrizales tienen una predisposición genética.
- Los factores ambientales intervienen en las alopecias cicatrizales. Estos pueden ser exógenos (sustancias químicas alicantes u otros elementos utilizados en la práctica del cuidado del pelo) o agentes infecciosos.
- Los defectos en las proteínas estructurales de la unidad pilosebácea pueden producir alopecia cicatrizal, estando más relacionadas con ello las proteínas de las glándulas sebáceas.
- Las alopecias cicatrizales pueden producirse por una respuesta inmune anormal.
- Pueden ser el resultado de una alteración entre las interacciones mesenquimales y epiteliales.

Existe un concepto fisiopatológico que se basa en la localización del infiltrado inflamatorio. Las células germinales pluripotenciales que dan origen al segmento inferior del folículo en cada ciclo folicular se encuentran localizadas en la protuberancia y no en el bulbo, como se había postulado previamente.^{9,10} Estas células germinales tienen además la capacidad de regenerar las glándulas sebáceas y la epidermis. La mayoría de las alopecias cicatrizales presentan el infiltrado inflamatorio localizado en el tercio superior del folículo, comprometiendo la protuberancia, lo que produce daños irreversibles en la capacidad regenerativa del pelo, junto con la pérdida o atrofia de las glándulas sebáceas, hallazgos que se consideran marcadores característicos de las alopecias cicatrizales^{11,12} (Foto 1)

Lo anterior contrasta con lo que sucede con otras alopecias de origen inflamatorio, como la alopecia areata, en donde el intenso infiltrado inflamatorio alrededor del bulbo lleva a la involución del folículo pero no a su daño permanente.

5. HISTOLOGÍA

El estudio histopatológico no puede determinar con certeza las distintas variantes clínicas de la alopecia cicatrizal.

Alopecias cicatrizales primarias



Foto 1. Alopecia cicatrizal: estelas foliculares (EF) verticales acompañadas de infiltrado linfocitario (IL) que ha destruido las glándulas sebáceas. Se observan restos de un músculo erector del pelo (MR).

Mirmirani y colaboradores¹³ realizaron un estudio con veinte pacientes a los que clínicamente se les hizo el diagnóstico de diferentes tipos de alopecias cicatrizales. Se les tomó biopsia de cuero cabelludo a todos los participantes y se mandaron de forma ciega a patología para tratar de hacer una correlación clínico-patológica y para definir los hallazgos histológicos característicos de cada una de estas variantes. El resultado de patología mostró que sólo se puede diferenciar entre alopecias cicatrizales linfocíticas y neutrofilicas, ya que los hallazgos histológicos no son específicos de ninguna enfermedad. Concluyen, entonces, que tal vez se deba utilizar una clasificación más específica que incluya sólo las categorías de alopecia cicatrizal linfocítica y neutrofilica, hasta que puedan utilizarse marcadores moleculares e inmunofenotípicos que corroboren si en verdad existen todas estas variantes clínicas o si éstas son fases comunes de dos procesos inflamatorios distintos. Sin embar-

go, hasta que esto se confirme, se debe tratar de descartar varias entidades en todo paciente con alopecia cicatrizal.

6. CLÍNICA

Las alopecias cicatrizales suelen ser focales o circunscritas, aunque se han descrito algunas de características difusas. La clínica de estas alopecias puede mostrar hallazgos característicos de cada enfermedad en los estadios tempranos, mientras que en estadios posteriores sólo se evidencia cicatrización. Esta variación en la presentación clínica se podría explicar porque cada entidad tiene una amplia gama de manifestaciones o porque la raza, la genética y la respuesta inmune de cada individuo determinan el fenotipo final. Lamentablemente, la mayoría de las alopecias cicatrizales son asintomáticas por lo que el paciente generalmente consulta en los estadios finales de la enfermedad.^{3,6}

ALOPECIAS CICATRIZALES LINFOCÍTICAS

6.1 Lupus eritematoso discoide (LED)

Por razones aún no esclarecidas, el LED es la única variante del lupus tegumentario que produce alopecia cicatrizal.

Clínicamente, se presenta como placas alopécicas bien delimitadas, con cambios inflamatorios caracterizados por eritema y descamación. Su ausencia hace que se confunda con una pseudopelada de Brocq. Con frecuencia presenta taponamiento folicular, atrofia y telangiectasias. La gran mayoría de las lesiones son pruriginosas. Suele haber cambios pigmentarios, principalmente en la raza negra (Foto 2).^{14,15}



Foto 2. Placa alopécica única de bordes bien definidos con telangiectasias y cambios pigmentarios en la superficie en paciente con LED y vasculitis.

Alopecias cicatrizales primarias

Los hallazgos histopatológicos son vacuolización e infiltrado linfocitario localizado en las interfases dermo-epidérmica y perianexial. Algunos autores consideran que el LED debe excluirse de la categoría de alopecia cicatrizal primaria, pues el infiltrado no está confinado exclusivamente a los folículos.¹³ Puede haber extensa destrucción de los apéndices cutáneos, excepto de los músculos erectores del pelo, homogenización de los haces de colágeno e incontinencia del pigmento. En la dermis se observan con frecuencia depósitos de mucina. En lesiones antiguas la biopsia puede no ser concluyente.^{9,16}

Los anticuerpos antinucleares (ANAS) son positivos en el 35% al 43% de los pacientes. Los anticuerpos antiRo se encuentran en el 10% de los casos. La inmunofluorescencia directa (IFD) puede ser útil en los casos donde se necesite diferenciar entre una alopecia cicatrizal por un LED, liquen plano o pseudopelada de Brocq. La IFD en el lupus cutáneo se caracteriza por depósitos granulares de IgM, IgG y C3 en la unión dermo-epidérmica. En los casos de LED es positiva en aproximadamente el 58% al 82% de las muestras tomadas de piel lesional y en el 20% de las de piel no lesional. Puede dar falsos negativos en lesiones crónicas de más de ocho semanas de evolución. Se ha descrito IgM falsamente positiva en lesiones localizadas en la cabeza y el cuello; por esta razón, sólo cuando la IgG es positiva o la IgM es fuertemente positiva, debe considerarse como evidencia clara para el diagnóstico de lupus cutáneo. En el liquen plano se observan depósitos globulares no específicos de inmunoglobulinas en la unión dermo-epidérmica.^{6,15}

6.2 Liquen plano pilaris

El liquen plano es una enfermedad de etiología desconocida, con numerosas formas de presentación clínica, que puede afectar la piel, el pelo, las mucosas y las uñas. En el cuero cabelludo el liquen plano pilar y sus variantes (el síndrome de Lassueur-Graham Little-Piccardi y la alopecia frontal fibrosante) producen alopecia cicatrizal. Aproximadamente el 50% de los pacientes con alopecia cicatrizal por liquen pueden tener lesiones en otros sitios del cuerpo.^{6,17}

El liquen plano pilar en los estadios iniciales se presenta como varias placas alopécicas poligonales dispersas con pérdida parcial del pelo, que tienden a confluir, localizadas con más frecuencia en la región parietal, aunque puede verse afectada cualquier zona del cuero cabelludo. Hay eritema, descamación perifolicular y pápulas violáceas localizadas principalmente en la periferia. La lesión es activa en sus márgenes, siendo la prueba de arrancamiento positiva en

estas zonas. Posteriormente las pápulas se aplanan y se vuelven grisáceas, presentando además folículos dilatados con tapones queratóticos, atrofia y varios pelos que salen de un mismo ostium, lo que semeja la pseudopelada de Brocq (Foto 3). El curso de esta alopecia es progresivo e insidioso; no hay reactivación central como en el lupus discoides, sino que la progresión es marginal, en forma de seudópodos. Las pacientes pueden referir prurito y dolor.^{6,18}



Foto 3. Placa conformada por pápulas eritemato-violáceas en un liquen plano pilaris.

6.2.1 Síndrome de Lassueur-Graham Little-Piccardi

El síndrome de Lassueur-Graham Little-Piccardi es una forma rara de alopecia cicatrizal (1,5%). Actualmente se

Alopecias cicatrizales primarias

considera una variante del liquen plano folicular o una forma de queratosis pilaris cicatrizante, ya que generalmente no hay lesiones típicas de liquen plano, y la biopsia puede no mostrar hallazgos liquenoides. Clínicamente se caracteriza por la siguiente triada: alopecia cicatrizal en el cuero cabelludo y no cicatrizal en las cejas, las axilas y el pubis; lesiones de liquen plano y pápulas foliculares queratóticas dispersas en los muslos, el tronco y retroauricularmente.^{19,20}

6.2.2 Alopecia frontal fibrosante

La alopecia frontal fibrosante es un subtipo localizado de liquen plano pilar con compromiso selectivo por áreas andrógeno-dependientes, que afecta principalmente a mujeres posmenopáusicas sin alteraciones hormonales. Clínicamente se presenta con una regresión simétrica en forma de banda de la línea de inserción fronto-temporal, con eritema, taponamiento perifolicular y leve atrofia, lo que ayuda a diferenciarla de la alopecia areata y de la alopecia androgénica. De forma característica, hay una pérdida parcial o total de las cejas. Generalmente no se presentan otras lesiones de liquen plano. El curso es progresivo, con tendencia a la estabilización. A diferencia de la forma clásica del liquen plano pilar, el infiltrado linfocitario afecta más pelos intermedios y vellos.^{21,22}

Los hallazgos histopatológicos del liquen plano son: hipergranulosis, infiltrado linfocitario en banda no tan marcado como en el liquen plano clásico ni con acentuado compromiso de la epidermis, lo que produce poca vacuolización. En los folículos los cambios son más característicos, y producen inflamación en el tercio superior del folículo, comprometiendo la protuberancia, lo cual causa destrucción de los anexos, en especial de la glándula sebácea. Hay fibrosis lamelar, cuerpos coloidales e incontinencia del pigmento. (Foto 4)^{9,16}



Foto 4. Liquen plano pilar: se observa denso infiltrado linfocitario que compromete el epitelio folicular. Los dos folículos pilosos se han fusionado.

Otros exámenes que suelen solicitarse a los pacientes con liquen plano son pruebas de función hepática y anticuerpos para hepatitis, y exámenes para descartar infecciones como lues, herpes, VIH, amebiasis y dermatofitosis. Además se efectúan pruebas que descarten enfermedades autoinmunes y neoplasias; sin embargo, la asociación de estas últimas con liquen es controvertida.^{18,23}

En casos donde la clínica no es muy específica de liquen plano pilaris se solicita inmunofluorescencia directa, la cual revela células apoptóticas en la unión dermo-epidérmica, con depósitos lineales no específicos de inmunoglobulina M, G, A, y fibrinógeno. Es positiva en aproximadamente el 24% al 43% de los casos, pudiéndose encontrar también en muchas otras dermatitis de interfase.⁶

6.3 Pseudopelada de Brocq

El origen de la pseudopelada de Brocq es motivo actual de debate, pues no se conoce con exactitud si es una entidad específica, la denominación para clasificar todas las alopecias cicatrizales no inflamatorias e idiopáticas, o el estadio final de varias alopecias cicatrizales, inicialmente inflamatorias, como LED, LPP o ACCC. Varios autores consideran que hasta el 90% de las pseudopeladas se originan a partir del LPP, por su similitud histopatológica e inmunohistoquímica. También se ha encontrado asociación con borreliosis (estadio III).^{6,24}

Clínicamente la pseudopelada de Brocq es una alopecia cicatrizante no inflamatoria, asintomática, progresiva e idiopática, caracterizada por numerosas placas alopécicas pequeñas, redondeadas u ovales, que confluyen formando zonas irregulares, con bordes policíclicos. Inicialmente pueden tener leve eritema, pero a medida que progresan presentan un aspecto distintivo manifiesto por la atrofia, con una superficie en "porcelana", y zonas pálidas, depresibles, conocidas como "pisadas en la nieve", sin evidencia de inflamación. Dentro de la placa alopécica pueden quedar pelos residuales, siendo fáciles de extraer los que están en los márgenes de la lesión.

Las placas alopécicas suelen iniciarse en el vértex, por lo que difícilmente se distingue de la alopecia cicatrizal central centrífuga. No compromete bordes de implantación del pelo, ni afecta otros sitios diferentes al cuero cabelludo, aunque se ha descrito en la barba. La enfermedad presenta un curso impredecible, generalmente crónico, con períodos de exacerbación y remisión, e incluso detención espontánea en cualquier estadio.^{25,26}

Alopecias cicatrizales primarias

El diagnóstico se hace por exclusión. Deben cumplirse los criterios clínicos de Braun-Falco, los cuales son: placas alopécicas irregulares, definidas y confluentes; leve eritema perifolicular en estadios iniciales, atrofia moderada en estadios finales, relación mujer/hombre de tres a uno, curso prolongado (mayor de dos años), lenta progresión con posible terminación espontánea, e IFD negativa.⁶

También deben estar presentes los criterios histológicos propuestos por Pinkus: epidermis normal o levemente atrófica, sin taponamiento folicular significativo; nulo o poco infiltrado mononuclear en el tercio superior, glándulas sebáceas reducidas o ausentes, bandas fibróticas en la dermis, persistencia de las fibras elásticas (lo que ayuda a diferenciar del LED y del LPP, en donde están reducidas o ausentes). Otros hallazgos inespecíficos que pueden observarse son politriquia, restos de folículos en dermis con granulomas de cuerpo extraño y persistencia del músculo piloerector.^{6,9,16}

6.4 Alopecia cicatrizal central centrífuga (ACCC)

La alopecia cicatrizal central centrífuga se conoce también como síndrome de degeneración folicular, alopecia del "peine caliente" y pseudopelada elíptica central. Afecta más a mujeres de raza negra.

Aunque su etiología es desconocida, los factores que se han postulado son ambientales como el calor; también la tracción, las sustancias químicas alisadoras, el trauma repetido y la predisposición genética.

Clínicamente se presenta como un foco único de alopecia que empieza sobre el vértex, creciendo en forma centrífuga y simétrica, con un patrón similar a la alopecia androgenética femenina. La zona alopécica es lisa y delgada, con remanentes de pelos cortos y frágiles, y politriquia. Los cambios inflamatorios son variables, pudiendo ser mínimos (localizados en la periferia) o graves, en cuyo caso hay descamación, pústulas y un cuadro similar a la foliculitis decalvans. El curso es crónico y progresivo, y presenta estabilización gradual.^{27,28,29}

Los hallazgos histológicos son poco específicos y se caracterizan por la descamación prematura de la vaina epitelial interna en el tallo folicular, antes de llegar al istmo, lo que puede observarse en otros tipos de alopecia cicatrizal. (Foto 5)¹³ Posteriormente hay daño arquitectural del folículo, con politriquia y protrusión de la vaina epitelial externa hacia la dermis, lo que lleva a la formación de granulomas a cuerpo extraño. En los estadios avanzados hay infiltrado

inflamatorio prominente perifolicular y perivascular, sin compromiso de las glándulas ecrinas, fibrosis lamelar concéntrica prominente y pérdida de las glándulas sebáceas.^{9,16}

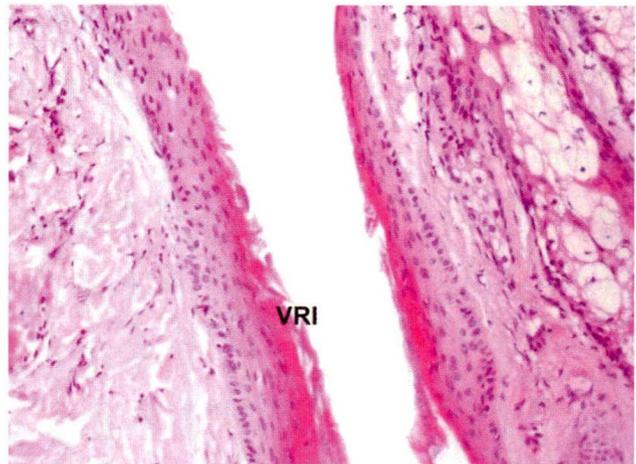


Foto 5. Alopecia cicatrizal centrífuga central: hay pérdida (descamación) prematura, antes del istmo de la vaina radicular interna (VRI)

6.5 Alopecia mucinosa

La alopecia mucinosa es conocida también como mucinosis folicular o epitelial. Tiene dos formas de presentación; una idiopática, la cual es más frecuente en niños y adultos jóvenes y suele ser benigna y autolimitada; y asociada a linfoma en el 12% a 32% de los casos, más común en adultos con lesiones múltiples.

Clínicamente se presenta como pápulas y placas rosadas o rojas con acentuación folicular y descamación perifolicular, localizadas principalmente en la cara y el cuero cabelludo, y menos frecuentemente en el tronco y las extremidades.

La biopsia muestra degeneración folicular por depósito de mucina en la vaina epitelial externa y en la glándula sebácea, lo que provoca ruptura folicular y alopecia cicatrizal. Hay infiltrado linfohistiocitario perifolicular sin fibrosis lamelar concéntrica.^{25,30}

6.6 Queratosis folicular espinulosa decalvans

La queratosis folicular espinulosa decalvans (QFED) es un raro desorden ligado al cromosoma X, que hace parte de la queratosis pilaris atrófica, la cual se presenta con alo-

Alopecias cicatrizales primarias

pecia cicatrizal e hiperqueratosis folicular, con grados variables de inflamación. Otras enfermedades que hacen parte de este grupo son la queratosis pilaris atrófica fascie y la atrofoderma vermiculata.

La QFED se manifiesta en la clínica con compromiso de las cejas y las pestañas (blefaritis, hipotricosis), fotofobia, queratodermia palmoplantar, queratosis pilaris diseminada y atopía. En el cuero cabelludo produce descamación difusa fina, prominencia folicular, pelo delgado, áreas de alopecia cicatrizal, localizadas principalmente en el vértex. La biopsia muestra hiperqueratosis folicular.³¹

ALOPECIAS CICATRIZALES NEUTROFÍLICAS

6.7 Folliculitis decalvans

La folliculitis decalvans es una forma de folliculitis recurrente y dolorosa del cuero cabelludo, que evoluciona a alopecia cicatrizal. Algunos autores la consideran una variante inflamatoria de la ACCC, aunque la mayoría de los estudios refieren que se debe a una respuesta anormal del huésped al *Estafilococo aureus* por alteración de la respuesta inmune celular.

Después de una folliculitis pustular del cuero cabelludo se forman múltiples placas irregulares que confluyen, rodeadas por un borde intensamente eritematoso, con descamación, costras, pápulas y pústulas foliculares. (Foto 6).



Foto 6. Pápulas, pústulas y abscesos en un paciente con folliculitis disecante.

Además del cuero cabelludo, pueden verse afectadas las axilas, la barba (psicosis lupoide), el pubis y la cara interna de los muslos. El curso es progresivo con exacerbaciones y mala respuesta al tratamiento.^{32,33}

6.7.1 Folliculitis en penacho

La folliculitis en penacho se considera una variante de la folliculitis decalvans que se presenta como áreas alopécicas cicatrizales con múltiples pelos que salen de un mismo ostium folicular. Se produce por agrupación de varias unidades foliculares adyacentes por fibrosis y retención de pelos en telogen. Este cuadro no es específico de la folliculitis decalvans porque puede presentarse en el estadio final de otras alopecias cicatrizales postulares e incluso en la ACCC, aunque algunos han sugerido que puede ser una entidad específica.³⁴

6.8 Folliculitis/celulitis disecante

La folliculitis/celulitis disecante es conocida también como perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens de Hoffman. Hace parte de la tetrada de taponamiento folicular junto con el acné conglobata, la hidradenitis supurativa y los quistes pilonidales, pudiendo presentarse en conjunto con cualquiera de ellas. Su etiología se debe probablemente a la obstrucción y dilatación del ostium o del infundíbulo, lo que causa la ruptura del folículo e intensa respuesta inflamatoria.

Las lesiones comienzan con múltiples nódulos indurados, localizados en el vértex, la corona o el occipucio, que rápidamente se vuelven fluctuantes, dolorosos, interconectados, hasta hacerse confluentes, rompiéndose y drenando material purulento. Al resolverse estos nódulos, quedan amplias zonas de alopecia cicatrizal con pelos en los valles de la lesión. La cicatriz resultante puede ser hipertrófica o queloide. El curso de la enfermedad es progresivo, con remisiones y exacerbaciones.

Entre las complicaciones que se han descrito están las sobreinfecciones, la osteomielitis y el carcinoma escamocelular. También se ha asociado con artropatías, enfermedades osteomusculares, queratitis marginal e hiperostosis esternoclavicular.

La biopsia de piel muestra dilatación de los folículos, con intenso infiltrado inflamatorio profundo que penetra las paredes pilosebáceas, formando tractos sinuosos tapizados por epitelio escamoso (Foto 7). En la dermis hay fragmentos de pelo, con reacción a cuerpo extraño y tejido fibroso extenso.^{35,36}

Alopecias cicatrizales primarias

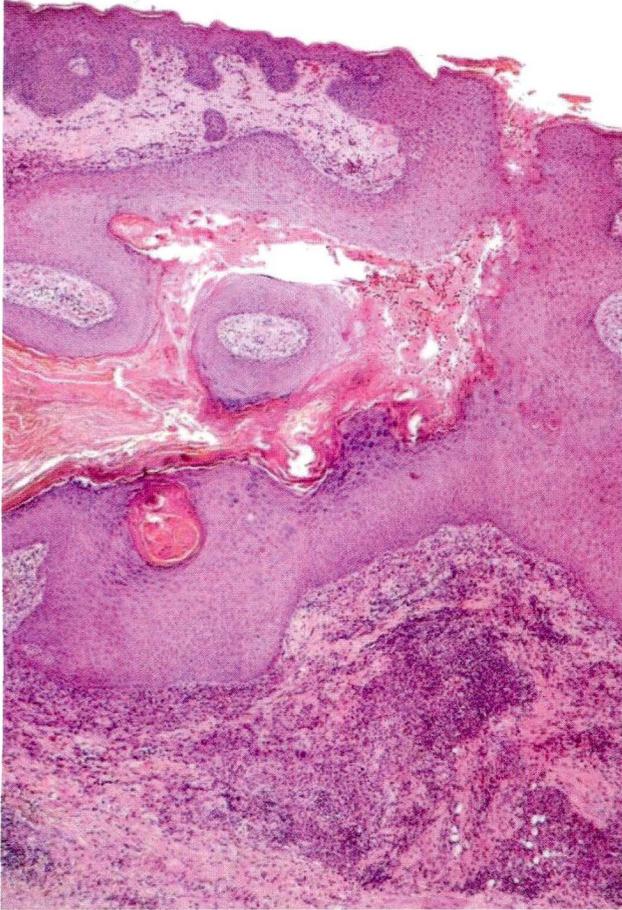


Foto 7. Folliculitis/celulitis disecante: se observa un trayecto fistuloso en la dermis media y profunda, tapizado por epitelio escamoso estratificado.

ALOPECIAS CICATRIZALES MIXTAS

6.9 Acné necrótico

El acné necrótico es también conocido como acné varioliforme de Hebra o acné miliaris necrótico. Es una enfermedad poco frecuente y de etiología desconocida. Se presenta principalmente en adultos, como múltiples pápulo-pústulas foliculares, dolorosas, pruriginosas y eritematosas, inicialmente umbilicadas, que desarrollan necrosis con costra central adherente, dejando una cicatriz deprimida, varioliforme. Se localizan en las líneas de inserción frontal y pa-

rietal, también en la frente, el tórax anterior y la región escapular. El curso es crónico y recurrente. La patología muestra dilatación folicular con folliculitis linfocítica y neutrofílica necrotizante, fibrosis del infundíbulo y del istmo.²⁵

6.10 Folliculitis/acné queloidalis

Es una folliculitis cicatrizal destructiva que se presenta especialmente en hombres de raza negra. Aunque su etiología es desconocida, se ha asociado con fenómenos irritativos locales en respuesta a pelos curvos atrapados en la dermis, infección bacteriana secundaria a trauma repetitivo o a un fenómeno de eliminación transepidérmica.

Compromete casi de forma exclusiva el occipucio, aunque puede afectar el vértex. Inicia con pápulas y pústulas foliculares, rojas, que coalescen y forman placas alopécicas hipertróficas. En estadios graves puede haber abscesos y formación de trayectos fistulosos.^{37,38}

La patología muestra bandas gruesas de colágeno hialinizado, con infiltrado linfoplasmocitario alrededor del infundíbulo y del istmo. Algunos fragmentos de pelo son englobados por células gigantes. Hay fibroplasia lamelar, poliotriquia y en ocasiones abscesos y fístulas.⁹

6.11 Dermatitis pustular erosiva

Es un proceso pustular crónico y progresivo, de etiología desconocida, que se presenta principalmente en mujeres ancianas de origen caucásico. La clínica muestra zonas costrosas con pústulas y erosiones superficiales que lentamente se extienden y producen placas alopécicas. Generalmente estas pacientes tienen alopecias no cicatrizales como la alopecia androgenética. La biopsia de piel es la folliculitis cicatrizal pustular, sin ningún hallazgo distintivo.³⁹

ALOPECIA CICATRIZAL NO ESPECÍFICA O EN ESTADIO FINAL

Continúa siendo el diagnóstico más frecuente de las alopecias cicatrizales. Esta denominación se utiliza para definir las alopecias idiopáticas, progresivas, no inflamatorias con hallazgos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos negativos o no suficientemente específicos para hacer un diagnóstico definido. Se considera que del 15% al 90% de estos casos son consecuencia de un liquen plano pilaris.

No deben designarse con el nombre de “pseudopelada”, para evitar confusión con la pseudopelada clásica de Brocq.^{6,7}

7. DIAGNÓSTICO

Hacer el diagnóstico específico de la entidad que llevó a producir una alopecia cicatrizal es en muchos casos imposible. Es importante tener en cuenta que la alopecia cicatrizal es considerada una emergencia tricológica y un reto diagnóstico y terapéutico tanto para el clínico como para el patólogo.

Ante lesiones sugestivas de alopecia cicatrizal en el cuero cabelludo se debe realizar una historia clínica rigurosa. La Sociedad Norteamericana de Investigación del Pelo propone un formato de historia clínica con el fin de unificar la información del paciente.⁷ En ésta se incluyen los datos de identificación (especificando la raza), el tiempo exacto de inicio del cuadro clínico, antecedentes patológicos de enfermedades (autoinmunes: principalmente lupus eritematoso; liquen plano, hidradenitis supurativa e infecciones recurrentes), asociación del cuadro alopécico con algún factor específico, y antecedente familiar de calvicie. Es muy importante anotar de forma detallada los cuidados que el paciente realiza a su pelo.

Al examen físico se debe buscar, además de lo descrito previamente, signos inflamatorios como foliculitis, pústulas y taponamiento folicular. Es importante realizar una inspección general que evalúe la piel, las uñas y las mucosas, ya que el 50% y el 30% de los pacientes con LPP y LED, respectivamente, presentan lesiones en estos sitios de forma concomitante con la alopecia cicatrizal.⁶

Siempre que se encuentren pústulas debe realizarse examen directo y cultivo de la lesión. Cuando las pústulas se presenten en enfermedades como el LPP y el LED, suelen ser estériles. En la foliculitis decalvans o en la foliculitis en penacho suele cultivarse *S. aureus*. En la dermatosis pustular erosiva se cultivan hongos, y múltiples bacterias en la celulitis disecante y el acné queiloideo.⁶

Con la dermatoscopia la experiencia es limitada. Se ha observado la presencia de zonas redondeadas pálidas junto con pigmentación reticulada, indicativa de tractos fibrosos.⁴⁰

Biopsia de cuero cabelludo

Siempre que se tenga la impresión clínica de alopecia cicatrizal se debe realizar biopsia del cuero cabelludo. La primera muestra se toma de la lesión más reciente, con un *punch* de cuatro milímetros. Debe seguir el eje del pelo e incluir tejido subcutáneo. La muestra se remite en formol al

10% para ser teñida con hematoxilina-eosina y cortada de forma transversal.⁷

Este corte permite hacer un análisis cuantitativo y cualitativo que determina la densidad folicular, la relación anágeno/catágeno, la forma, el tamaño y el porcentaje de los vellos y los pelos terminales, el estado de la protuberancia y la intensidad, la localización y la composición del infiltrado inflamatorio.⁴¹

Para evitar el sangrado abundante que acompaña la toma de este tipo de biopsias, se puede utilizar el ojal de una tijera o un portaagujas para hacer presión sobre el cuero cabelludo, lo cual facilita la visualización y la toma de la muestra.⁴²

Se debe tomar además una segunda biopsia de piel de una lesión clínica similar, igualmente con un *punch* de cuatro milímetros, a la cual se le hace corte vertical para estudio con inmunofluorescencia. La biopsia del centro de la lesión es opcional, pero se sugiere realizarla cuando se quiere determinar la pérdida folicular y el potencial de recrecimiento para pronóstico del paciente. La coloración de fibras elásticas es de especial utilidad en el diagnóstico de pseudopelada de Brocq, ya que en ella se tiñen los tractos fibrosos por encima y debajo del músculo piloerector, a diferencia del LPP y del LED donde sólo ocurre debajo de éste.⁷

La inmunofluorescencia directa (IFD) ayuda a diferenciar el LPP del LED. Como se cree que gran parte de las alopecias cicatrizales no específicas son secundarias al LPP, algunos autores sugieren que siempre que se esté ante una posible alopecia cicatrizal linfocítica se debe solicitar IFD.⁷

8. TRATAMIENTO

El tratamiento de las alopecias cicatrizales sigue siendo empírico y no específico. Los objetivos del manejo terapéutico son disminuir la inflamación folicular para evitar la destrucción irreversible. Esto se ha realizado de acuerdo con la gravedad de la enfermedad y la tolerancia del paciente. En general, se considera actualmente que el tratamiento debe ser desde el inicio enérgico y múltiple.⁶

8.1 Alopecias cicatrizales linfocíticas

De primera línea están los esteroides. Pueden utilizarse tópicos potentes una o dos veces al día, incluso ocluidos en la noche, o intralesionales: 10 – 20 miligramos por sesión, repitiendo al mes (de elección en la alopecia mucino-

Alopecias cicatrizales primarias

sa); también se usan orales (1 mg/kg/día por seis a ocho meses) cuando hay rápida progresión, o con ciclos cortos intermitentes para evitar las exacerbaciones del LPP y del LED. Las revisiones clínicas deben hacerse cada cuatro a seis meses. En general este tratamiento se acompaña de otras medidas terapéuticas⁴³ o medicamentos de segunda línea, en especial los antimaláricos, ya que logran disminuir el proceso inflamatorio. Se utilizan a 400 mg/día, requiriendo períodos largos de mínimo nueve meses. También se ha utilizado la isotretinoína a 1 mg/kg entre seis a doce meses.

En relación con los medicamentos de tercera elección, hay reportes anecdóticos con uso de azatioprina, ciclosporina y retinoides tópicos.

Como medida coadyuvante está el minoxidil al 5% en loción. Su mecanismo de acción en esta enfermedad es desconocido. Se cree que puede servir por la asociación de algunas de estas alopecias con la alopecia androgenética, y para que algunos de los pelos que se encuentran en telógeno en las placas alopécicas pasen a anágeno. Se debe utilizar mínimo un año. Otro medicamento propuesto es el finasteride a 2,5 mg/día para las pacientes con alopecia frontal fibrosante. La terapia de reemplazo hormonal no es efectiva.^{5,25}

8.2 Alopecias cicatrizales neutrofilicas

Para las alopecias neutrofilicas se utilizan también de primera línea los esteroides tópicos intralesionales, y orales en casos graves acompañados de un antibiótico como trimetoprim sulfam, tetraciclina, minoxiclina, eritromicina o cefalosporinas de amplio espectro, con dosis similares a las

utilizadas para el tratamiento del acné vulgar. Estos deben darse por un lapso de seis a veinticuatro meses.

Cuando no hay respuesta con un solo antibiótico se utiliza la combinación de rifampicina y clindamicina, ambos a la dosis de 300 miligramos, dos veces al día por doce semanas. Algunos sugieren que esta combinación debe darse al inicio del tratamiento, y no cuando no haya respuesta a la monoterapia.

Cuando la enfermedad es refractaria o cuando se quiere obtener periodos de remisión más prolongados que con los antibióticos, se suministra isotretinoína, a dosis de 1 mg/kg/día por seis a dieciocho meses. Como tratamiento de tercera línea se ha utilizado la dapsona.^{25,33}

Para las alopecias no específicas se recomienda administrar esteroides y antimaláricos de forma concomitante.⁶

El tratamiento final de este tipo de alopecias es la cirugía. Se debe realizar cuando la enfermedad está quiescente por un mínimo de dos años. El objetivo del procedimiento quirúrgico es retirar el área alopécica, que puede hacerse mediante cierre primario, cuando el defecto es menor de diez milímetros, previo uso o no de expansores por seis a ocho semanas, o dejando cicatrizar por segunda intención. También pueden utilizarse microinjertos (implantación de uno ó dos folículos) o miniinjertos (tres a ocho folículos). Se ha usado láser erbio YAG y CO₂ para la incisión de las zonas receptoras. La utilización de injertos es en muchos casos insatisfactoria por la presencia del tejido fibroso. Igualmente se han empleado los colgajos de transposición y de rotación.⁴⁴

Alopecias cicatrizales primarias**Bibliografía**

1. Camacho F. Alopecias cicatriciales. En: *Tricología - Enfermedades del folículo pilosebáceo*. Editorial Aula Médica 1996 p. 537 – 51.
2. Sperling L, Solomon A, Whiting D. A new look at scarring alopecia. *Arch Dermatol* 2000; 136:235-42.
3. Olsen EA. Hair. In : Fitzpatrick. *Dermatology in General Medicine*. Mc Graw Hill 2003 p. 633-655.
4. Olsen EA, Stenn K, Bergfeld W, Cotsarelis G, Price V, Shapiro J, Sinclair R, Solomon A, Sperling L, Whiting D. Update on cicatricial alopecia. *J Investig Dermatol Symp Proc*. 2003; 8 (1):18-19.
5. Tan E, Martinka M, Ball N, Shapiro J. Primary cicatricial alopecias: Clinicopathology of 112 cases. *J Am Acad Dermatol* 2003; 50 (1):25-35.
6. Berker D, Messenger AG, Sinclair RD. Disorders of Hair. In : Burns DA, Breathnach SM, Cox N, Griffiths CE. *Rook's Textbook of Dermatology*. : 63.1 – 63.120.
7. Olsen EA, Bergfeld WF, Cotsarelis G, Price VH, Shapiro J, Sinclair R, *et al*. Summary of North American Hair Research Society (NAHRS)-sponsored Workshop on Cicatricial Alopecia, Duke University Medical Center, February 2001. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48 (1): 103-110.
8. Hordinsky M. Alopecias. En : Bologna J, Jorizzo JL, Rapini RP . *Dermatología*. Editorial Génova Mosby ,2004. p.1033 – 1050.
9. Restrepo R, McKee PH, Calonje E. Diseases of the hair . In: McKee PH, Calonje E, Granter Scott. *Pathology of the skin with clinical correlations*. 3rd. Ed. 2005:1061-1126.
10. Stenn K *et al*: Hair follicle biology, the sebaceous gland and scarring alopecias. *Arch Dermatol* 1999; 135:973-74.
11. Cotsarelis G, Tung-Tien S, Lavker RM. Label-retaining cells reside in the bulge area of the pilosebaceous unit: implications for follicular stem cells, hair cycle and skin carcinogenesis. *Cell* 1990; 61:1329-37.
12. Montagna W, Camacho F. Embriología y anatomía del folículo piloso. Vascularización e innervación. Anatomía de la glándula sebácea, glándula apocrina, músculo erector. Ciclos de crecimiento del pelo. En : Camacho F. *Tricología - Enfermedades del folículo pilosebáceo*. Editorial Aula Médica 1996 p. 1- 28.
13. Mirmirani P, Willey A, Headington JT, Stenn K, McCalmont TH, Price VH. Primary cicatricial alopecias: Histopathologic findings do not distinguish clinical variants. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52(4):637-643.
14. Trüeb R. Hair and nail involvement in lupus erythematosus. *Clin in Dermatol* 2004; 22:139-147.
15. Fabbri P, Amato L, Chiarini C, Moretti S, Massi D. Scarring alopecia in discoid lupus erythematosus: a clinical, histopathological and immunopathologic study. *Lupus* 2004; 13(6):455-462.
16. Sperling LC. Scarring alopecia and the dermatopathologist. *J Cutan Pathol* 2001; 28 (7):333-342.
17. Sehgal VN, Srivastva G, Bajaj P. Cicatricial (scarring) alopecia. *Inter J of Dermatol* 2001; (40):241-248.
18. Chierigato C, Zini A, Barba A, Magnanini M, Rosina P. Lichen planopilaris: a report of 30 cases and review of the literature. *Internal J of Dermatol* 2003; 42:342-345.
19. Sehgal VN, Bajaj P. Lichen planopilaris. *International J of Dermatol* 2001; 40:516-17.
20. Viglizzo G, Verrini, Rongioletti F. Familial Lassueur-Graham-Little-Piccardi syndrome. *Dermatology* 2004; 208(2):142-144.
21. Tosti A, Piraccini BM, Iorizzo M, Misciali C. Frontal fibrosing alopecia in postmenopausal women. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52(1):55-60.
22. Naz E, Vidaurrázaga C, Hernández-Cano N, Herranz P, Mayor M, Hervella M, Casado M. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. *Clin and Exp Dermatol* 2003; 28:25-7.
23. Daoud MS, Pittelkow MR. Lichen Planus. In: Fitzpatrick. *Dermatology in General Medicine*. Mc Graw Hill 2003. p. 463-477.
24. Amato L, Mei S, Massi D, Gallerani I, Fabbri P. Cicatricial alopecia; a dermopathologic and immunopathologic study of 33 patients (pseudopelada of brocq is not a specific clinico-pathological entity). *Int J Dermatol* 2002; 41(1):8-15.
25. Whiting DA. Cicatricial alopecia: clinico-pathological findings and treatment. *Clin in Dermatol* 2001; 19:211-25.
26. Madani S, Trotter MJ, Shapiro J. Pseudopelada of Brocq in beard area. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:895-6.
27. Callender VD, McMichael AJ, Cohen GF. Medical and surgical therapies for alopecias in black women. *Dermatologic Therapy* 2004; 17:164-76.

Alopecias cicatrizales primarias

28. MacMichael AJ. Ethnic hair update: Past and present. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48 (9):127-33.
29. DeYampert NM, Lamb A, Taylor S, Jones E. Central centrifugal alopecia. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50(2):342.
30. Böer A, Ackerman AB. Alopecia mucinosa or follicular mucinosis – the problem is terminology. *J Cutan Pathol* 2004; 31:210-212.
31. Alfadley A, Al Hawsawi K, Hainau B, Al Aboud K. Two brothers with keratosis follicularis spinulosa decalvans. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47 (5):275-278.
32. Powell JJ, Dawber RP, Gatter K. Folliculitis decalvans including tufted folliculitis: clinical, histological and therapeutic findings. *Br J of Dermatol* 1999; 140:328-333.
33. Brooke RC, Griffiths CE. Folliculitis decalvans. *Clinic and Exp Dermatol* 2001; 26:120-122.
34. Annesi G. Tufted folliculitis of the scalp: a distinctive clinicohistological variant of folliculitis decalvans. *Br J of Dermatol* 1998; 138:799-805.
35. Scheinfeld NS. A case of dissecting cellulitis and a review of the literature. *Dermatol Online J* 2003; 9 (1):8.
36. Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens – a case report. *Med Sci Monit* 2000; 6 (3):602-4.
37. Gloster H. The surgical management of extensive cases of acne keloidalis nuchae. *Arch Dermatol* 2000; 136:1376-79.
38. Sperling LC, Homoky C, Pratt L, Sau P. Acne keloidalis is a form of primary scarring alopecia. *Arch Dermatol* 2000; 136(4):479-84.
39. Sullivan JR, Kossard S. Acquired scalp alopecia. Part II: A review. *Australas J of Dermatol* 1999 May; 40 (2):61-72.
40. Kossard S, Zagarella S. Spotted cicatricial alopecia in dark skin. A dermoscopic clue to fibrous tracts. *Austral J Dermatol* 1993;34 (2): 49-51.
41. Sinclair R, Jolley D, Mallari R, Magee J. The reliability of horizontally sectioned scalp biopsies in the diagnosis of chronic diffuse telogen hair loss women. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51(2):189-99
42. Whalen JG, Gehris RP, Kress DW, English III JC. Surgical Pearl: Instrument tamponade for punch biopsy of the scalp. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52:347-8.
43. Ross EK, Tan E, Shapiro J. Update on primary cicatricial alopecias. *J Am Acad Dermatol* 2005; 53(1):1-37.
44. Camacho F. Tratamiento quirúrgico de las alopecias cicatrizales. En: Camacho F. *Tricología. Enfermedad del folículo pilosebáceo*. Editorial Aula Médica. 1996. p. . 537 – 51.

Alopecias cicatrizales primarias

Preguntas

- 1. Las alopecias cicatrizales primarias se definen como:**
 - a. Enfermedades que presentan destrucción permanente de los folículos pilosos.
 - b. Alopecias principalmente focales.
 - c. Cuando resultan de una enfermedad que afecta en forma directa los folículos pilosos.
 - d. Todas las anteriores afirmaciones son verdaderas.

- 2. Sobre la clasificación de las alopecias cicatrizales es falso que:**
 - a. Se basa en el tipo de infiltrado inflamatorio.
 - b. Se dividen en linfocíticas, neutrofilicas, mixtas y no específicas.
 - c. Algunas entidades se superponen clínica e histológicamente.
 - d. La queratosis pilaris espinulosa decalvans hace parte de las alopecias cicatrizales neutrofilicas.

- 3. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la epidemiología de las alopecias cicatrizales no es verdadera?:**
 - a. Las alopecias cicatrizales linfocíticas son más frecuentes que las neutrofilicas.
 - b. El diagnóstico más frecuente es de alopecia cicatrizal no específica.
 - c. Las alopecias cicatrizales neutrofilicas son más frecuentes en las mujeres.
 - d. 15% a 90% de las alopecias cicatrizales linfocíticas podrían ser secundarias a liquen plano pilaris.

- 4. ¿Cuál de los siguientes eventos fisiopatológicos no se presenta en las alopecias cicatrizales?:**
 - a. El infiltrado inflamatorio se localiza en el tercio superior.
 - b. El infiltrado inflamatorio compromete la protuberancia.
 - c. El infiltrado inflamatorio compromete el bulbo.
 - d. Hay atrofia de la glándula sebácea.
 - e. Los cambios foliculares son irreversibles.

- 5. Respecto al cuadro clínico de las alopecias cicatrizales, señale la**

opción verdadera:

- a. Suelen ser dolorosas.
- b. La clínica es distintiva en toda la evolución de las enfermedades.
- c. Desde los estadios iniciales se observa cicatrización.
- d. Suelen ser circunscritas.

6. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre alopecia frontal fibrosante no es verdadera?:

- a. Afecta más a mujeres posmenopáusicas sin trastornos hormonales.
- b. Afecta más zonas andrógeno dependientes.
- c. La histología es idéntica a la del liquen plano pilar, con mayor afectación de los vellos.
- d. La terapia de reemplazo hormonal es fundamental en el tratamiento.

7. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre foliculitis disecante no es verdadera?:

- a. Hace parte de la tétrada de taponamiento folicular.
- b. Se cree que se produce por una respuesta inmune alterada contra el *Estafilococo aureus*.
- c. Puede complicarse con una osteomielitis o con un carcinoma escamocelular.
- d. Se ha asociado en algunos casos con artropatías.

8. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre alopecias cicatrizales mixtas es falsa?:

- a. La dermatosis pustular erosiva se presenta más en ancianas caucásicas.
- b. El acné necrótico compromete principalmente el occipucio.
- c. El acné queloidalis se presenta más en la raza negra.
- d. El acné queloidalis puede presentar trayectos fistulosos.

9. En relación con el diagnóstico de las alopecias cicatrizales, es correcto que:

- a. Las biopsias deben tomarse con *punch* de mínimo 4 milímetros.
- b. La presencia de pústulas hace mandatorio la realización de directo y cultivo.
- c. La IFD es útil en el diagnóstico diferencial de las alopecias linfocíticas.
- d. Todas son verdaderas.

- 10. Sobre el tratamiento de las alopecias cicatrizales es falso que:**
- a. Se considera una emergencia tricológica.
 - b. El tratamiento es empírico.
 - c. Los esteroides son de primera línea en las alopecias linfocíticas.
 - d. La cirugía debe realizarse en los estadios iniciales de la enfermedad.

RESPUESTAS AL CUESTIONARIO DEL VOLUMEN 13, NÚMERO 4:

1. C 2. C 3. B 4. E 5. B 6. D 7. A 8. C 9. A 10. B

