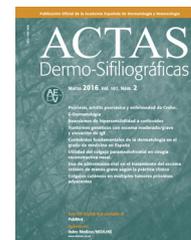




ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



REVISIÓN

Actualización en alopecia frontal fibrosante

L. Esteban-Lucía, A.M. Molina-Ruiz* y L. Requena

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma, Madrid, España

Recibido el 10 de mayo de 2016; aceptado el 27 de noviembre de 2016

PALABRAS CLAVE

Alopecia frontal fibrosante;
Liquen plano pilaris;
Actualización

Resumen La alopecia frontal fibrosante (AFF) es un tipo de alopecia cicatricial primaria adquirida, descrita por Kossard en 1994, cuya incidencia ha aumentado en los últimos años. Se caracteriza clínicamente por una recesión de la línea de implantación frontotemporal del cabello, acompañada frecuentemente por alopecia de las cejas. La AFF fue inicialmente descrita en mujeres posmenopáusicas y premenopáusicas con antecedentes personales de histerectomía o menopausia precoz, por lo que se propuso un origen hormonal de la enfermedad. Sin embargo, en los últimos años se han publicado estudios en varones, así como en mujeres premenopáusicas que cuestionan dicha etiología. A pesar de que las manifestaciones clínicas de la AFF son muy características, desde el punto de vista histopatológico los hallazgos son similares al liquen plano pilaris, por lo que actualmente es considerada como una variante clínica de este último. Hasta el momento no se han realizado ensayos clínicos sobre las diferentes alternativas de tratamiento en pacientes con AFF. En los estudios observacionales publicados se valora el uso de múltiples fármacos, siendo los inhibidores de la 5-alfa-reductasa y los corticoides intralesionales los que mejor resultado han obtenido hasta el momento, seguidos por los antipalúdicos y los inhibidores de la calcineurina. Esta revisión analiza de forma exhaustiva la información más recientemente publicada sobre la etiopatogenia, la clínica, el diagnóstico y el tratamiento de los pacientes con AFF.

© 2016 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Frontal fibrosing alopecia;
Lichen planus pilaris;
Update

Update on Frontal Fibrosing Alopecia

Abstract Frontal fibrosing alopecia (FFA) is an increasingly common acquired primary scarring alopecia, first described by Kossard in 1994. Clinically it is characterized by frontotemporal hairline recession, frequently accompanied by eyebrow loss. FFA was initially thought to have a hormonal origin as it was first described in postmenopausal women and premenopausal women with a history of hysterectomy or early menopause. This origin, however, has been questioned in recent years due to the publication of cases in men and premenopausal women. Although FFA has a highly characteristic clinical pattern, it is histologically similar to lichen planopilaris,

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: amolinar@fjd.es (A.M. Molina-Ruiz).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.11.012>

0001-7310/© 2016 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

and is currently believed to be a clinical variant of this condition. No clinical trials to date have investigated the efficacy of treatments for FFA. Numerous drugs, however, have been assessed in observational studies, and the best results to date have been reported for 5- α -reductase inhibitors and intralesional corticosteroids, followed by antimalarials and calcineurin inhibitors. In this article, we review the latest data on the etiology, pathogenesis, clinical presentation, diagnosis, and treatment of FFA.

© 2016 AEDV. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La alopecia frontal fibrosante (AFF) es un tipo de alopecia cicatricial primaria adquirida¹, descrita por Kossard en 1994², cuya incidencia ha aumentado en los últimos años. La AFF se caracteriza clínicamente por una recesión de la línea de implantación frontotemporal del cabello, acompañada por alopecia de las cejas en muchas ocasiones^{2,3}. Al tratarse de una alopecia cicatricial estos cambios son de carácter irreversible, lo cual repercute de forma llamativa en la confianza y en la calidad de vida de los pacientes afectados⁴. A pesar de que las manifestaciones clínicas de la AFF son muy características, desde el punto de vista histopatológico los hallazgos son idénticos a los observados en el liquen plano pilaris (LPP)³, por lo que actualmente es considerada por algunos autores como una variante clínica de este último¹.

Etiopatogenia

La AFF afecta mayoritariamente a mujeres posmenopáusicas con una edad media de 60 años; sin embargo, está descrita la afectación de varones⁵⁻¹⁰, así como de mujeres premenopáusicas⁸⁻¹⁴, siendo una mujer de 23 años la paciente más joven en que se ha observado la enfermedad¹⁰. A pesar de un llamativo aumento en su incidencia desde su descripción original², la etiología de la AFF permanece aún desconocida. El papel de las hormonas sexuales en el desarrollo de AFF ha sido propuesto por diversos autores, y se piensa que actuarían induciendo una disminución del crecimiento del cabello, al estimular el paso de los folículos pilosos en fase de anagen a fase de telogen^{15,16}. Estudios posteriores han corroborado esta hipótesis en función de la respuesta favorable obtenida con el uso de fármacos antiandrógenos en pacientes con esta enfermedad^{10,11,16-18}, y a la elevada proporción de pacientes con menopausia precoz (14% frente al 6% de la población general)¹⁰, histerectomizadas (11-21%)^{10,12,14}, con alopecia androgenética (AAG) asociada (40% en algunas series)^{10,15} y con ooforectomía (asociación hasta el momento sin consistencia demostrada)¹⁹. Sin embargo, esta teoría hormonal también ha sido cuestionada en los estudios publicados en varones y en mujeres premenopáusicas, ya que el mecanismo patogénico entre la AAG y la AFF difiere (miniaturización *versus* inflamación y fibrosis)²⁰, se ha comprobado que la terapia hormonal sustitutiva no evita ni ralentiza el curso de la enfermedad³, y los estudios hormonales realizados a pacientes con AFF han confirmado que no existe una elevación

de andrógenos ni otras alteraciones hormonales en sangre periférica^{3,10}.

Por otro lado, la asociación de AFF con enfermedades autoinmunes, como el hipotiroidismo (11-23% de las pacientes con AFF frente a 4,2% de la población general)^{9,10,12,13}, el vitíligo²¹ o el síndrome de Sjögren¹³ sugieren una etiología autoinmune. En el caso del LPP se ha observado una buena respuesta al tratamiento corticoideo, la presencia de autoanticuerpos en algunos casos, y la influencia de ciertos fármacos en la presentación de epítomos de los folículos pilosos al sistema inmune. Sin embargo, la AFF difiere del LPP en este punto, ya que en ningún caso se han detectado anticuerpos específicos en título suficiente en estos pacientes, y hasta la fecha no existen evidencias en la literatura que apoyen un origen autoinmune de la enfermedad²².

Tampoco se ha conseguido demostrar un componente genético en la etiopatogenia de la AFF, pero sí se ha observado una relación familiar en algunas series, existiendo antecedentes familiares de la enfermedad en cerca del 8% de los pacientes publicados^{9,10,21,23}. Además, un estudio reciente realizado en 4 familias afectadas por la enfermedad²⁴, que analizó 8 casos de madre e hija con AFF, encontró que todas las madres tenían AFF posmenopáusica y todas las hijas habían desarrollado la enfermedad antes de la menopausia, sugiriendo que los antecedentes familiares de la enfermedad podrían asociarse a un inicio más temprano de la AFF.

Finalmente, aunque se han publicado casos aislados de AFF asociada a procedimientos quirúrgicos como trasplante capilar o *lifting facial*, en los que se ha postulado una respuesta inmune secundaria a un proceso de Koebner como posible factor etiológico, el número de pacientes descritos en la literatura es aún demasiado bajo como para establecer una relación consistente^{3,14,25,26}.

Al igual que la etiología, la patogénesis de la AFF continúa sin estar clara. Parece que es el conjunto de múltiples procesos lo que desencadena y conduce a la progresión de la enfermedad. Los experimentos de laboratorio en ratones han demostrado que la reversibilidad de la AFF depende exclusivamente del daño a las células madre epiteliales del folículo piloso²⁷. Y es precisamente alrededor de estas células donde se observa una mayor densidad del infiltrado inflamatorio. Además, se ha identificado una disminución de la expresión de citoqueratina 15, que es un marcador de células madre epiteliales del folículo piloso^{28,29} en biopsias de AFF. Las células madre epiteliales se localizan en un área específica del folículo piloso conocida como *bulge*, que constituye un nicho con privilegio inmunitario^{4,22,28,30,31}, al

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5644150>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5644150>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)