

Lesiones clínicamente compatibles con alopecia frontal fibrosante en pacientes con lupus eritematoso crónico: ampliando el espectro del síndrome de solapamiento



Francisco Javier del Boz González
Servicio de Dermatología. Hospital Regional Universitario de Málaga.



José Francisco Millán Cayetano
Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

INTRODUCCIÓN

Entre las alopecias cicatriciales primarias con predominio de infiltrado inflamatorio linfocitario crónico, el lupus cutáneo crónico (LCC) y la alopecia frontal fibrosante (AFF) son frecuentes¹. Además, se ha descrito un solapamiento de ambas entidades, si bien, aún existe controversia sobre hasta qué punto dicha asociación es significativa.

MATERIAL Y MÉTODOS

En este trabajo, describiremos cuatro casos de mujeres que presentaban LCC confirmado histológicamente y que desarrollaron lesiones clínicamente compatibles con AFF durante su evolución, y revisaremos lo publicado al respecto hasta el momento.

RESULTADOS

Comentaremos los casos clínicos mencionados (fig. 1):

- Caso 1. Mujer de 64 años que presentó lesiones de LCC que afectaban a la cara, el cuero cabelludo y el tronco, con biopsia confirmatoria, y que, tres años después, desarrolló descenso de la densidad de cabello, retraso de la línea de implantación capilar a nivel frontoparietotemporal y pápulas faciales.
- Caso 2. Mujer de 41 años con antecedentes de lesiones de LCC en el cuero cabelludo confirmadas histológicamente. Tres años después, consulta por pérdida de cabello a nivel frontotemporal y en la cola de las cejas.

Lesiones clínicamente compatibles con alopecia frontal fibrosante en pacientes con lupus eritematoso crónico: ampliando el espectro del síndrome de solapamiento

Del Boz González FJ *et al.*



FIGURA 1. Hallazgos clínicos de las pacientes. **A y B)** Placas de alopecia cicatricial en el cuero cabelludo biopsiadas con diagnóstico de lupus cutáneo crónico correspondientes a las pacientes de los casos 3 (**A**) y 2 (**B**). **C y D)** Lesiones clínicamente sugestivas de alopecia frontal fibrosante: recesión de la línea frontotemporal, pérdida de la densidad capilar en la cola de las cejas y «pelos solitarios» en la zona frontal, correspondientes a las pacientes de los casos 4 (**C**) y 1 (**D**).

- Caso 3. Mujer de 49 años con antecedente de LCC confirmado mediante biopsia, que afectaba al cuero cabelludo y la cara. Cinco años después, desarrolló una marcada recesión de las líneas de implantación frontotemporales y pérdida de las cejas.
- Caso 4. Mujer de 57 años con lesiones en el cuero cabelludo, la cara y el tronco de LCC confirmadas histológicamente. Dos años después, desarrolló un retraso de las líneas de implantación frontotemporales, descenso de la densidad capilar en la cola de las cejas, depresión de las venas frontales y pápulas faciales.

En los cuatro casos, se realizó tricoscopia, apreciándose eritema e hiperqueratosis perifolicular, pelos solitarios y estructuras vasculares arboriformes en las líneas de implantación frontotemporales (fig. 2 A), y se llevó a cabo una biopsia de las nuevas lesiones con la sospecha clínica de una AFF y, en todas, los hallazgos fueron superponibles, observándose infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario a nivel de la dermis superficial y profunda y con afectación perivascular y perianexial, degene-

ración vacuolar de la capa basal, fibrosis focal y depósitos de mucina (fig. 2 B-D), siendo más concordantes histológicamente con el diagnóstico de LCC.

DISCUSIÓN

Estos casos son un ejemplo del reto diagnóstico que pueden suponer las alopecias cicatriciales. Así, aunque se haga una aproximación diagnóstica basada en la clínica, en muchos casos, la correlación clínico-histológica no permite un diagnóstico preciso. Estas pacientes habían presentado lesiones de LCC durante 2-5 años, desarrollando posteriormente lesiones clínicamente muy sugestivas de AFF. Para procurar confirmar dicho diagnóstico, se realizó una biopsia, si bien, los hallazgos histológicos fueron compatibles con el diagnóstico previo de LCC. A pesar de ello, al menos, tres de las pacientes (casos 1, 2 y 4) cumplirían criterios diagnósticos de AFF² y, en el segundo caso, es posible que, con el tiempo, puedan cumplirse también (actualmente, cumpliría un criterio mayor y uno menor).

Lesiones clínicamente compatibles con alopecia frontal fibrosante en pacientes con lupus eritematoso crónico: ampliando el espectro del síndrome de solapamiento

Del Boz González FJ *et al.*

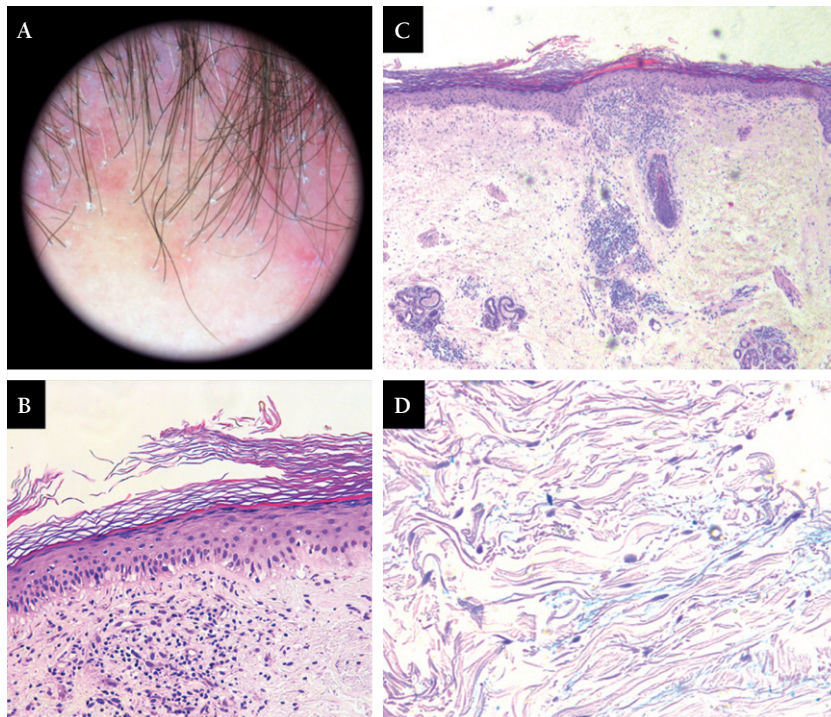


FIGURA 2. Hallazgos tricoscópicos e histológicos. **A)** Imagen tricoscópica de una de las pacientes con hallazgos compatibles con alopecia frontal fibrosante: eritema e hiperqueratosis perifolicular, «pelos solitarios» y vasos arboriformes. **B)** Infiltrado inflamatorio linfocitario superficial y profundo que afecta a los folículos pilosos (tinción de hematoxilina-eosina [H-E], a 50 aumentos [50×]). **C)** Dermatitis de interfase, vacuolización de la capa basal y queratinocitos apoptóticos (H-E, 100×). **D)** Dermis con rica presencia de mucina (azul alcian y ácido peryódico de Schiff [PAS], 200×).

En 1954, se describió un síndrome de solapamiento entre liquen plano pilar (LPP) y LCC. Desde entonces, solo se han publicado estudios aislados al respecto³. La AFF se considera una entidad separada del LPP, pero, dadas las similitudes histológicas entre ambos cuadros⁴, es planteable también la existencia de un posible solapamiento entre la AFF y el LCC, y se han publicado algunos trabajos sobre el tema. En el primero⁵, una mujer con un LCC confirmado histológicamente desarrolló 2 años después lesiones clínicamente compatibles con AFF, que, al ser biopsiadas, mostraban cambios sugestivos de AFF. En el segundo⁶, se describían los casos de siete mujeres con lesiones de AFF y LCC concomitantes, y las biopsias de las áreas sugestivas de AFF confirmaron dicho diagnóstico. Posteriormente, se han publicado otros casos similares, sobre todo, en mujeres⁷⁻⁹, aunque también se ha descrito algún caso aislado en varones¹⁰.

En contraste, nuestros casos presentaron biopsias compatibles con LCC en las áreas clínicamente sugestivas de AFF, y no hemos encontrado publicados casos similares.

CONCLUSIONES

La etiopatogenia de ambas entidades (LCC y AFF) sigue sin estar clara, y pueden presentar similitudes clínicas e histológicas que pueden dificultar su diferenciación, como ocurrió en estos casos, en que las pacientes con lesiones previas de LCC histológicamente confirmadas, desarrollaron lesiones clínicamente sugestivas de AFF aunque con biopsia, de nuevo, compatible con un LCC. Esto podría representar una nueva variante en el espectro de solapamiento de LCC y AFF, si bien, son necesarios nuevos estudios con más casos para poder llegar a una conclusión fiable.

Lesiones clínicamente compatibles con alopecia frontal fibrosante en pacientes con lupus eritematoso crónico: ampliando el espectro del síndrome de solapamiento

Del Boz González FJ *et al.*

BIBLIOGRAFÍA

1. Bolduc C, Sperling LC, Shapiro J. Primary cicatricial alopecia: lymphocytic primary cicatricial alopecias, including chronic cutaneous lupus erythematosus, lichen planopilaris, frontal fibrosing alopecia, and Graham-Little syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2016;75(6):1081-99.
2. Vañó-Galván S, Saceda-Corralo D, Moreno-Arrones OM, Camacho-Martínez FM. Updated diagnostic criteria for frontal fibrosing alopecia. *J Am Acad Dermatol.* 2018;78(1):e21-e22.
3. Inalöz HS, Chowdhury MM, Motley RJ. Lupus erythematosus/lichen planus overlap syndrome with scarring alopecia. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2001;15(2):171-4.
4. Vañó-Galván S, Molina-Ruiz AM, Serrano-Falcón C, Arias-Santiago S, Rodrigues-Barata AR, Garnacho-Saucedo G, et al. Frontal fibrosing alopecia: a multicenter review of 355 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2014;70(4):670-8.
5. Gaffney DC, Sinclair RD, Yong-Gee S. Discoid lupus alopecia complicated by frontal fibrosing alopecia on a background of androgenetic alopecia. *Br J Dermatol.* 2013;169(1):217-8.
6. Del Rei M, Pirmez R, Sodr e CT, Tosti A. Coexistence of frontal fibrosing alopecia and discoid lupus erythematosus of the scalp in 7 patients: just a coincidence? *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2016;30(1):151-3.
7. Contin LA, Martins da Costa Marques ER, Noriega L. Frontal fibrosing alopecia coexisting with lupus erythematosus: poor response to hydroxychloroquine. *Skin Appendage Disord.* 2017;2:162-5.
8. Lima do Nascimento L, Silva Enokihara MMSE, Ribeiro de Azevedo Vasconcellos M. Coexistence of chronic cutaneous lupus erythematosus and frontal fibrosing alopecia. *An Bras Dermatol.* 2018;93(2):274-6.
9. Fernández-Crehuet P, Ruiz-Villaverde R. Frontal fibrosing alopecia and discoid lupus erythematosus: more than a coincidence. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed).* 2019;110(5):417-9.
10. Khan S, Fenton DA, Stefanato CM. Frontal fibrosing alopecia and lupus overlap in a man: guilt by association? *Int J Trichology.* 2013;5(4):217-9.