

CARTA CIENTÍFICO-CLÍNICA

[Artículo traducido] Espectro fenotípico de foliculitis decalvante y liquen planopilar con pitiriasis amiantácea: un diagnóstico desafiante



Folliculitis Decalvans and Lichen Planopilaris Phenotypic Spectrum With Pityriasis Amiantacea: A Challenging Diagnosis

Sr. Director,

La foliculitis decalvante (FD) y el liquen plano pilar (LPP) son alopecias cicatriciales primarias que se clasifican según el tipo de infiltrado celular predominante en el estudio histopatológico. La FD se caracteriza por la presencia de infiltrado neutrofílico, mientras que en el LPP predomina la inflamación linfocitaria¹. La presentación clínica de la FD suele ser una placa de alopecia cicatricial con penachos foliculares, pústulas, pápulas foliculares y costras, mientras que el LPP presenta principalmente eritema y descamación perifolicular². Recientemente, el solapamiento de la FD y el LPP se ha descrito como espectro fenotípico de foliculitis decalvante y liquen plano-pilar (EFFDLPP), en el que se combinan las características clínicas, tricoscópicas e histopatológicas de ambas enfermedades²⁻⁹. Presentamos el caso de una paciente de 21 años de edad con EFFDLPP asociado a pitiriasis amiantácea (PA), diagnosticada erróneamente de dermatitis seborreica refractaria.

Una mujer sana de 21 años presentaba descamación intensa, prurito y alopecia en el cuero cabelludo de 13 años de evolución. La paciente refirió múltiples consultas con médicos generales, siendo tratada repetidamente por dermatitis seborreica sin mejoría. No tenía antecedentes familiares relevantes. Hace un año, experimentó un empeoramiento de los síntomas con dolor y caída del cabello. También presentaba eritema, pústulas y costras adherentes en el cuero cabelludo. El examen dermatológico reveló una placa grande de alopecia cicatricial en el vértex y la coronilla, que se extendía a las regiones parietales

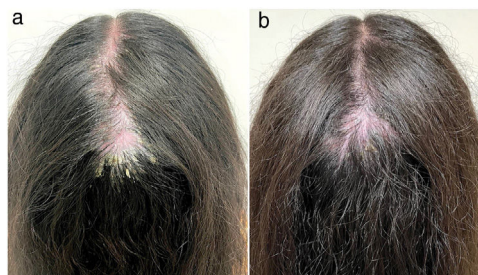


Figura 1 (a) Placa de alopecia cicatricial extensa en el vértex y la coronilla, que se extiende a las regiones parietales izquierda y derecha del cuero cabelludo; eritema intenso, escamas adherentes, costras amarillentas/hemorrágicas, pústulas e hipertricosis. (b) Mejoría satisfactoria tras el abordaje terapéutico: reducción del eritema, pústulas y descamación, crecimiento del cabello sin progresión de la alopecia.

izquierda y derecha del cuero cabelludo; eritema intenso, escamas adherentes, costras amarillentas/hemorrágicas, pústulas e hipertricosis (Fig. 1a). La tricoscopia indicaba densidad folicular baja, descamación blanca perifolicular e interfolicular, penachos foliculares, costras hemorrágicas, áreas de color rojo lechoso, vasos sanguíneos dilatados y eritema interfolicular (Fig. 2). El estudio histopatológico identificó hiperqueratosis, ausencia de glándulas sebáceas, infiltrados linfoplasmocitarios intersticiales, escasos neutrófilos, agregados de células plasmáticas, fibrosis concéntrica perifolicular y granulomas alrededor de los tallos pilosos fragmentados (Fig. 3). Estos hallazgos sugerían EFFDLPP asociado a PA. Se prescribieron 160 mg de trimetoprima/800 mg de sulfametoxazol, dos veces al día, emulsión de propionato de clobetasol 0,05% todos los días, champú de ácido salicílico 2% en días alternos y 20 mg de prednisona oral diaria durante 2 meses. Tras este abordaje terapéutico, las lesiones mostraron una mejoría satisfactoria (Fig. 1b). Se instauró tratamiento de mantenimiento con 100 mg/día de doxiciclina y 40 mg/día de prednisona oral en pulsos los fines de semana. No hubo progresión de la alopecia a los 4 meses de seguimiento.

En 2017, Morais et al.⁸ comunicaron una serie de casos descritos como “LPP con pústulas” revelando una presentación atípica de LPP con costras, penachos foliculares y pústulas. Posteriormente se propuso la existencia de un espectro fenotípico de FD-LPP. Esta enfermedad puede apa-

Véase contenido relacionado en DOI:
<https://doi.org/10.1016/j.ad.2023.01.021>

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2023.01.030>

0001-7310/© 2023 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

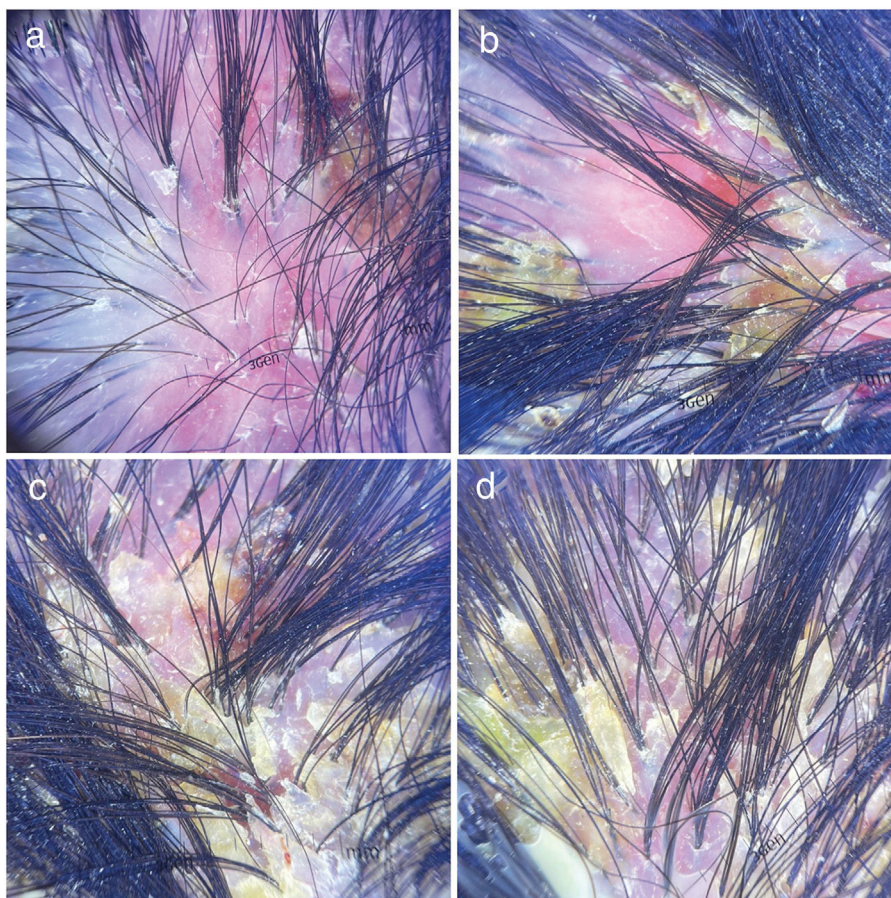


Figura 2 Tricoscopia: (a) Eritema intenso, menor densidad de folículos pilosos, descamación blanca perifolicular e interfolicular, penachos foliculares, costras hemorrágicas, zonas de color rojo lechoso, vasos sanguíneos dilatados. (b) Eritema intenso, menor densidad de folículos pilosos, descamación blanca perifolicular, penachos foliculares, costras amarillentas/hemorrágicas, zonas de color rojo lechoso. (c) Penachos foliculares, escamas adherentes, costras amarillentas/hemorrágicas. (d) Descamación blanca perifolicular, penachos foliculares, costras amarillentas y adherentes.

recer como una alopecia bifásica con FD precediendo al LPP o con la presencia concomitante de ambos^{3,4}, como hemos descrito en nuestro caso. Aunque no está del todo clara la patogénesis, según sugirieron Yip et al.⁵, la disbiosis del microbioma puede estimular un reclutamiento celular anormal y colapsar el privilegio inmunológico del folículo piloso, exponiendo autoantígenos foliculares que podrían provocar una respuesta inflamatoria exacerbada.

El espectro fenotípico suele afectar al vértex con placas de alopecia y puede ser asintomático o asociar prurito, escozor y dolor⁸. Los hallazgos de la tricoscopia incluyen penachos foliculares (de 2 a 5 pelos), pérdida de orificios foliculares, áreas de color rojo lechoso, descamación perifolicular e interfolicular, eritema, costras amarillentas/hemorrágicas y pústulas²⁻⁴. La aparición en la infancia del EFFDLPP aquí descrita es poco frecuente; sólo hemos podido encontrar tres casos en la literatura^{2,4}.

El estudio histopatológico revela pérdida de glándulas sebáceas, estructuras foliculares compuestas, fibrosis

perifolicular, daño del epitelio folicular, infiltrado linfocitario con granulomas, células plasmáticas prominentes y neutrófilos escasos o ausentes²⁻⁴. El diagnóstico diferencial incluye la tinea capitis, la psoriasis y la alopecia cicatricial centrífuga central^{4,8}. La PA suele asociarse a la psoriasis y a la dermatitis seborreica, pero también puede aparecer en alopecias cicatriciales primarias¹⁰. Aún no se ha descrito la aparición de PA secundaria a EFFDLPP, pero puede ocurrir por el estado inflamatorio severo y un periodo de tiempo prolongado hasta el diagnóstico. No existe un tratamiento estándar, pero en algunos casos se han visto mejorías con una combinación de fármacos antibacterianos y corticoides orales, intralesionales o tópicos^{2,4,9}.

En conclusión, las alopecias cicatriciales provocan un impacto altamente negativo en la calidad de vida de los pacientes, considerando las implicaciones físicas y psicológicas asociadas a la afección. Se necesitan más estudios para dilucidar la patogenia de este tipo de alopecia con el fin de poder establecer pautas de tratamiento.

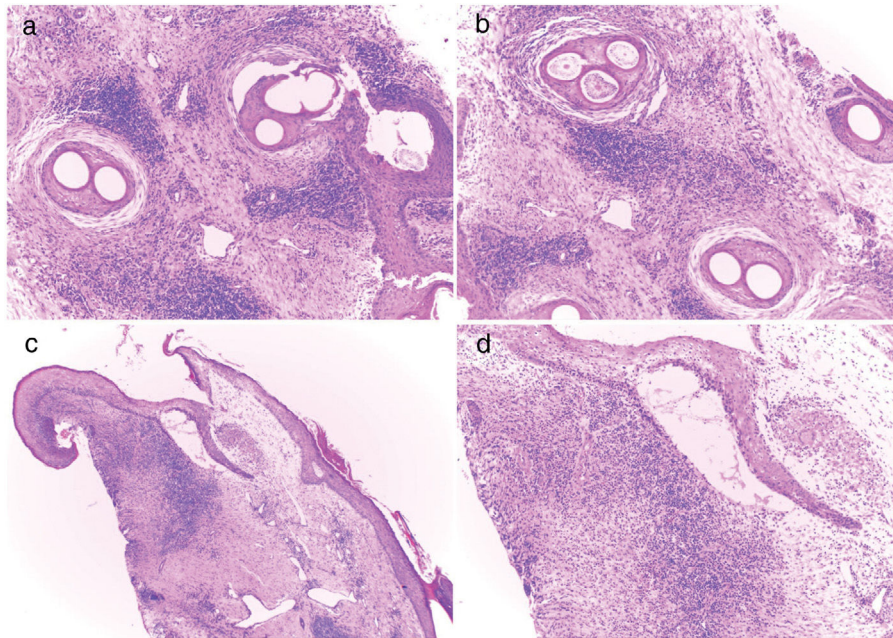


Figura 3 Estudio histopatológico: (a, b) Corte vertical revelando ausencia de glándulas sebáceas, infiltrados linfoplasmocitarios intersticiales, escasos neutrófilos, agregados de células plasmáticas, fibrosis concéntrica perifolicular y granulomas alrededor de los tallos pilosos fragmentados (tinción de hematoxilina-eosina; $\times 100$). (c) Corte horizontal que muestra hiperqueratosis, infiltrados linfoplasmocitarios perifoliculares e intersticiales, escasos neutrófilos y un granuloma alrededor del folículo piloso (tinción de hematoxilina-eosina; $\times 40$). (d) Corte horizontal donde se aprecian infiltrados linfoplasmocitarios perifoliculares e intersticiales, escasos neutrófilos y granuloma alrededor de folículo piloso (tinción de hematoxilina-eosina, $\times 100$).

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- 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 10 and 11, 2001. *J Am Acad Dermatol*. 2003;48:103–10, <http://dx.doi.org/10.1067/mjd.2003.68>.
- Zhang X, Zhu M, Zhou J, Wu S, Liu J, Qin Q. Folliculitis decalvans and lichen planopilaris phenotypic spectrum: a case report. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2022;15:993–6, <http://dx.doi.org/10.2147/CCID.S365566>.
- Egger A, Stojadinovic O, Miteva M. Folliculitis decalvans and lichen planopilaris phenotypic spectrum—a series of 7 new cases with focus on histopathology. *Am J Dermatopathol*. 2020;42:173–7, <http://dx.doi.org/10.1097/DAD.0000000000001595>.
- Ramos PM, Melo DF, Lemes LR, Alcantara G, Miot HA, Lyra MR, et al. Folliculitis decalvans and lichen planopilaris phenotypic spectrum: case report of two paediatric cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2021;35:e674–6, <http://dx.doi.org/10.1111/jdv.17379>.
- Yip L, Barrett TH, Harries MJ. Folliculitis decalvans and lichen planopilaris phenotypic spectrum: a case series of biphasic clinical presentation and theories on pathogenesis. *Clin Exp Dermatol*. 2020;45:63–72, <http://dx.doi.org/10.1111/ced.13989>.
- Lobato-Berezo A, González-Farré M, Pujol RM. Pustular frontal fibrosing alopecia: a new variant within the folliculitis decalvans

and lichen planopilaris phenotypic spectrum? *Br J Dermatol*. 2022;186:905–7, <http://dx.doi.org/10.1111/bjd.20962>.

- Matarad B, Cavelier Balloy B, Assouly P, Reygagne P. It has the erythema of a lichen planopilaris, it has the hyperkeratosis of a lichen planopilaris, but it is not a lichen planopilaris: about the “lichen planopilaris-like” form of folliculitis decalvans. *Am J Dermatopathol*. 2021;43:235–6, <http://dx.doi.org/10.1097/DAD.0000000000001758>.
- Morais KL, Martins CF, Anzai A, Valente NYS, Romiti R. Lichen planopilaris with pustules: a diagnostic challenge. *Skin Appendage Disord*. 2018;4:61–6, <http://dx.doi.org/10.1159/000478268>.
- Marcos-Pinto A, Roda A, Soares-de-Almeida L, Soares RO. A new vision about folliculitis decalvans and lichen planopilaris: two distinct entities or a continuous phenotypic spectrum? *Rev Soc Port Dermatol Venereol*. 2021;79:50–3, <http://dx.doi.org/10.29021/spdv.79.4.1389>.
- Kwak HB, Yun SK, Kim HU, Park J. Pityriasis amiantacea: an epidemiologic study of 44 cases in Korean patients. *Ann Dermatol*. 2020;32:83–7, <http://dx.doi.org/10.5021/ad.2020.32.1.83>.

E. Neves Souza^{a,b,*}, L. Martins Diniz^a,
L. Amaral de Moura^{a,b} y B. dos Anjos Bortolini^{a,b}

^a Universidade Federal do Espírito Santo (UFES), Vitória, ES, Brasil

^b Hospital Universitário Cassiano Antônio Moraes (HUCAM), Vitória, ES, Brasil

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: neves.emilly@hotmail.com
(E. Neves Souza).