

Espectro fenotípico de foliculitis decalvante y liquen plano pilaris: reporte de un caso

María Gabriela González Vianello¹ , Ana María Sáenz² , Elizabeth Ball² .

<http://doi.org/10.70181/DV.2023.2.61.09>

Resumen:

El espectro fenotípico de foliculitis decalvante y liquen plano pilaris (EFFDLPP) es una forma rara de alopecia cicatricial, recientemente descrita en la literatura. Se reporta caso de paciente masculino de 38 años de edad, quien consulta por múltiples pápulas y pústulas eritematosas, pruriginosas, que confluyen y forman grandes placas alopécicas, cicatriciales, pelos en penacho, secreción purulenta y escamocostras en cuero cabelludo. En la tricoscopia se observó ausencia de aperturas foliculares, parches blancos cicatriciales, escamas perifoliculares, escasos puntos azules grisáceos y politricia con más de 6 pelos en penacho. Se plantea el diagnóstico de foliculitis decalvante, sin embargo, la biopsia reportó infundíbulos foliculares fusionados, denso infiltrado inflamatorio linfoplasmohistiocitario y acentuada fibrosis perifolicular, con destrucción de folículos pilosos. Se concluye el caso como EFFDLPP. Este nuevo espectro fenotípico es infrecuente, probablemente infradiagnosticado, implica un reto diagnóstico y requiere de una buena correlación clínica, tricoscópica e histopatológica.

Palabras clave: espectro fenotípico de foliculitis decalvante y liquen plano pilaris, liquen plano pilaris, foliculitis decalvante, alopecia cicatricial.

Folliculitis decalvans lichen planopilaris phenotypic spectrum: a case report

Summary

The phenotypic spectrum of folliculitis decalvans and lichen planopilaris (FDLPPPS) is a rare form of scarring alopecia, recently described in the literature. The case of a 38-year-old male patient is reported, who consulted for multiple erythematous, pruritic papules and pustules, which converge and form large alopecia, scarring plaques, tufted hairs, purulent secretion and scalecrusts on the scalp. The trichoscopy showed the absence of follicular openings, white scar patches, perifollicular scales, few grayish blue spots and polytrichia with more than 6 tufted hairs. The diagnosis of folliculitis decalvans was proposed, however, the biopsy reported fused follicular infundibulum, dense lymphoplasmacytic inflammatory infiltrate and marked perifollicular fibrosis, with destruction of hair follicles. The case is concluded as FDLPPPS. This new phenotypic spectrum is rare, probably underdiagnosed, implies a diagnostic challenge and requires a good clinical, trichoscopic and histopathological correlation.

Key words: folliculitis decalvans lichen planopilaris phenotypic spectrum, lichen planus pilaris, folliculitis decalvans, scarring alopecia.

1. Médico Cirujano egresado de la Universidad Central de Venezuela. Residente de Postgrado de Dermatología y Sifilografía, Hospital Universitario de Caracas
2. Profesor Asociado, Escuela de Medicina "Luis Razetti", Universidad Central de Venezuela. Hospital Universitario de Caracas, Servicio de Dermatología.

Autor para correspondencia:
María Gabriela González Vianello.
E-mail: gaby261294@gmail.com

Recibido: 07-07-2023
Aceptado: 30-05-2024

Introducción

Las alopecias cicatriciales son un reto diagnóstico. Recientemente se ha descrito un nuevo espectro fenotípico de foliculitis decalvante (FD) y liquen plano pilaris (LPP), que combina características clínicas, tricoscópicas e histológicas de ambas entidades. Para describir esta entidad se ha utilizado el término de espectro fenotípico de FD y LPP con las siglas EFFDLPP¹⁻³.

Caso Clínico

Se reporta el caso de un paciente masculino de 38 años, natural y procedente de Caracas, Venezuela, con clínica de 4 años de evolución caracterizada por prurito y descamación en cuero cabelludo, con formación de pápulas, placas con secreción serosa y pústulas. Por tal motivo consultó al servicio de dermatología del Hospital Universitario de Caracas. Antecedentes personales, familiares y epidemiológicos, no contributorios. Al examen físico: paciente fototipo IV, múltiples pústulas y pápulas eritematosas, pruriginosas, que algunas confluyen hasta formar grandes placas alopécicas, cicatriciales, con pelos en penacho y escamocostras en su superficie, con secreción purulenta (Figura 1). En la tricoscopia: ausencia de aperturas foliculares, parches blancos cicatriciales, escamas blancas perifoliculares, escasos puntos azules grisáceos y presencia de politriquia con más de 6 pelos en penacho (Figura 2). Resto del examen físico sin alteraciones.



Figura 1: Examen físico del paciente: múltiples pápulas y pústulas eritematosas, pruriginosas, que algunas confluyen hasta formar grandes placas pseudoalopécicas, cicatriciales, pelos en penacho, secreción purulenta y escamocostras en cuero cabelludo.

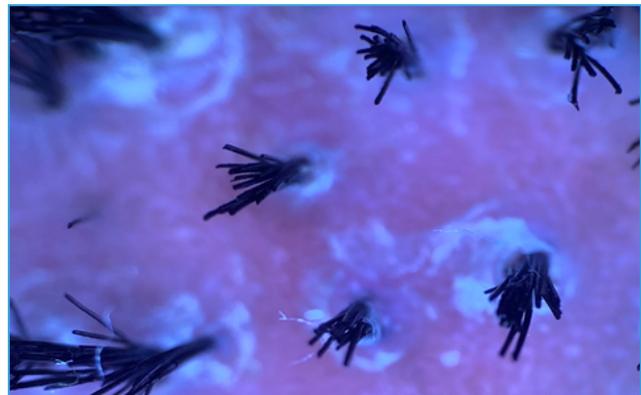


Figura 2. Tricoscopia: Ausencia de aperturas foliculares, parches blancos cicatriciales, escamas blancas perifoliculares, puntos azules grisáceos, politriquia con más de 6 pelos en penacho.

En vista de la presencia de pústulas y politriquia, se planteó el diagnóstico clínico de FD. Se realizó biopsia de cuero cabelludo donde se observó hiperqueratosis laminar, infundibulos foliculares dilatados con taponamiento folicular, otros fusionados (politriquia) con denso infiltrado inflamatorio linfoplasmohistiocitario perifolicular y destrucción parcial o total de folículos pilosos. Los folículos se observaron con acentuada fibrosis perifolicular (Figura 3, 4 y 5). Se concluyó como LPP. Hematología completa, perfil hepático, renal, tiroideo y serologías para VIH, VDRL, hepatitis B y C sin alteraciones. Por correlación clínica, tricoscópica e histopatológica, se concluyó el diagnóstico de EFFDLPP.

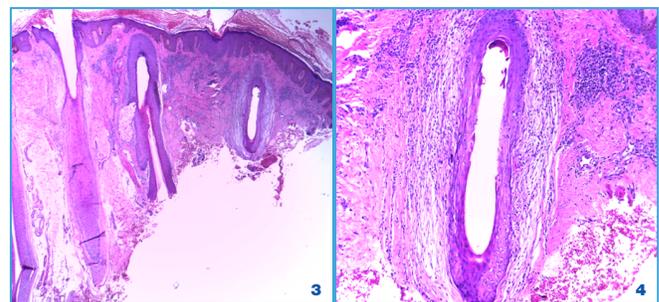


Figura 3: Biopsia de piel de cuero cabelludo, corte longitudinal: histopatología 2,5X.

Figura 4: Biopsia de piel de cuero cabelludo, corte longitudinal: histopatología 10X.

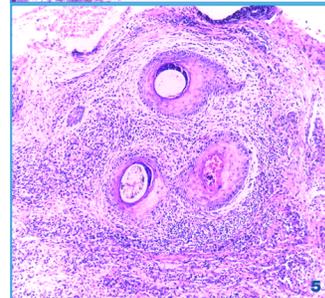


Figura 5: Biopsia de piel de cuero cabelludo, corte transversal: histopatología 10X.

Se indicó tratamiento con doxiciclina 100 mg vía oral cada 12 horas por 3 meses, minoxidil al 5% en loción capilar y sesiones mensuales con acetato de triamcinolona intralesional (2,5 mg/ml) con una mejoría clínica parcial a los 3 meses (Figura 6).



Figura 6. Evolución del paciente a los 3 meses con tratamiento con doxiciclina, minoxidil 5% tópico y sesiones mensuales con acetato de triamcinolona intralesional.

Discusión

Las alopecias cicatriciales son enfermedades que producen pérdida permanente del folículo piloso. Se clasifican en: linfocíticas, neutrofilicas y mixtas¹. El LPP es la forma más frecuente de alopecia cicatricial linfocítica, mientras que la foliculitis decalvante (FD) es una alopecia cicatricial neutrofilica rara^{1,2}.

La FD puede compartir características clínicas e histopatológicas con el LPP, representando un reto diagnóstico el cual amerita una buena correlación clínica, tricoscópica e histopatológica. Recientemente se ha propuesto en pequeñas series de casos, el término de espectro fenotípico de FD y LPP (EFFDLPP)³.

En el año 2018, Morais y colaboradores, describieron 13 casos de LPP con pústulas. La presencia de pústulas puede imitar una foliculitis bacteriana o una forma de alopecia cicatricial neutrofilica, especialmente FD, ya que se caracteriza por pápulas y pústulas foliculares, pelos en penacho y costras⁴.

Posteriormente, Yip y colaboradores reportaron 13 casos donde los pacientes desarrollaban características clínicas e histológicas de ambas patologías de forma concomitante o secuencial que cambiaban con el tiempo de FD a LPP, denominando por primera vez a esta presentación bifásica como: EFFDLPP⁵. Este espectro también se ha descrito en población pediátrica⁶.

La característica histológica principal a considerar cuando nos encontramos con este desafío diagnóstico es el sitio de la fibrosis y el tipo de infiltrado folicular. La FD produce un patrón difuso de elastolisis y fibrosis, y el LPP una fibrosis perifolicular y elastolisis de la dermis superficial⁴.

En el 2019, Egger y colaboradores añaden 7 casos nuevos a la literatura enfocados en la histopatología de este espectro y concluyen que la presencia de costras amarillentas y hemorrágicas, pústulas y ausencia de respuesta al tratamiento en un paciente diagnosticado con LPP debe levantar la sospecha de dicho espectro⁷.

La serie de casos más grande publicada hasta la actualidad, reportó que las características clínicas más frecuentes es una placa única en el vértex del cuero cabelludo, pelos en penacho y escamas blancas perifoliculares. Se concluye que la presencia de una placa alopecíca cicatricial única en el vértex con signos tricoscópicos de LPP y 6 o más pelos en penacho, debe levantar la sospecha de EFFDLPP, como en el caso de nuestro paciente³.

En la tricoscopia, tanto el LPP como la FD pueden mostrar inflamación pronunciada, hiperqueratosis y ausencia de apertura folicular. En el LPP se observan escamas blancas/plateadas alrededor del pelo, eritema perifolicular, vasos sanguíneos concéntricos y coloración violácea de la epidermis interfolicular, mientras que la FD se caracteriza por escamas blancas amarillentas perifoliculares, hiperplasia perifolicular, áreas rojas lechosas y numerosos pelos en penacho⁴.

Se ha descrito que la cantidad de pelos en penacho puede orientar el diagnóstico etiológico, donde la presencia de cuatro a cinco pelos en penacho sugiere una alta probabilidad de una alopecia cicatricial neutrofilica y con más de seis el diagnóstico es prácticamente definitivo^{7,8}. La presencia de politriquia está asociado a la intensidad del proceso inflamatorio, causando una desorganización en la disposición y fusión de los folículos. Si bien es más frecuente en FD, también puede presentarse en LPP, celulitis disecante y lupus discoide⁴.

Se plantean las hipótesis de que la formación de pústulas en LPP puede estar asociado a infección secundaria o incluso a patrones diferentes de citoquinas y reclutamiento de células. El rascado puede permitir la penetración secundaria de microorganismos, conllevando a formación de pústulas y enmascarar así las lesiones primarias. Se ha observado que las características clínicas de LPP se presentan con mayor claridad después de iniciar el tratamiento con antibióticos sistémicos y con la reducción de pústulas⁴. Se especula que la disbiosis persistente después del tratamiento con antibióticos antiestafilocócicos puede conducir al colapso del privilegio inmunitario de los folículos pilosos y a la inflamación mediada por Th1, destacando características prominentes de FD o LPP según las diferentes etapas inflamatorias⁹.

También se propone la hipótesis de que este espectro es la presentación de FD en fases tardías, y en lugar de ser una presentación clínica tipo LPP, es una manifestación final de diversos tipos de alopecias cicatriciales como la FD³. Trüeb y colaboradores, proponen que el desarrollo de las características de LPP con el tiempo, se debe a una disrupción de los folículos pilosos en el curso de infección bacteriana, con consiguiente exposición a antígenos foliculares y desarrollo de la autoinmunidad¹⁰.

El tratamiento sugerido en el EFDLPP es combinado como el indicado en nuestro paciente. Se han utilizado esteroides tópicos e intralesionales, seguido de antibióticos tópicos. Los tratamientos antiinflamatorios deben ser priorizados y el tratamiento oral consiste en la administración antibióticos orales y diferentes opciones de tratamientos inmunomoduladores como la isotretinoína, hidroxycloquina, dexametasona y ciclosporina³.

Conclusión

El EFDLPP es una entidad recientemente descrita con pocos casos publicados en la literatura, caracterizada por una superposición de manifestaciones clínicas de ambas patologías. Si bien las pústulas y la poliritriquia orientan al diagnóstico de alopecias

cicatriciales neutrofilicas, es importante considerar este nuevo espectro. Se debe sospechar en pacientes con placas alopécicas cicatriciales en el vertex con signos tricoscópicos de LPP y 6 o más pelos en penacho. Se recomienda indicar tratamiento antibiótico sistémico antes de tomar la biopsia, para poder observar las características histopatológicas clásicas, ya que es necesaria para concluir el diagnóstico. El reconocimiento temprano de esta entidad permitirá iniciar un tratamiento adecuado y oportuno ●

Referencias

- 1 Abal-Díaz L, Soria M, Casanova-Seuma JM. Alopecias cicatriciales. *Actas demofiliogr*. 2012;103(5):376-387.
- 2 Mangold AR, Pittelkow MR. Lichen planus. En: Kang S, Aamagai M, Bruckner AL, et al (ed). *Fitzpatrick's Dermatology: 9th edition*. United States: Mc Graw Hill Education; 2019. p. 527-586.
- 3 Melián-Olivera A, Moreno-Arrones Ó, Burgos-Blasco P, et al. Clinical Characterization and Treatment Response of Folliculitis Decalvans Lichen Planopilaris Phenotypic Spectrum: A Unicentre Retrospective Series of 31 Patients. *Acta Derm Venereol*. 2024;104:adv12373.
- 4 Morais KL, Martins CF, Anzai A, et al. Lichen planopilaris with pustules: a diagnostic challenge. *Skin Appendage Disord* 2018;4:61-66.
- 5 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(1):63-72.
- 6 Ramos PM, Melo DF, Lemes LR, et al. Folliculitis decalvans and lichen planopilaris phenotypic spectrum: case report of two paediatric cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2021;35(10):e674-e676.
- 7 Egger A, Stojadinovic O, Miteva M. A Series of 7 New Cases With Focus on Histopathology. *Am J Dermatopathol*. 2020;42(3):173-177.
- 8 Pincus LB, Price VH, McCalmont TH. The amount counts: distinguishing neutrophil-mediated and lymphocyte-mediated cicatricial alopecia by compound follides. *J Cutan Pathol*. 2011;38:1-4.
- 9 Zhang X, Zhu M, Zhou J, et al. Folliculitis Decalvans and Lichen Planopilaris Phenotypic Spectrum: A Case Report. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2022;15:993-996.
- 10 Trüeb RM, Rezende HD, Diaz MFRG. Dynamic Trichoscopy. *JAMA Dermatol*. 2018;154(8):877-878.