

Alopecia cicatrizal. Revisión bibliográfica

Dr. José A Seijo Cortés,* Dra. Verónica Álvarez Gallegos**

RESUMEN

La pérdida permanente del pelo tiene una gran cantidad de causas. Hacemos un resumen de las principales causas que pueden causar alopecia cicatrizal. El diagnóstico a tiempo y su tratamiento puede limitar la pérdida del pelo.

Palabras clave: Alopecia permanente, alopecia cicatrizal.

ABSTRACT

Permanent hair loss has many origins. We make a review of the main causes of cicatricial alopecia. The appropriate diagnosis and early treatment can limit the problem.

Key words: Permanent alopecia, cicatricial alopecia.

INTRODUCCIÓN

El pelo juega una parte importante en la vida del hombre, pues aparte de tener un papel de protección, es una característica estética del cuerpo. En muchas ocasiones los médicos no damos la importancia que merece la patología del folículo piloso y la repercusión psicológica que tiene sobre nuestro paciente. Las alopecias son un gran grupo de entidades que revisten gran importancia ya que pueden ser la traducción de alguna enfermedad local o sistémica. La alopecia cicatrizal ha sido siempre un tema controvertido, empezando por su nombre ya que muchas de las patologías que se incluyen en este rubro no son propiamente cicatrices, sino más bien, se trata de la pérdida permanente del pelo sin que sea reemplazado por tejido fibroso. Hacemos una revisión de las principales causas de alopecia cicatrizal, con la intención de ayudar a realizar el diagnóstico oportuno y el tratamiento adecuado que pueden limitar la pérdida del pelo en algunos casos.

DEFINICIÓN

La alopecia cicatrizal es un conjunto de padecimientos en los que el resultado final es la pérdida permanente del

pelo, clínicamente se observa alopecia y adherencia de la piel, por lo que resulta imposible pellizcarla y levantarla, la piel tiene una apariencia suave, brillante, y atrófica; la etiología es diversa e incluye causas congénitas y adquiridas. El diagnóstico definitivo de alopecia cicatrizal y su causa debe ser confirmado mediante el estudio histopatológico.^{1,2}

CLASIFICACIÓN

Existen varias formas de clasificar a las alopecias cicatrizales. Se puede decir que hay alopecias primarias, aquellas en que la lesión primaria produce inflamación del folículo piloso y las secundarias en que el daño se produce en la totalidad de la dermis incluyendo de esta manera al folículo. Otra manera de clasificarlas es en congénitas y adquiridas, entre las primeras se encuentran queratosis pilar decalvante, aplasia cutis, nevo epidérmico, incontinencia pigmenti, poroqueratosis de Mibelli, hamartomas del folículo piloso, entre las segundas, las causadas por agentes físicos, las infecciones, las enfermedades autoinmunes, las neoplasias y las no clasificables. Algunos autores prefieren dividir las causas de alopecia en inflamatorias y no inflamatorias⁴⁻⁶ (Cuadro I).

ALOPECIAS CONGÉNITAS

Aplasia cutis

Se caracteriza por la ausencia focal de la epidermis, aunque puede haber o no las otras capas de la piel, afecta

* Dermatopatólogo, Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Residente 3er año Dermatología CDP.

principalmente la piel cabelluda a nivel del vértex; se observa desde el nacimiento puede presentar una úlcera o una cicatriz. En la histología pueden observarse dos hileras de células epiteliales, con anexos rudimentarios o ausencia de éstos. Se han reportado asociaciones con meningitis, hemorragias, retraso mental, trisomía 13 y malformaciones cardíacas. En algunas ocasiones el manejo puede ser quirúrgico^{3,7,8,18,19} (Figura 1).

Alopecia triangular

Puede ser congénita o adquirida, se localiza principalmente en la región frontotemporal, en ocasiones es bilateral. El examen histológico revela ausencia de pelo terminal, pero algunas veces hay vello.^{3,7,8}

Enfermedad de Darier

Es una genodermatosis autosómica dominante caracterizada por pápulas queratósicas café, afecta cuello, tronco en cara anterior y posterior del tórax, piel cabelluda y otras zonas seboreicas, la alopecia es una manifestación poco frecuente, pero debe ser considerada dentro de las alopecias cicatrizales cuando se presenta.⁶⁻⁸

Epidermólisis bulosa

Es un grupo de enfermedades que pueden ser autosómica recesiva, dominante o adquirida, se caracteriza por la presencia de ampollas, es fácil que se complique con infecciones. Los tipos de unión y distrófico son los que más frecuentemente se relacionan con alopecia cicatrizal. Se ha observado que el tratamiento con fenitoina o isotretinoína disminuye la inflamación con lo que se limita el proceso cicatrizal.^{7,2}

Ictiosis congénita

Esta entidad también puede ser autosómica dominante, recesiva o adquirida. Se ha utilizado el término de

alopecia ictiósica para describir la presencia de alopecia en la ictiosis, se ha descrito un proceso inflamatorio generalmente asociado a infecciones que produce alopecia cicatrizal. Las formas de ictiosis en las que más frecuentemente se observa alopecia cicatrizal son la laminar o autosómica recesiva y la ligada al X.^{6,7}

Nevo epidérmico

De éstos, el nevo que frecuentemente se asocia con alopecia permanente es el sebáceo cuando presenta alguna forma inflamatoria, también se han descrito en nevos lineares cuando afecta la piel cabelluda⁶ (Figura 2).

Queratosis pilar

La queratosis folicular se puede presentar en varias entidades como uleritema, atrofodermia vermiculata, queratosis pilar decalvante, en estas enfermedades puede haber alopecia permanente, la cual puede ser provocada por la propia alteración en la queratinización o por infecciones secundarias.^{6,8,12}

Misceláneas

Hay algunas entidades que pueden producir alopecias permanentes sobre todo cuando hay afección de la piel cabelluda o cejas y pestañas. Las más importantes son la incontinencia pigmenti, la poroqueratosis de Mibelli, displasias ectodérmicas. El síndrome de Baraitser con herencia autosómica recesiva; constituido por alopecia, retraso mental y físico.^{6-8,15}

ALOPECIAS ADQUIRIDAS

Por agentes físicos o químicos

Cuando se sufren traumatismos en la piel, la forma de reparación es por medio de cicatrices, las cuales pueden incluir zonas con pelo, esto lleva a una alopecia permanente. Entre los agentes que frecuentemente producen cicatrices encontramos las quemaduras, heridas físicas o químicas. Después de sufrir una agresión con estos agentes se pueden encontrar en la piel necrosis, úlceras, que después presentan un proceso de fibrosis con la pérdida de los anexos en la región afectada. El caso de la tricotilomanía y la alopecia por tracción, el traumatismo frecuente puede llevar a una alopecia permanente (Figura 3).

El tratamiento del cáncer con radiación generalmente no produce alopecia permanente, excepto cuando se excede de 5000 cGy (la dosis habitual es de 3000 cGy).

Es raro que los medicamentos produzcan alopecia permanente, entre los que se han reportado que la producen se encuentra el ácido para-aminosalicílico y la quinacrina, cuando éstas producen reacciones liquenoides.^{6,17}

CUADRO I. CLASIFICACIÓN DE LA ALOPECIA CICATRIZAL

Congénita	Adquirida
Aplasia cutis	Agentes físicos
Alopecia triangular	Agentes químicos
Enfermedad de Darier	Agentes infecciosos
Epidermólisis bulosa	Enfermedades autoinmunes
Ictiosis congénita	Pseudopelada de Brocq
Nevo epidérmico	Neoplásicas
Queratosis pilar	Síndrome de degeneración folicular

INFECCIOSOS

Bacterias, hongos y virus.

Es raro que las infecciones bacterianas produzcan alopecia permanente, se observa principalmente en pacientes que no recibieron tratamiento. La sífilis produce alopecia en la cola de las cejas. Algunos casos de leishmaniasis y lepra también han sido reportados como los causantes de alopecia permanente.⁸

En cuanto a las infecciones por hongos el querión de Celso y la tiña fávica pueden producir alopecia cicatrizal de manera temprana (*Figura 4*).

El herpes zoster cuando involucra la piel cabelluda es otra causa de alopecia permanente.⁶

Foliculitis decalvante

Esta entidad consiste en la presencia de pústulas en la piel cabelluda, los pacientes pueden presentar historia de dermatitis seborreica. Representa el 11% de las alopecias cicatrizales, afecta a ambos sexos. Su etiología es en realidad desconocida aunque se han aislado *S. aureus* de las lesiones, algunos autores proponen que puede haber una hipersensibilidad a la bacteria que produce inflamación del folículo piloso con la pérdida secundaria de éste, de manera definitiva (*Figura 5*). En la histología hay infiltrado inflamatorio perifolicular de linfocitos y células plasmáticas, ocasionalmente eosinófilos. No existe un tratamiento que prevenga la alopecia permanente, se han utilizado antibióticos y corticoides tópicos y sistémicos, sulfato de zinc sin mucho éxito.^{1,4,5}

Celulitis disecante (*perifoliculitis capitis abscedens et suffodiens de Hoffman*)

La celulitis disecante es padecimiento raro, causa del 1 al 2% de las alopecias cicatrizales, es más frecuente en pacientes de piel negra, con una relación hombre:mujer de 4:1. Tiene una evolución de remisiones y exacerbaciones, la cronicidad es justamente la causante de la pérdida permanente del pelo. Cuando se asocia con acné conglobata e hidrosadentis se le conoce como la tríada de oclusión folicular. Se caracteriza por nódulos dolorosos, secreción purulenta que se encuentra en trayectos fistulosos. La histología da la imagen de granuloma a cuerpo extraño. Por bacteriología se ha encontrado a *S. aureus*, sin embargo, también existe la duda si se trata de una respuesta inmune anormal del huésped la causante de esta enfermedad.^{4,6}

ENFERMEDADES AUTOINMUNES

Lupus eritematoso

El lupus eritematoso es una enfermedad autoinmune, puede afectar piel, mucosas y órganos internos. Tiene

una evolución aguda, subaguda y crónica. Afecta todas las razas, es más frecuente en mujeres en una relación 8:1, la edad de inicio es entre la segunda y tercera décadas de la vida.

El 30 a 40% de los pacientes con lupus tienen afectación de la piel cabelluda, lo que se presenta con mayor frecuencia es un efluvio telógeno, pero es la causa del 11% de las alopecias cicatrizales (*Figura 6*).

Las características de las lesiones son eritema, escama y cambios en la pigmentación, hay pérdida de los orificios foliculares, cuando ha pasado el evento inflamatorio se observa una piel atrófica y pérdida del pelo.

La histología muestra degeneración vacuolar de la basal del folículo, hay infiltrado linfocitario, un incremento de los mucopolisacáridos durante la etapa inflamatoria; después cicatriz secundaria y pérdida del folículo pilosebáceo.^{1,4,6,10}

Liquen planopilaris

Es una combinación de liquen plano con alopecia cicatrizal. Su edad de presentación oscila de los 15 a los 30 años, es más frecuente en mujeres. Representa el 11% de todas las alopecias cicatrizales y el 40% de las de tipo inflamatorio. Se caracteriza por la presencia de placas de eritema e hiperqueratosis folicular, a la que le sigue una pérdida de los orificios foliculares, estas placas tienden a confluir; generalmente tiene una evolución crónica, aunque puede presentarse de manera fulminante, pueden o no encontrarse lesiones de liquen plano en otras partes de la piel o mucosas. A veces el cuadro clínico puede semejar al LEC por lo que el diagnóstico definitivo se realiza por la histopatología, en ésta se observa infiltrado perifolicular de linfocitos, vacuolización de la basal y cuerpos coloides (de Civatte), después se encuentra tejido fibroso formando la cicatriz. La inmunohistoquímica demuestra que los cuerpos coloides tienen IgG, IgA, IgM, C3 y fibrina, se han descrito casos de sobreposición con LEC.

No hay tratamiento específico, casi todos los reportes son anecdóticos e incluye corticoesteroides tópicos o intralesionales, antimetabólicos, griseofulvina, ciclosporina o crioterapia.^{1,4,6,7,14}

Síndrome de Graham Little

Considerado como una variante del liquen planopilaris. Fue descrito originalmente por Picardi. Es más frecuente en mujeres jóvenes. Causa el 1.5% de todas las alopecias cicatrizales. Clínicamente se observa un liquen plano atrófico que finalmente evoluciona a una alopecia cicatrizal, después aparece queratosis pilar en tronco, extremidades y cara, se presenta entonces pérdida del

vello pubiano, axilar y de las cejas. Histológicamente hay sustitución del folículo piloso por fibrosis.

Pseudopelada de Brocq

La definición de esta entidad aún causa de controversia, algunos autores lo consideran como un patrón de alopecia atribuible a múltiples causas, constituyendo sólo un estadio avanzado de la enfermedad; algunos más piensan que se trata de una causa más de alopecia cicatrizal, en la que su etiología aún no se conoce. Es más frecuente en adultos jóvenes del sexo femenino, en niños es raro, en esta edad sólo se encuentran del 3 al 4% de los casos. Dentro de las causas que pueden producirla, se encuentran el lupus eritematoso, el liquen planopilaris esclerodermia y queratosis pilar principalmente. Afecta el *vertex* y la zona parietal, también se ha reportado en la barba. Se caracteriza por pequeñas placas atróficas y eritematosas que tienden a confluir muy lentamente.

La histopatología muestra un infiltrado de linfocitos en la parte superior del folículo, el proceso inflamatorio es poco marcado, cicatriz primaria, pérdida de las glándulas sebáceas, fibrosis laminar moderada perifolicular y el resto de la epidermis permanece normal.

De acuerdo a la discusión que se sostiene acerca de la definición de esta entidad, se dice que el diagnóstico debe hacerse por exclusión.

El tratamiento debe establecerse de acuerdo al padecimiento que produce este tipo de alopecia y finalmente la cirugía es la mejor opción.^{1,5,6,11}

Esclerodermia.

La morfea como parte del grupo de esclerodermias, es la que más frecuentemente se relaciona con la alopecia permanente, la forma frontoparietal "en coup de sable", puede involucrar la piel cabelluda y la pérdida del pelo puede ser lenta y progresiva, no se trata de una cicatriz verdadera, sino que el proceso de la enfermedad involucra toda la piel, incluyendo los anexos, con la pérdida permanente del folículo piloso (*Figura 7*).

NEOPLÁSICAS

Alopecia mucinosa

Podría considerarse como una situación preneoplásica. Se caracteriza por la presencia de pápulas foliculares o placas infiltradas en la piel cabelluda, tronco y extremidades con pérdida de los folículos afectados. Las placas pueden presentar alteraciones en la sensibilidad. Predomina en hombres, cuando se presenta después de los 40 años, algunos casos se asocian con linfomas T (*Figura 8*).

Histológicamente se caracteriza por edema intracelular de la unidad pilosebácea, formación de espacios quísticos y acumulación de material basófilo en las preparaciones con H y E, las células más afectadas son la de la vaina externa del pelo y las glándulas sebáceas, hay infiltrado de linfocitos, histiocitos y mastocitos. La presencia de depósitos de mucina en los folículos puede ser demostrada por tinciones especiales por microscopía electrónica. No existe tratamiento para este padecimiento, si se asocia con linfoma hay que dar tratamiento para éste.⁹

Otras neoplasias

Varios tumores malignos como el espinocelular (*Figura 9*) y el basocelular (*Figura 10*); de los tumores benignos como los cilindromas en turbante y los siringomas cuando afectan la piel cabelluda provocan alopecia permanente.⁸ El plasmocitoma recientemente se reportó asociado con alopecia cicatrizal.¹³

No clasificables

En este rubro encontramos al "hot comb" y al síndrome de degeneración folicular, algunos autores consideran que se trata de la misma entidad, sin embargo, la histología hace la diferencia. Ambos padecimientos se caracterizan por alopecia difusa en región frontal y *vertex*, han sido descritos principalmente en mujeres negras, pero también se presenta en el sexo masculino.

El "hot comb" se observaba en mujeres negras que para alaciar el pelo utilizaban aceite caliente, lo cual da una imagen histológica de daño térmico.

El **síndrome de degeneración folicular** no tiene una etiología clara, pero podrían estar involucrados algunos métodos químicos y físicos para alaciar el pelo; en la histología se observa disminución de la densidad folicular, pérdida del epitelio sebáceo, fragmentación prematura del pelo, sustitución del folículo por tejido fibroso y en algunos casos granulomas a cuerpo extraño.^{1,2}

CONCLUSIONES

Como hemos expuesto en esta breve revisión, las causas que producen alopecia cicatrizal son múltiples, se pueden agrupar según su origen en varios grupos, lo que tiene como consecuencia que no exista un tratamiento único para la pérdida permanente del pelo.

El interés que reviste la piel y sus anexos para realizar el diagnóstico de enfermedades sistémicas tiene un claro ejemplo en la alopecia cicatrizal, tales son los casos del lupus, esclerodermia y enfermedades neoplásicas.



Figura 1. Paciente de un año de edad con aplasia cutis.



Figura 2. Hombre de 39 años con nevo sebáceo. Obsérvese la ausencia de pelo en la neoformación.

Figura 3. El tipo de peinado ha producido alopecia permanente por tracción. (foto cortesía de la Dra. Lopezello).

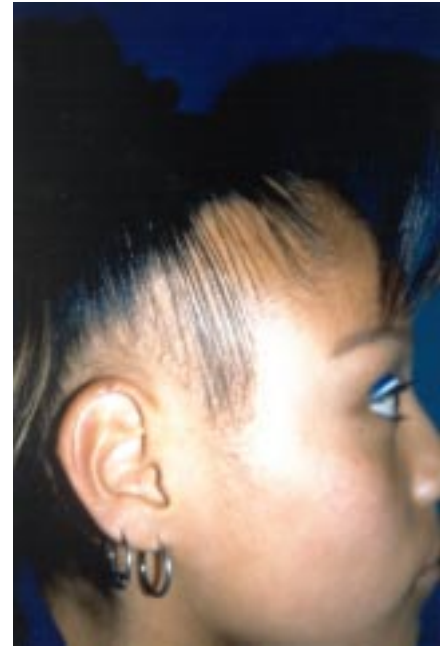


Figura 4. Aspecto clínico del querión de Celso. El resultado final será una alopecia cicatrizal.

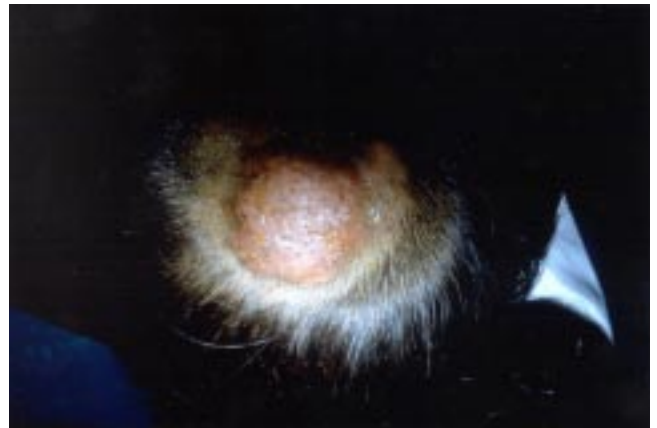


Figura 5. Alopecia cicatrizal por foliculitis decalvante crónica.





Figura 6. Lupus cutáneo. Es evidente la atrofia central, discromía y alopecia permanente.



Figura 7. Esclerodermia localizada a piel cabelluda.



Figura 9. Paciente de 45 años con carcinoma espinocelular de la piel cabelluda. Ejemplo de alopecia cicatrizal por una neoformación maligna.



Figura 8. Paciente con mucinosis folicular. Resalta el cuadro de pápulas foliculares y falta de pelo.



Figura 10. Carcinoma basocelular de la piel cabelluda, topografía poco frecuente que produce pérdida del folículo piloso.

Conocer las entidades que causan la pérdida del pelo no sólo es importante desde el punto de vista médico, sino que tiene gran repercusión en el aspecto estético y producen gran impacto en el ámbito psicológico y social, reiteramos que realizar el diagnóstico adecuado e iniciar el tratamiento de manera temprana son fundamentales para la atención del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Haedington J. Cicatrizal alopecia. *Dermatol Clin* 1996; 14: 774-782.
2. Du Vivier A. *Atlas de Dermatología Clínica*, 2ª Ed. Mosby/Doyma, 1995: 24.11-24.14.
3. Dahl M. Scarring alopecia. En: Freedberg I, Eisen A, Wolff K et al Eds. *Fitzpatrick Dermatology in General Medicine*, McGraw-Hill, New York, 1999: 743-746.

4. Sperling L, Solomon A, Whiting D. A new look at scarring alopecia. *Arch Dermatol* 2000; 136: 235-242.
5. Giménez A, Giménez J. Alopecia. Actualización etiopatogénica, clínica, diagnóstica y terapéutica. *Piel* 1989; 4: 9-21.
6. Elston D, Bergfeld W. Cicatricial alopecia (and other causes of permanent alopecia). In: Disorders of hair growth; Mc Graw-Hill, New York, 1994: 285-313.
7. Moschella S, Hurley H. *Dermatology*. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1992: 1546-1552.
8. Arenas R. *Atlas, diagnóstico y tratamiento*. McGraw-Hill Interamericana, México 1996: 59, 102, 113, 208, 216, 302, 496.
9. Jackow C, Papadopoulos E, Nelson B et al. Follicular mucinosis associated with scarring alopecia, oligoclonal T cell receptor V beta expansion, and *Staphylococcus aureus*: When does follicular mucinosis become mycosis fungoides? *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 828-831.
10. Soo W, Chung J, Ku Ahn S. Mucinosis Lupus Alopecia Associated with papulonodular mucinosis as a new manifestation of lupus eritematosus. *Arch Dermatol* 1997; 133: 402.
11. Madani S, Trotter M, Shapiro J. Pseudopelade de Brocq in beard area. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42: 896-896.
12. Romine K, Rothschild J, Hansen R et al. Cicatrizal alopecia and keratosis pilaris. *Arch Dermatol* 1997; 133: 381.
13. Weichenthal M, Stemm A, Ramsauer J et al. POEMS syndrome: cicatrizal alopecia as an unusual cutaneous manifestation associated with an underlying plasmocytoma. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 808-812.
14. Zinkernagel M. Fibrosing alopecia in a pattern distribution. *Arch Dermatol* 2000; 136: 203-210.
15. Newton R, Herbert A et al. Scarring alopecia. *Dermatol Clin* 1987; 5: 605-618.
16. Spencer L, Callen J. Hair loss in systemic disease. *Dematol Clin* 1987; 5: 565-570.
17. Brodin M. Drug Related Alopecia. *Dermatol Clin* 1987; 5: 571-579.
18. Ferrando J. *Atlas de diagnóstico en tricología pediátrica*. Madrid, Ed. Aula Médica, 1996: 56, 58, 62.
19. Sybert V. Aplasia cutis congénita: A report of 12 new families and a review of the literature. *Pediatric Dermatol* 1985; 3: 1-14.