

## Alopecia frontal fibrosante y lupus eritematoso discoide: más allá de la coexistencia



### Frontal Fibrosing Alopecia and Discoid Lupus Erythematosus: More Than a Coincidence

Sr. Director:

Una mujer de 57 años, hipertensa (en tratamiento con enalapril), sin alergias medicamentosas conocidas y sin antecedentes familiares de interés, acudió a nuestra consulta de Dermatología por una pérdida difusa del cabello de un año de evolución y por unas placas inflamatorias en áreas alopécicas demés reciente aparición.

En la exploración clínica del cuero cabelludo, destacaba la presencia de un discreto retroceso de la línea de implantación frontal, pelos aislados («lonely hair»), pelos de diverso diámetro, una hiperqueratosis perifolicular y un leve eritema (fig. 1A). La paciente presentaba, además, pérdida

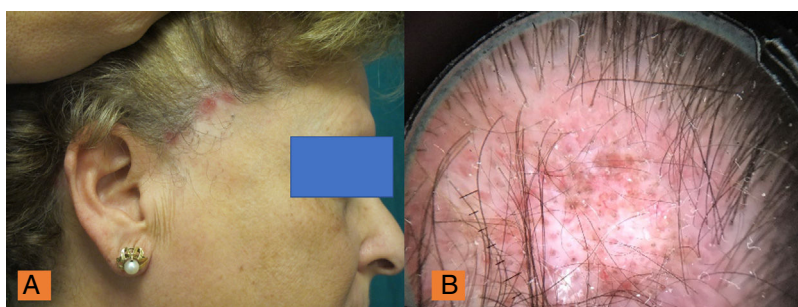
del vello de los brazos y una alopecia total de las cejas conservando las pestañas (figs. 1B y C). La tricoscopia del área frontal mostraba parches blancos, vasos arboriformes, pelos con diversidad de diámetro e hiperqueratosis folicular (fig. 1D). En las áreas temporales y occipital existían unas placas atróficas de alopecia con áreas de eritema e inflamación (fig. 2A). La tricoscopia del área temporal evidenciaba la presencia de puntos rojos, parches blancos cicatriciales, capilares ramificados prominentes (megacapilares) y tapones de queratina (fig. 2B).

No se apreciaban pápulas faciales ni depresión de la vena frontal. No presentaba lesiones en otras localizaciones cutáneas, ungueales ni en mucosas.

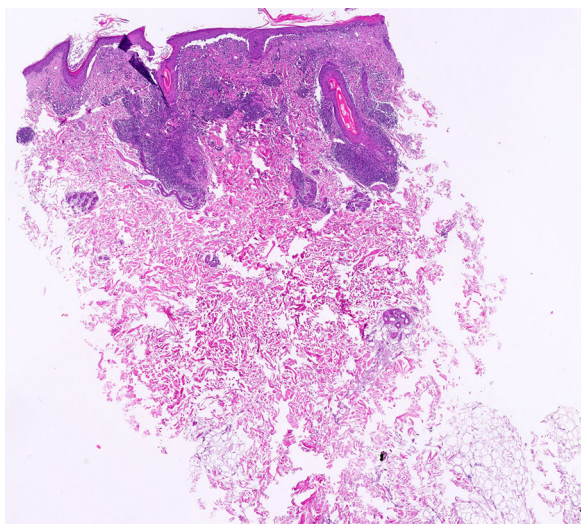
El examen histopatológico de una biopsia de la zona inflamatoria del área parietal mostró la presencia de un infiltrado inflamatorio crónico perifolicular y perianexial con engrosamiento y degeneración vacuolar de la basal y depósito de mucina compatible con un lupus eritematoso discoide (LED) (fig. 3). La inmunofluorescencia directa (IFD) fue positiva a IgG y C3 con depósitos a lo largo de la membrana basal de la piel de dicha área cuero cabelludo y del epitelio folicular.



**Figura 1** A) Retroceso de la línea de implantación frontal y pelos aislados («lonely hair»). B) Alopecia total de cejas conservando las pestañas. C) Pérdida del vello de brazos. D) Parches blancos, vasos arboriformes, diversidad de diámetro e hiperqueratosis folicular.



**Figura 2** A) Placas atróficas de alopecia con áreas de eritema e inflamación en zona temporal. B) Puntos rojos, parches blancos cicatriciales, capilares ramificados prominentes (megacapilares) y tapones de queratina.



**Figura 3** HE  $\times$  2: infiltrado inflamatorio crónico perifolicular y perianexial con engrosamiento y degeneración vacuolar de la basal.

La histología de la zona alopecica frontal reveló un denso infiltrado liquenoide crónico con dermatitis de interfase en la zona del epitelio folicular sin mucina. La IFD fue negativa.

Los exámenes complementarios, incluyendo hemograma, bioquímica general, ANA y ENA, hormonas tiroideas, proteínograma y complemento mostraron resultados dentro de la normalidad.

La presencia simultánea de alopecia frontal fibrosante (AFF) y LED es una asociación raramente descrita en la literatura. Esta asociación se ha comunicado con más frecuencia en el sexo femenino<sup>1</sup>, si bien también se han descrito casos excepcionalmente en varones<sup>2</sup>. La AFF es la alopecia cicatricial linfocítica primaria de mayor relevancia en los últimos años por su creciente prevalencia. Prueba de ello son las numerosas publicaciones científicas recientes sobre la clínica, diagnóstico y tratamiento. Las últimas líneas de investigación apuntan a su etiopatogenia y fisiopatología relacionada con la aplicación de determinados cosméticos capilares y fotoprotectores. No debemos olvidar tampoco las teorías que apuntan a un claro desbalance hormonal, más frecuente en la época posmenopáusica, en el desarrollo de esta enfermedad. Recientemente, se han propuesto nuevos criterios diagnósticos para facilitar su identificación, que se dividen en criterios mayores (alopecia cicatricial frontal o temporal sin pápulas queratósicas en cuerpo y alopecia difusa y bilateral de cejas) y otros criterios menores (tricoscopia típica, afectación occipital, vello facial o corporal y pápulas faciales)<sup>3</sup>. Nuestra paciente presentaba 2 criterios mayores y 2 menores. Asimismo, se han validado escalas de gravedad<sup>4</sup> y se han definido las características tricoscópicas en series amplias de pacientes lideradas por grupos de trabajo españoles<sup>5</sup>.

Aunque la asociación de la AFF con otros tipos de alopecia ha sido descrita en múltiples ocasiones en la literatura, no hay publicadas series de casos que estudien las características de estas pacientes. Se ha comunicado asociación con liquen plano pilar<sup>6</sup>, alopecia androgénica<sup>7</sup> y LED<sup>1,2,8</sup>. No todos los pacientes en los que coexistían estos 2 tipos de alopecia cicatricial (AFF y LED)<sup>2</sup> presentaban antecedentes

de lupus eritematoso cutáneo. Nuestra paciente asimismo tomaba en su medicación, enalapril, medicamento que se ha relacionado con erupciones liquenoides<sup>9</sup> y lupus cutáneo<sup>10</sup>. No hemos encontrado en la literatura ningún caso que muestre su relación con AFF.

En el contexto de las alopecias cicatriciales, el LED y la AFF presentan sutiles diferencias histológicas basadas en la presencia o ausencia de mucina y en las características del infiltrado linfocítico. En el LED hay mayor predominio linfoplasmocitario y con relación a su ubicación, en el LED se presentará en localización perifolicular, perivascular y anaxial, quedando más confinado en la primera localización en la AAF<sup>11</sup>. No obstante, parece claro que su presentación concomitante debe orientarnos hacia la existencia de una vía común inmunológica de tipo innata que sea responsable de la presentación de ambos procesos bajo una predisposición genética.

Desde un punto de vista terapéutico, el uso de hidroxiquina o cloroquina en monoterapia no parece ser efectivo<sup>8</sup>. Debemos proceder al tratamiento conjunto de ambas entidades mediante el uso de corticoides tópicos/intralesionales y la combinación de antimaláricos e inhibidores de la 5 alfa reductasa que nos garanticen la cobertura terapéutica más completa en estos pacientes<sup>12</sup>.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. 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;30:151-3.
2. Stefanato C, Khan S, Fenton D. Frontal fibrosing alopecia and lupus overlap in a man: Guilt by association? *Int J Trichology*. 2013;5:217.
3. Va o-Galv n S, Saceda-Corralo D, Moreno-Arrones OM, Camacho-Martinez FM. Updated diagnostic criteria for frontal fibrosing alopecia. *J Am Acad Dermatol*. 2018;78:e21-2.
4. Saceda-Corralo D, Moreno-Arrones O M, Fonda-Pascual P, Pindado-Ortega C, Buend a-Casta o D, Alegre-S nchez A, et al. Development and validation of the Frontal Fibrosing Alopecia Severity Score. *J Am Acad Dermatol*. 2018;78:522-9.
5. Fern andez-Crehuet P, Va o-Galv n S, Molina-Ruiz AM, Rodr guez-Barata AR, Serrano-Falc n C, Martorell-Calatayud A, et al. Trichoscopic features of frontal fibrosing alopecia: Results in 249 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2015;72:357-9.
6. Inal z HS, Chowdhury MM, Motley RJ. Lupus erythematosus/lichen planus overlap syndrome with scarring alopecia. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001;15:171-4.
7. 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;169:217-8.
8. Contin LA, Martins da Costa Marques ER, Noriega L. Frontal fibrosing alopecia coexisting with lupus erythematosus: Poor response to hydroxychloroquine. *Ski appendage Disord*. 2017;2:162-5.
9. Ruiz Villaverde R, Blasco Melguizo J, Linares Solano J, Serrano Ortega S. Lichen planus-like eruption due to enalapril. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2003;17:612-4.

10. Ho CH, Chauhan K. Lupus erythematosus drug-induced. 2017 StatPearls. [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2017.
11. 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;75:1081–99.
12. Esteban-Lucía L, Molina-Ruiz AM, Requena L. Actualización en alopecia frontal fibrosante. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;108:293–304.

P. Fernández-Crehuet<sup>a</sup> y R. Ruiz-Villaverde<sup>b,\*</sup>

<sup>a</sup> *Unidad de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología, Hospital Reina Sofía de Córdoba, Córdoba, España*

<sup>b</sup> *Unidad de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología, Hospital Universitario Campus de la Salud de Granada, Granada, España*

\* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: ismenios@hotmail.com  
(R. Ruiz-Villaverde).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.02.033>  
0001-7310/

© 2018 AEDV.

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

## Dermatofibromas eruptivos múltiples en una paciente tratada con brentuximab vedotin



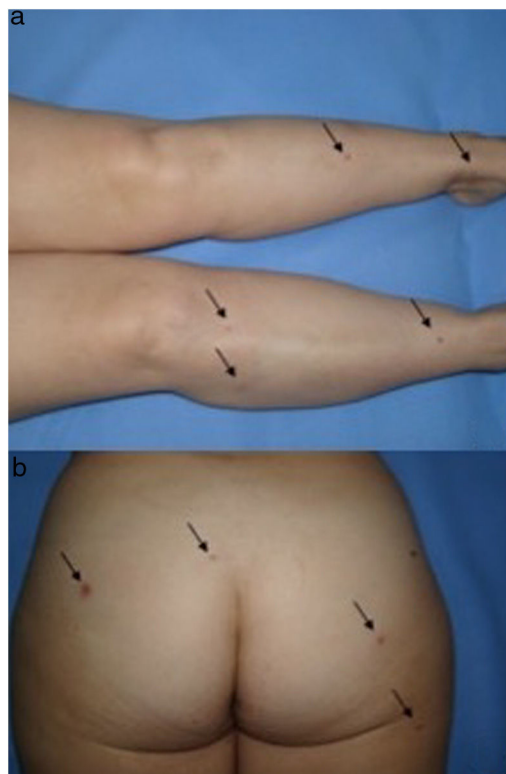
### Multiple Eruptive Dermatofibromas in a Patient Treated With Brentuximab Vedotin

Sr. Director:

Describimos el caso de una paciente de 51 años diagnosticada desde hace 2 de linfoma de Hodgkin, quien debido a múltiples recaídas de su enfermedad había recibido diversos tratamientos. Recientemente se trató con brentuximab vedotin, medicamento aprobado por la FDA en el 2011. Acude a consultas externas de nuestro servicio por presentar, de forma progresiva desde hacía 2 meses, múltiples pápulas asintomáticas, localizadas predominantemente en los miembros inferiores y superiores, y en los glúteos. En la exploración clínica se observaban pápulas y nódulos de coloración marrón rojiza, consistencia firme, diámetro variable entre 3 y 20 mm, distribuidas de forma generalizada a nivel de los miembros superiores e inferiores, y los glúteos. Al pellizcar lateralmente la piel adyacente se objetivaba la retracción de las lesiones (fig. 1). La biopsia cutánea de una de las lesiones localizada en el glúteo reveló una estructura típica de un dermatofibroma (DF), observándose una proliferación bien circunscrita de células fibrohistiocitarias fusiformes, entremezcladas entre haces engrosados de colágeno dérmico (fig. 2).

Los DF son tumores fibrohistiocitarios que generalmente se presentan en las extremidades inferiores. Mientras que los DF solitarios son lesiones comunes, los dermatofibromas eruptivos múltiples (DFEM) son una entidad clínica poco frecuente en la cual múltiples DF aparecen en poco tiempo. Baraf y Shapiro definieron esta condición en 1970<sup>1</sup> como la aparición de al menos 15 DF durante un corto periodo de tiempo. Sin embargo, si se tiene en cuenta que los casos incipientes pasarán generalmente desapercibidos, la aparición abrupta de 5 a 8 DF en un periodo de 4 meses se ha propuesto como suficiente para poder establecer este

diagnóstico. Desde que esta entidad fue descrita en 1970, menos de 100 casos han sido publicados. Niiyama et al.<sup>2</sup> reportaron que la incidencia de los DFEM será más frecuente en pacientes con enfermedades subyacentes, y que más del 80% de los casos estarán en relación con alteraciones del sistema inmunitario<sup>3</sup>. Por este motivo, la repentina aparición de DFEM podría representar el diagnóstico temprano de una enfermedad subyacente, como es el caso de una infección por el virus de la inmunodeficiencia humana o de neoplasias hematológicas<sup>4</sup>. Sin embargo, algunos autores han



**Figura 1** Dermatofibromas múltiples. Pápulas eruptivas de coloración marrón a violácea y consistencia firme localizadas en los miembros inferiores (a) y los glúteos (b) de la paciente.