

Frontal fibroserende alopeci er en variant af lichen planopilaris

Vitaly A. Gameza¹ & Mette Deleuran²

KASUISTIK

1) Kirurgisk Afdeling, Regionshospitalet Randers
2) Demato-Venerologisk Afdeling S, Aarhus Universitetshospital

Ugeskr Læger
2015;177:V03130185

Frontal fibroserende alopeci (FFA) er en variant af lichen planopilaris (LP) som blev beskrevet første gang i 1994 [1].

Der er tale om en cikatriciell alopeci, som typisk afficerer hårlinjen i frontotemporalregionen. FFA rammer overvejende postmenopausale kvinder, men er enkelte tilfælde beskrevet hos mænd og præmenopausale kvinder [2, 3]. Der er primært tale om ikke-rygende kvinder fra højere sociale klasser [4]. Tilstandens progressionshastighed og udbredelsesgrad udviser højt variabilitet [2].

Ætiologien er ukendt, men der diskuteres en mulig betydning af androgener [4, 5]. Ud over frontotemporal hårtab findes delvist tab af øjenbryn og kropsbehåring hos op til hhv. 73% og 25% af tilfældene. Kløe i hårbunden og perifollikulært erytem findes hos hhv. 67% og 86% [4].

En del patienter har samtidig autoimmun sygdom, primært i form af atopiske sygdomme eller hypothyroidisme [4]. Histologisk kan der ikke skelnes mellem FFA og LP.

Der ses et lymfocytært infiltrat, hyperkeratinisering, et reduceret antal hårfollikler og perifollikulær fibrosering. Prævalensen af sygdommen er stigende, og der er sandsynligvis mange udiagnosticerede tilfælde [2, 4].

Frontal fibroserende alopeci, tilbagetrukket hårgrense, manglende øjenbryn og inflammation i hårbunden.



SYGEHISTORIE

En 73-årig kvinde blev henvist til en dermatologisk afdeling pga. kløe i hårbunden og hårtab frontalt igennem tre år. Ti år tidligere havde hun tabt behåringen i aksillerne og anogenitalt samt øjenbrynene, uden forudgående inflammation i områderne. Der var ingen familiære dispositioner til hudlidelser, men hun havde tidligere haft cancer mammae, osteoporose, og tyrotoksikose. Patienten var igennem to år forsøgt behandlet med potent lokalsteroid i hårbunden, hvilket dog ikke havde haft effekt.

Objektivt var hårgrensen trukket 3-4 cm bagud med cikatriciell alopeci uden synlige follikelåbninger i det alopetiske område. Der var depigmentering i området pga. den relativt hastige tilbagetrækning af hårgrensen og perifollikulær inflammation i hele hårbunden, men mest udtalt i hårkanten frontalt. En almindelig biokemisk screening var upåfaldende. Der var ikke klinisk mistanke om bindevævssygdom, hvorfor der ikke blev foretaget blodprøvescreening for dette.

Biopsier fra hårbunden viste perifolliculært lymfocytinfiltrat og fibrose. Immunfluorescens undersøgelse var negativ.

Patienten blev behandlet med tabl. prednisolon 25 mg × 1 dagl. kombineret med lokalsteroid. Pred-

Frontal fibroserende alopeci med perifollikulær inflammation.



nisolon blev seponeret efter en måned pga. bivirkninger og erstattet af tabl. hydroxychloroquin 200 mg $\times$ 1 dagl. To måneder efter påbegyndelsen af hydroxychloroquinbehandlingen var der ingen subjektiv bedring af symptomerne, og dosis blev øget til 200 mg $\times$ 2 dagl.

Ved opfølgende kontrol fire måneder efter behandlingens begyndelse sås der aftagende inflammatorisk aktivitet i hårbunden og bedring af kløe og svie i de afficerede områder. Hårtabet var desuden standset.

DISKUSSION

Hårtab kan medføre svær psykosocial belastning, påvirke livskvaliteten og være en manifestation af en autoimmun sygdom. Patienten i sygehistorien illustrerer en typisk præsentation af FFA, der hører til en heterogen gruppe af sygdomme, som kan forårsage cikatriciel alopeci.

I de differentialdiagnostiske overvejelser kan indgå lupus erythematosus, folliculitis decalvans og morfea. Infektiøse årsager til hårtab kan også overvejes, f.eks. dermatofytosis capitis med minimal inflammation.

Tilstanden er svær at behandle. Lokale kortikosteroider og calcineurinhæmmere er ineffektive hos de fleste patienter [5]. Intralæsionel kortikosteroid har også været anvendt, men der bør tidligt forsøges med systemisk terapi for at forebygge progression af cikatriciel alopeci. Systemiske behandlinger i form af 5- α -reduktasehæmmere og hydroxychloroquin/chloroquin er i en undersøgelse vist at have god effekt hos hhv. 45% og 30% af patienterne [5]. Andre systemiske behandlinger omfatter bl.a. mycophenolatmofetil og doxycyclin [4, 5].

Behandlet FFA kan gå i en stabil fase, men det er uvist, om dette skyldes behandlingseffekt eller er et naturligt sygdomsforløb.

SUMMARY

Vitaly A. Gameza og Mette Deleuran:

Frontal fibrosing alopecia is a variant of lichen planopilaris

Ugeskr Læger 2015;177:V03130185

Frontal fibrosing alopecia is a scarring alopecia which typically affects the frontotemporal region of the scalp. Loss of hair in the other areas of the skin is present in the majority of cases. The condition is overrepresented among postmenopausal women, but men and premenopausal women can be affected as well. Our case is the first one described in the Danish literature. A 73-year-old woman had a typical presentation of the disease and responded well to treatment with hydroxychloroquine. We discuss clinical presentation, differential diagnosis and treatment modalities to this relatively newly described condition.

KORRESPONDANCE: Vitaly A. Gameza, Kirurgisk Afdeling, Regionshospitalet Randers, Skovlyvej 1, 8930 Randers. E-mail: vitgame@gmail.com

ANTAGET: 3. juli 2013

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 30. september 2013

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens interesseformularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Kossard S. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia: scarring alopecia in a pattern distribution. *Arch Dermatol* 1994;130:770-4.
2. Tan KT, Messenger AG. Frontal fibrosing alopecia: clinical presentations and prognosis. *Br J Dermatol* 2009;160:75-9.
3. Stockmeier M, Kunte C, Sander CA et al. Frontale fibrosierende Alopecie Kossard bei einem Mann. *Hautarzt* 2002;53:409-11.
4. MacDonald A, Clark C, Holmes S. Frontal fibrosing alopecia: review of 60 cases. *J Am Acad Dermatol* 2012;67:955-61.
5. Rácz E, Gho C, Moorman PW et al. Treatment of frontal fibrosing alopecia and lichen planopilaris: a systematic review. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2013;27:1461-70.