

CLASSIFICAZIONE DELLE ALOPECIE CICATRIZIALI

A. Rossi

alfredo.rossi@uniroma1.it

Introduzione

Con il termine di alopecia si fa riferimento ad una serie di condizioni che si caratterizzano per una riduzione quantitativa dei peli in una qualsiasi regione del corpo che ne sia normalmente dotata. Sono state descritte numerose patologie in grado di indurre uno stato di alopecia. Alcune sono ampiamente diffuse, come l'alopecia androgenetica e l'alopecia areata, altre sono molto rare e, pertanto, di scarso interesse nella pratica clinica quotidiana, nonostante molte di esse forniscano importanti modelli sperimentali per lo studio della fisiopatologia del pelo. Le alopecie cicatriziali vengono classicamente definite come dei processi patologici a varia eziopatogenesi, che, distruggendo le cellule staminali del follicolo pilifero, si caratterizzano per la loro irreversibilità. Da ciò si comprende la necessità di una diagnosi rapida e precisa che consenta di iniziare una adeguata terapia prima che il processo distruttivo abbia fatto il suo corso. Una classificazione delle alopecie cicatriziali si basa su un criterio di tipo eziologico (Tab1). Utilizzando criteri patogenetici e microscopici, alcuni Autori hanno suddiviso le alopecie

cicatriziali in primitive e infiltrative. In quelle primitive il follicolo pilosebaceo rappresenterebbe il bersaglio principale dell'infiltrato infiammatorio (Tab2), che può essere prevalentemente linfocitario o neutrofilo, identificando così a sua volta due sottocategorie. Nelle alopecie cicatriziali infiltrative, invece, il processo distruttivo non è direttamente rivolto al follicolo pilosebaceo, ma lo coinvolge in modo aspecifico (Tab3). Nel tentativo di stabilire ordine in un capitolo della Dermatologia tanto complesso quanto affascinante allo stesso tempo, dopo un attento studio della Letteratura associato alla valutazione della nostra esperienza personale, abbiamo individuato dei criteri utili per la classificazione delle alopecie cicatriziali che ci accingiamo a discutere di seguito.

Cellule staminali del follicolo pilifero

Ancora oggi si discute sulla effettiva localizzazione delle cellule staminali in grado di rigenerare il follicolo pilifero. Per molti anni si è ritenuto che tali cellule fossero localizzate a livello della matrice, quindi di quella parte del follicolo, di derivazione ectodermica, localizzata immediatamente al di sopra della papilla dermica. Recentemente è stato invece ipotizzato che tali cellule sarebbero situate a livello del "bulge", un ispessimento della guaina epiteliale esterna localizzato prevalentemente al punto di inserzione del muscolo pilo-erettore sul pelo. E' chiaro che l'irreversibilità del processo in grado di indurre l'alopecia, dipenderà dal coinvolgimento o meno della parte del follicolo pilifero deputata a ricostituire l'integrità, non solo in seguito all'intervento di noxae patogene ma anche nel fisiologico ciclo di crescita. Infatti,

nelle alopecie di tipo cicatriziale, vi è sempre un coinvolgimento del segmento superiore del follicolo pilifero, costituito dall'infundibolo, dall'istmo e dalla zona del bulge.

Classificazione delle alopecie cicatriziali

A nostro avviso il termine di alopecia cicatriziale dovrebbe essere riservato a quelle patologie che portano a una distruzione permanente dell'unità pilosebacea per la presenza di un processo infiammatorio che esita nella formazione di una vera e propria cicatrice. Secondo A. B. Ackerman, la cicatrice "è un tipo di fibrosi e rappresenta lo stadio finale di un processo infiammatorio che inizia con la distruzione di un tessuto pre-esistente ed evolve attraverso la formazione di un tessuto di granulazione". In accordo con questa definizione, non possono essere considerate alopecie cicatriziali quelle forme di alopecie permanenti presenti fin dalla nascita e imputabili a processi di tipo aplastico o displastico che si caratterizzano per l'assenza congenita di una o più componenti dell'unità pilosebacea. Per fare un esempio, l'aplasia cutis congenita, non può essere considerata un'alopecia cicatriziale. Infatti, in questa patologia, la causa dell'alopecia non è la presenza di un processo infiammatorio, ma l'assenza congenita di una parte del cuoio capelluto, a cui segue la formazione di una cicatrice che rappresenta il punto di arrivo di un processo di guarigione per seconda intenzione. Per poter definire una forma di alopecia come cicatriziale, oltre alla presenza di un processo infiammatorio distruttivo e alla formazione di una cicatrice permanente, è quindi requisito indispensabile la pre-esistenza dell'unità pilosebacea. Possiamo così individuare un primo gruppo di

alopecie cicatriziali che chiameremo *vere* perché effettivamente rispondenti a tutti i requisiti che si possono estrapolare dalla suddescritta definizione di cicatrice. Laddove vi siano sufficienti prove cliniche, istopatologiche e sperimentali tali da dimostrare che il processo infiammatorio distruttivo sia rivolto in maniera specifica contro l'unità pilo-sebacea, parleremo di alopecie cicatriziali vere *primitive o follicolari*. Nel caso contrario, introdurremo allora una seconda sottocategoria, quella delle alopecie cicatriziali vere *secondarie o non follicolari*. Queste ultime possono essere sempre considerate come alopecie cicatriziali vere, in quanto rispondono ai criteri di cui si è discusso in precedenza, ma, in questo caso, il processo distruttivo è rivolto contro il follicolo pilifero in modo aspecifico e casuale, come avviene, ad esempio, nel kerion. Tutte le patologie che vengono spesso incluse nel capitolo delle alopecie cicatriziali pur non rispondendo ai requisiti necessari, dovrebbero essere definite alopecie pseudo-cicatriziali (Tab4). In questo gruppo rientrano numerose patologie congenite, come l'aplasia cutis, o acquisite, come i processi tumorali che determinano la distruzione dell'unità pilo-sebacea attraverso un meccanismo di tipo infiltrativo, con sostituzione delle strutture pre-esistenti da parte di tessuto neoplastico.

Per quanto detto finora, sarebbe quindi opportuno parlare in generale di alopecie permanenti che, a loro volta, come si evince finalmente al termine di questa discussione dalla (TAB5), includono le alopecie cicatriziali e quelle pseudo-cicatriziali.

Tab1

ALOPECIE CICATRIZIALI

Classificazione eziologica

Da cause fisico – chimiche

Infettive

Neoplastiche

Metabolico – degenerative

Immunologiche o idiomatiche

Tab 2:

Cicatrizziali Primitive

Lichen plano-pilare

Lupus eritematoso cronico cutaneo

Pseudopelade di Brocq

Cellulite dissecante

Alopecia cicatriziale centrale

Acne Keloidalis

Follicolite decalvante

Pseudopelade

“Tufted hair folliculitis”

Mucinosi follicolare

Tab3

Cicatrizziali Secondarie

Da cause fisico-chimiche (traumi, ustioni, radiodermi , sostanze chimiche)

Infettive (Kerion)

Metabolico-degenerative (Porfiria)

Tab 4

Pseudocicatrizziali

Congenite (aplasia cutis , nevo alopecico , atrichia congenita)

Neoplastiche

Immunologiche (sclerodermia)

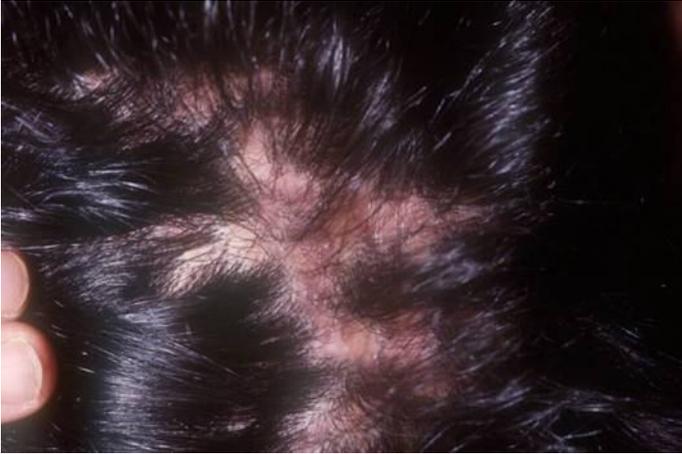
Tab 5

ALOPECIE PERMANENTI

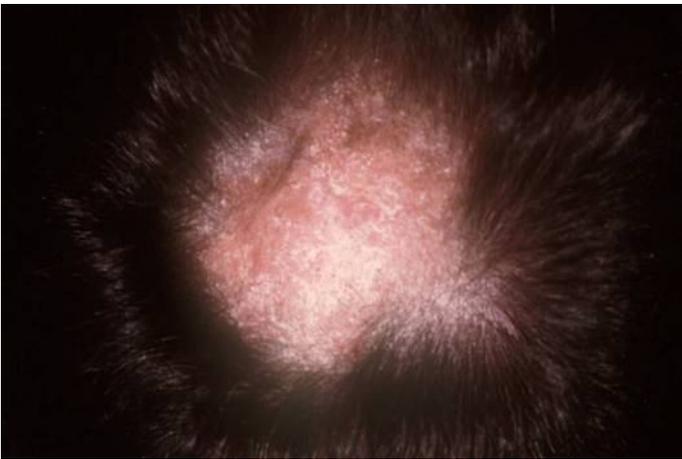
Cicatrizziali vere

Primitive : il follicolo pilifero rappresenta il bersaglio principale dell'infiltrato infiammatorio

Secondarie : il follicolo pilifero viene interessato in modo aspecifico



Lichen Plano Pilare



LED

Presenza di chiazze eritematose costellate da ipercheratosi puntata follicolare, con progressiva formazione di aree atrofiche depresse con caduta di capelli



Epilelioma Spinocellulare



Pseudopelade di Brocq



Lecture consigliate

- 1) Update on primary cicatricial alopecias. Ross EK, Tan E, Shapiro J. *J Am Acad Dermatol.* 2005 ;53:1-37.
- 2) Diseases on hair follicles leading to hair loss part II: scarring alopecias. Wiedemeyer K, Schill WB, Loser C. *Skinmed.* 2004 Sep-Oct;3(5):266-9; quiz 270-1.
- 3) Graham Little-Piccardi-Lassueur syndrome associated with androgen insensitivity syndrome (testicular feminization). Vega Gutierrez J, Miranda-Romero A, Perez Milan F, Martinez Garcia G. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004 Jul;18(4):463-6.
- 4) Halo scalp ring: a case series and review of the literature. Tanzi EL, Hornung RL, Silverberg NB. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2002 Feb;156(2):188-90.