

Визначення фронтальної фіброзної алопеції в групі рубцевих алопецій

Л.Д. Калюжна, А.В. Петренко

Національний медичний університет охорони здоров'я імені П.Л. Шупика

Резюме. Стаття представляє випадки фронтальної фіброзної алопеції в двох постменопаузальних жінок. Фронтальна фібозна алопеція характеризується прогресуючим процесом облісіння по передньолобній лінії росту волосся. Захворювання також може проявлятися у втраті брів та волосся на кінцівках. Золотим стандартом, але не ідеальним, в діагностиці фронтальної фіброзної алопеції є гістопатологія.

Ключові слова: фронтальна фібозна алопеція, втрата волосся, рубцеві алопеції, плаский лишай, синдром Грехема-Літтля-Лассюера.

DOI: 10.33743/2308-1066-2022-1-2-26-29

На сьогодні різноманітні захворювання волосся відокремлені в класифікацію, яка перш за все допомагає визначенню сутності патології в кожному окремому випадку та чітко сприяє не завжди легкій диференційній діагностиці цих станів. Оскільки в цій публікації мова йде про рубцеві алопеції, то, зупиняючись на сучасних поглядах на захворювання волосся, перш за все відзначу перелік рубцевих алопецій. Загалом всі захворювання волосся поділяють на: гіпертрихоз (локалізовані та дифузні) та алопеції. Алопеції можуть бути локалізовані та дифузні, та вони ще поділяються на нерубцеві та рубцеві. До того ж, алопеції можуть бути частковими та повними.

Крім звичного для нас слова «алопеція», в літературі зустрічаємо досить різноманітні терміни у визначенні певних груп цих захворювань. Таким чином, в номенклатурі алопецій зустрічаємо наступне: atrichosis або atrichia (атрихоз чи атрихія), hypotrichosis (гіпотрихоз вроджений), effluvium (раптова втрата волосся), anagen effluvium (втрата волосся в фазі росту), telogen effluvium (втрата волосся в фазі відпочинку), alopecia (набута втрата волосся), яка може бути частковою чи повною, рубцевою та нерубцевою [2, 15].

Рубцеві алопеції, в свою чергу, можуть бути локалізованими або дифузними. До дифузних рубцевих алопецій відносять псевдопелладу Брока (Pseudopelada Brocq) та кератоз фолікулярний (Keratosis spinulosa decalvans). Нам бажано зупинитись на рубцевих локалізованих алопеціях. До таких відносять червоний плаский лишай скальпа (Lichen planopilaris), фронтальну фіброзну алопецію (Frontal fibrosing alopecia), хронічний шкірний еритематоз (Erythematosis chronic), рубцеві прояви після тяжких інфекцій шкіри волосистої частини голови (глибока трихофітія, масивні фолікуліти, Herpes), фізичні, хімічні та механічні алопеції, вроджена аплазія шкіри (Aplasia cutis), юнкціональний бульбозний епідермоліз (Epidermolysis bullosa junctional).

Lichen planopilaris (LPP) – червоний плаский лишай волосистої частини голови зустрічається переважно у жінок. В 50% випадків захворювання може розвиватись в ділянці брів, слизових оболонок, нігтів. Етіологія невідома, але найчастіше процес відносять до (Lichen planus) червоного лишая. Зміни відбуваються повільно або гостро. Переважно спостерігається декілька різноманітних ділянок часткової втрати волосся із перифолікулярною еритемою, фолікулярними шипами та рубцями. Картина втрати волосся змушує думати і про центральну центробіжну рубцеву алопецію, псевдопелладу Брока. Вважають, що діагноз LPP не може спиратись тільки на клінічні прояви. Досить часто ця хвороба скальпа переважно має перебіг без суб'єктивних скарг, але можуть бути незначний свербіж та відчуття стягнутості шкіри. В якійсь мірі допомагає в діагностиці те, що у цих хворих існують прояви червоного плаского лишая на інших ділянках шкіри, на слизовій оболонці.

Досить умовна назва Frontal fibrosing alopecia – фронтальна фібозна алопеція (ФФГ) вперше з'явилась в 1994 році при описі стану шкіри волосистої частини голови у австралійських жінок. Жінки, по опису Kossard S. (1994), були похилого віку (в середньому 67 років) із прогресуючим облісінням на лобі вздовж передньої лінії росту волосся та на бровах [9]. У деяких хворих можуть бути поодинокі папули на обличчі, червоні крапки в ділянці брів [9, 13]. Фронтальна фібозна алопеція прогресує повільно. Увага до цієї патології зросла останнім часом. Деякі автори приводять спостереження за клінічними випадками, які спирались на незвичні ситуації: сімейні випадки, поява захворювання після пересадки волосся при андрогенетичній алопеції, менопаузальний період у жінок [2, 10, 17]. З цим пов'язані труднощі моніторингу в процесі лікування. Чітка причина цього облісіння досі не з'ясована [3]. Зауважимо, що гістологічна картина ФФГ досить схожа на картину при Lichen planopilaris. Разом з тим, при ліхені зазвичай

відсутні запальні ознаки в міжфолікулярній дермі [3, 5]. В літературі зустрічаються пропозиції вивчати динаміку процесу із залученням когерентної томографії [14]. Завдяки цій методиці показаний розвиток захворювання від запального до рубцевого із прогресуючим зменшенням щільності судин поверхневих сполук та прогресуючим збільшенням васкуляризації глибоких сполук. Важко пояснити неоваскуляризацію при збільшеному судинному скупченні в запальній стадії. Такі процеси, які відзначають при фронтальній фіброзній алопеції, спостерігають як при ішемічних захворюваннях, так і як результат запалення. В рубцевій стадії захворювання поверхневі судини дерми облітеровані, що призводить до розширення глибоких судин. Найчастіше клінічні та патогістологічні ознаки фронтальної фіброзної алопеції невеликі, схильні до дифузного прояву та їх порівнюють із досить схожим рубцевим процесом при червоному пласкому лишай волосистої частини голови.

Припускають деяку схожість червоного плаского лишая (*lichen ruber planus* – LPP) із синдромом Грехем-Літтля-Лассюера (*Graham-Little-Piccardi-Lassauer*). Синдром рідко зустрічається, та його ознаками є поєднання рубцевої алопеції волосистої частини голови, нерубцевої втрати волосся в пахвовій та лобковій ділянках та згрупованих шиповидних фолікулярних папул схожих на *lichen spinulosus* (або *keratosis pilaris*) шкіри тулуба та кінцівок.

Наступну патологію – псевдопелладу Брока, розглядають як рубцеву алопецію неясної етіології. Клінічно в ранній стадії спостерігають маленькі атрофічні ділянки, переважно на потилиці та темені, схильні до злиття, що з часом нагадує «сліди на снігу». Фолікули не визначаються, поверхня гладка, блискуча, іноді турбує свербіж.

При хронічному шкірному еритематозному вовчаку в помітна еритема, фолікулярні корки та лущення. З часом визначається гіпопигментація, атрофія та рубцева алопеція. Гістологічно лімфоцитарний інфільтрат навколо залишків фолікулів, епідермальна атрофія, відкладення муцину. Слід цей процес не ізолювати від загальної патології при хронічному еритематозі.

Іноді до рубцевих алопецій відносять ще таке захворювання, як підриваючий фолікуліт. Підриваючий фолікуліт – це рубцева алопеція із фолікулярним запаленням та зазвичай із пустулами. Дискусійною залишається думка відносно того, первинну або вторинну роль відіграють в патогенезі цієї патології бактерії. Можливо проявляє себе реакція гіперчутливості до персистуючих бактеріальних антигенів і, до речі, яка відрізняється аутоагресивною імунною відповіддю. Клінічно при цій патології характерні пустули, рубцювання іноді на тлі себореї. Гістологічно – щільний нейтрофільний інфільтрат із деструкцією фолікулів. Ультруралью часто ідентифікують *Staphylococcus aureus*. Біопсія дозволяє виключити червоний вовчак. Лікування включає антибіотикотерапію (ріфампіцин, кларитроміцин), метронідазол, іноді пультстерапія преднізолону із ізотретіноїном.

Слід згадати ще одне захворювання групи рубцевих алопецій – фолікулярний муциноз (муцинозна алопеція). При цьому процесі переважно використовують термін – фолікулотропний грибоподібний мікоз (*folliculotropic mycosis fungoides*). При муцинозній алопеції

розрізняють дві форми: гостра та хронічна. При гострій формі виявляють нечіткі плями без волосся діаметром 2–5 см. Зазвичай спостерігають цю форму у дітей та молодих людей. Процес припиняється через 1–2 роки. При хронічній формі на розгинальних поверхнях кінцівок та на тулубі з'являються кератотичні папули. Такі прояви супроводжують обов'язкове облисіння. Гістологічно – фолікулотропний Т-клітинний інфільтрат.

Мета – підвищити обізнаність лікарів та медичного персоналу щодо фронтальної фіброзної алопеції.

За останні 3 місяці звернулись дві хворі, яким встановлений діагноз фронтальної фіброзної алопеції. Вважаємо, що історії хвороби в них дуже характерні для досить складного навіть для патогістолога розмежування подібних за клінічною картиною дифузних рубцевих алопецій.

Перший випадок. Хвора 42 років від народження звернулась із скаргами на випадіння волосся в передньо-лобній зоні (рис. 1). Звернулась до дерматолога, який поставив діагноз фронтальної фіброзної алопеції, призначив препарат роаккутан, який хвора вже приймала 7 місяців на тлі постійного прогресування. При огляді: межа росту волосся піднята, на шкірі передньої частини волосся окремі фокусно розміщені невеликі (до 1 мм) червоні плями, брови та вії збережені. Суб'єктивно відчуття стягнутості. Для вирішення питання діагнозу взята біопсія із наступними питаннями – *Lichen planopilaris*? Фронтальна фіброзна алопеція? Муцинозна алопеція? Патогістологічне дослідження. У матеріалі 2 панч-біоптата шкіри вертикальної орієнтації, з мінімальною кількістю підшкірної жирової клітковини. Будова обох біоптатів однакова. Епідерміс без особливостей. Папілярний шар дерми дещо гомогенізований. У ретикулярній дермі ділянки слабо вираженого перифолікулярного концентричного фіброзу. Загальна кількість волоссяних фолікулів у обох біоптатах – 13. Усі фолікули в стадії анагену. Периаднексальна жирова клітковина збережена. Висновок: морфологічна. Не виключається початкова стадія розвитку фронтальної фіброзуючої алопеції. Ознак муцинозної алопеції, *Lichen planopilaris* не виявлено.

Другий випадок. На консультацію звернулась жінка 51 року, в якій виникли проблеми з волоссям 4 роки тому – волосся на лобній ділянці волосистої частини голови ставало рідшим (рис. 2). Перш за все жінка почала користуватись послугами косметологів: масаж, мезотерапія. Через деякий час порідшали бокові ділянки брів, значно збільшилась площа лобу, межа росту волосся відійшла. Крім того, серед волосин на лобі стали помітними червоні ізольовані «крапки». Суб'єктивні скарги у вигляді відчуття стягнутості шкіри з'явилися згодом. Із анамнезу слід відзначити, що в неї вже на протязі 5 років був стійкий клімакс. При детальному обстеженні патології з боку щитоподібної залози не виявлено. В жовтні минулого року хвора звернулась до дерматолога, який призначив патогістологічне дослідження.

Наводимо випис з патогістологічного заключення: «Предметом патогістологічного дослідження є один примірник панч-біопсії, який був підданий HoVert – техніці. Гістологічною ознакою в примірнику є алопеція, така, що рубцюється, тобто фронтальна фіброзна алопеція. В цьому препараті біопсії були встановлені приблизно 4 неушкоджених фолікула. Були помітні



Рис. 1. Хвора, 42 роки. Д-з: Фронтальна фіброзуюча алопеція

З термінальних анагенових фолікула. На термінальному телогеновому фолікулі опізнані вертикальні частки епідермісу та поверхневої дерми, які показали перифолікулярний лімфоцитарний інфільтрат, що пов'язаний із ліхеноїдними змінами. Горизонтальні зрізи також демонструють в деяких фолікулах перифолікулярну ліхеноїдну лімфоцитарну інфільтрацію, пов'язану із судинними змінами в довкіллі корневого волосяного мішечка. В повній мірі встановлені дані в цьому препараті є схожими на фронтальну фіброзну алопецію. Сходні гістологічні зміни можуть бути при Lichen planopilaris. Рекомендується клінічна кореляція. PAS-препарат є негативний до грибів. Заключення: Це невизначене утворення в найбільшому ступені має відношення до фронтальної фіброзної алопеції».

Слід підкреслити, що хвора в період обстеження проживала в США і тому це заклучення викликало неабиякий інтерес в плані трактовки патології шкіри. Викликає схвалення натяк на схожість фронтальної фіброзної алопеції та червоного плаского лишая волосистої частини голови. Тому висновок: «Рекомендується клінічна кореляція» написаний обережно, із повагою до клінічних ознак та співпадає із сучасним поглядом на схожість патології при означених двох захворюваннях, які в підсумку мало відрізняються патогістологічно

Література

1. Cerqueira E., Valente N., Sotto M., Romiti R. Comparative analysis of immunopathological features of lichen planopilaris and female patients with frontal fibrosing alopecia. *Int J Trichology* 2016. № 8. P. 197–202.
2. Familial frontal fibrosing alopecia / C. Tziotziou, D.A. Fenton, C.M. Stefanato et al. *J Acad Dermatol.* 2015. jul. Vol. 73. № 1. P. e37.
3. Frontal fibrosing alopecia: a multicenter review of 355 patients / S. Vano-Galvan, A.M. Molino-Ruiz, C. Serrano-Falcon et al. *J Am Acad Dermatol* 2014. Vol. 70. P. 670–675.
4. Frontal fibrosing alopecia: demographic and clinical characteristics of 490 cases / V. Kanti., A. Constantinou, P. Reygarne P., J. Vogt. Kottner, U. Blume-Peytavi *J EADV*. 2019. Vol. 33. P. 1976–1983.
5. Glabellar rddots in frontal fibrosing alopecia: a further clinical sign of vellus follicle involvement / R. Pirmez, A. Donati, N.S. Valente, C.T. Sodre, A. Tosti *Arch Dermatol*. 2014. Vol. 147. P. 745–746.
6. Ho A. Shapiro. Medical therapy for frontal fibrosing alopecia: A review and clinical approach. *J Acad Dermatol*. 2018. Vol. 81. P. 568–80.
7. Imhof R, Tolkachjov S.N. Optimal management of frontal fibrosing alopecia: A practical guide. *Clinic Cosmet Investig Dermatol*. 2020. Vol. 13. P. 897–910.
8. Isolated eyebrow loss in frontal fibrosing alopecia: relevance of early diagnosis and treatment / A. Anzai, A. Donati, N.Y. Valente, R. Romiti, A. Tosti *Br J Dermatol*. 2016. Vol. 175. P. 1099–1101.
9. Kossard S. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. Scarring alpecia in a pattern distribution. *Arch Dermatol*. 1994. Vol. 130. P. 770–774.



Рис.2. Хвора, 51 рік. Д-з: Фронтальна фіброзуюча алопеція

одне від одного. В результаті, спираючись на кваліфіковане заклучення, дерматолог підтвердив діагноз «фронтальна фіброзна алопеція» та призначив наступне лікування: топічно міноксидил, декілька місцевих ін'єкцій флостерону. Через півроку лікування процес не зупинився.

Тому було доречним ознайомитись в сучасній літературі, в якій пропонують методи лікування фронтальної фіброзної алопеції. На сьогодні чіткий протокол лікування фронтальної фіброзної алопеції не розроблений. В більшості пропозицій пропонують лікування за протоколом лікування плаского лишая: антималярійні препарати, кортикостероїди (внутрішньошкірно, орально та топічно). Інші пропозиції віднесені до категорії «анекдотичних» та «неконтрольованих»: орально циклоспорин, орально міфенолату мофетин, метотрексат. Крім того в деяких публікаціях пропонується схема, яка майже в повній мірі дублює протокол лікування андроген етичної алопеції – фінастерид, дутастерид, кортикостероїди, гідроксихлороквін, міноксидил [7, 11, 12].

Невизначеність методів лікування фронтальної фіброзної алопеції спонукала віднести до менеджменту в хворих як до протоколу лікування захворювань із схильністю до формування атрофії шкіри, тобто на прикладі лікування склероатрофічного лічена.

References

1. Cerqueira E., Valente N., Sotto M., Romiti R. Comparative analysis of immunopathological features of lichen planopilaris and female patients with frontal fibrosing alopecia. *Int J Trichology* 2016; 8: 197–202.
2. Tziotziou C., Fenton D.A., Stefanato C.M. et al. Familial frontal fibrosing alopecia. *J Acad Dermatol* 2015 jul; 73(1): e37.
3. Vano-Galvan S., Molino-Ruiz A.M., Serrano-Falcon C. et al. Frontal fibrosing alopecia: a multicenter review of 355 patients. *J Am Acad Dermatol* 2014; 70: 670–675.
4. Kanti V., Constantinou A., Reygarne P., Vogt., Kottner J., Blume-Peytavi U. Frontal fibrosing alopecia: demographic and clinical characteristics of 490 cases. *J EADV* 2019; 33: 1976–1983.
5. Pirmez R., Donati A., Valente N.S., Sodre C.T., Tosti A. Glabellar rddots in frontal fibrosing alopecia: a further clinical sign of vellus follicle involvement. *Arch Dermatol* 2014; 147: 745–746.
6. Ho A. Shapiro. Medical therapy for frontal fibrosing alopecia: A review and clinical approach. *J Acad Dermatol*. 2018; 81: 568–80.
7. Imhof R., Tolkachjov S.N. Optimal management of frontal fibrosing alopecia: A practical guide. *Clinic Cosmet Investig Dermatol*. 2020; 13: 897–910.
8. Anzai A., Donati A., Valente N.Y., Romiti R., Tosti A. Isolated eyebrow loss in frontal fibrosing alopecia: relevance of early diagnosis and treatment. *Br J Dermatol* 2016; 175: 1099–1101.
9. Kossard S. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. Scarring alpecia in a pattern distribution. *Arch Dermatol* 1994; 130: 770–774.
10. Kossard S., Shiell R.C. Frontal fibrosing alopecia developing after hair transplantation for androgenetic alopecia. *Int J Dermatol* 2005 April; 44(4): 321–323.

10. Kossard S., Shiell R.C. Frontal fibrosing alopecia developing after hair transplantation for androgenetic alopecia. *Int J Dermatol.* 2005. April. Vol. 44. № 4. P.321–323.
11. Lichen planopilaris and frontal fibrosing alopecia as model epithelial stem cell diseases / M. Harries, F. Jimenez, A. Izeta et al. *Trends Mol Med.* 2018. Vol. 24. P. 435–480.
12. Lorizzo M., Tosti A. Frontal fibrosing alopecia: an update on pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2019. Vol.20. P. 379–390.
13. Moreno-Arrones O., Saceda-Corralo D., Fonda-Pascual P., Rodrigues-Barata A. Frontal fibrosing alopecia: clinical and prognostic classification *EADV.* 2017. Vol. 31. P. 1739–1745.
14. Optical coherence tomography for investigation of frontal fibrosing alopecia/ N.E. Vazquez-Herrera, A.E. Eber, M.A. Martinez-Velasco, M. Perper, J. Cervantes et al. *JEADV.* 2018. Vol.32.№ 2. P. 318–322
15. Sterry W., Paus R., Burgdorf W. Diseases of the hair and scalp. In: *Dermatology.* Thieme; 2005. P. 495–518.
16. Strazzulla I., Avila L., Li X., Shapiro J. Prognosis, treatment and disease outcomes in frontal fibrosing alopecia: retrospective review of 92 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2018.Vol.78. P. 203–205.
17. Tosti A., Piraccini B.M., Iorizzo M., Misciali C. Frontal fibrosing alopecia in post menopausal women. *J Am Acad Dermatol.*2005. Vol. 52. P. 55–60.
11. Harries M., Jimenez F., Izeta A. et al. Lichen planopilaris and frontal fibrosing alopecia as model epithelial stem cell diseases. *Trends Mol Med* 2018; 24: 435–480.
12. Lorizzo M., Tosti A. Frontal fibrosing alopecia: an update on pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Am J Clin Dermatol* 2019; 20: 379–390.
13. Moreno-Arrones O., Saceda-Corralo D., Fonda-Pascual P., Rodrigues-Barata A. Frontal fibrosing alopecia: clinical and prognostic classification *EADV* 2017; 31: 1739–1745.
14. Vazquez-Herrera N.E., Eber A.E., Martinez-Velasco M.A., Perper M., Cervantes J. et al. Optical coherence tomography for investigation of frontal fibrosing alopecia./ *JEADV* 2018; 32; 2: 318–322
15. Sterry W., Paus R, Burgdorf W.. Diseases of the hair and scalp. In: *Dermatology.* Thieme; 2005: 495–518.
16. Strazzulla I., Avila L., Li X., Shapiro J. Prognosis, treatment and disease outcomes in frontal fibrosing alopecia: retrospective review of 92 cases. *J Am Acad Dermatol* 2018; 78: 203–205.
17. Tosti A., Piraccini B.M., Iorizzo M., Misciali C. Frontal fibrosing alopecia in post menopausal women/ *J Am Acad Dermatol* 2005; 52: 55–60.

DEFINITION OF FRONTAL FIBROSING ALOPECIA IN THE GROUP OF SCARRING ALOPECIAS

Kaliuzhna L. D., Petrenko A. V.

Shupyk National Healthcare University of Ukraine

Abstract. The paper presents the cases of frontal fibrosing alopecias in two postmenopausal women. Frontal fibrosing alopecia is a lymphocytic cicatricial alopecia characterized by progressive recession of the frontotemporal hairline. The disease also commonly causes loss of the eyebrows and loss of hair on the extremities. Histopathology is the gold-standard for diagnosis but not ideal for monitoring given the invasive nature.

Key words: frontal fibrosing alopecia, effluvium, scarring alopecias, lichen planus, Graham-Little-Piccardi-Lassauer syndrome.

Відомості про авторів

Калюжна Лідія Денисівна – д-р мед. наук, професор, професор кафедри дерматовенерології, алергології, клінічної та лабораторної імунології Національного медичного університету охорони здоров'я імені П.Л. Шупика, м. Київ. lidia.derm@gmail.com

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-0425-8194>

Петренко Анастасія Вадимівна – канд. мед. наук, асистент кафедри дерматовенерології, алергології, клінічної та лабораторної імунології Національного медичного університету охорони здоров'я імені П.Л. Шупика, м. Київ. anastasiia.v.petrenko@gmail.com

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-3324-4912>