

Postmenopausale Frontale Fibrosierende Alopezie (Kossard)*

Postmenopausal Frontal Fibrosing Alopecia (Kossard)

Autoren

S. Boms, T. Gambichler

Institut

Klinik für Dermatologie und Allergologie der Ruhr-Universität Bochum

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0034-1367607>
 Akt Dermatol 2014; 40: 296–298
 © Georg Thieme Verlag KG
 Stuttgart · New York
 ISSN 0340-2541

Korrespondenzadresse

Dr. med. Stefanie Boms
 Katharinen-Hospital Unna
 Klinik für Dermatologie
 und Phlebologie
 Obere Husemannstr. 2
 59423 Unna
 s.boms@katharinen-hospital.de

Zusammenfassung

▼
 Berichtet wird über eine 67-jährige Patientin mit den typischen klinischen und histologischen Charakteristika einer postmenopausalen frontalen fibrosierenden Alopezie (PFFA). Bei der PFFA handelt es sich um ein erstmals von Kossard 1994 beschriebenes, seltenes Krankheitsbild, das hauptsächlich bei postmenopausalen Frauen auftritt und durch eine narbige, bandförmige Alopezie gekennzeichnet ist, die mit einem progressiven Rückgang des frontoparietalen Haaransatzes

und Verlust der Augenbrauen verbunden ist. Die histologischen Veränderungen sind identisch mit denen des Lichen planopilaris, einschließlich lymphozytärer perifollikulärer Infiltrate und einer Fibrose am Isthmus und Infundibulum der Haarfollikel. Die PFFA ist nicht eindeutig von anderen vernarbenden Alopezieformen wie dem Lichen planopilaris oder dem Ulerythema ophryogenes abzugrenzen. Die Therapie (z. B. Steroide, Retinoide, Chloroquin) ist in der Regel unbefriedigend, insbesondere im fibrosierenden Stadium der Erkrankung.

Einleitung

▼
 Bei der postmenopausalen frontalen fibrosierenden Alopezie (PFFA) handelt es sich um ein seltenes Krankheitsbild, das erstmals 1994 von Steven Kossard [1] beschrieben wurde. Er berichtete über 6 australische Frauen im Alter zwischen 58 und 74 Jahren, die ein progressives Zurückweichen des frontoparietalen Haaransatzes bemerkt hatten. Klinisch zeigte sich bei den Patientinnen eine bandförmige, blasse, vernarbende frontoparietale Alopeziezone mit perifollikulären Erythemen im Randbereich. Histologisch fanden sich lymphozytäre perifollikuläre Infiltrate und eine Fibrose am Isthmus und Infundibulum der Haarfollikel. Regelmäßig trat parallel eine Rarefizierung der Augenbrauen auf. Da die histologischen Befunde den typischen Veränderungen eines Lichen planopilaris entsprachen, diskutierte er die PFFA als Variante dieser Erkrankung. In den folgenden Jahren wurde die PFFA von verschiedenen Autoren in ihrer typischen Form bestätigt. In jeweils einer Kasuistik wurde auch über das Auftreten dieser Erkrankung beim Mann oder das gleichzeitige Auftreten von Lichen planus-typischen Mundschleimhautveränderungen berichtet [2, 3]. Wir berichten im Folgenden über eine

67-jährige Patientin mit den typischen klinischen und histologischen Charakteristika einer PFFA und geben eine kurze Literaturübersicht.

Fallbericht

▼ Anamnese

Eine 67-jährige Patientin bemerkte seit einem Jahr einen langsam zunehmenden Haarverlust am frontalen und lateralen Haaransatz. Anfänglich waren diese Veränderungen von roten Flecken sowie gelegentlichem Juckreiz begleitet. Außerdem trat eine Ausdünnung der Augenbrauen ein. Bei der Patientin war eine arterielle Verschlusskrankheit mit Zustand nach Bypass-Operation am rechten Unterschenkel bekannt. Eine Änderung der langbestehenden internistischen Medikation war in den Monaten vor Beginn der dermatologischen Symptome nicht erfolgt. Die Familienanamnese war bezüglich Hauterkrankungen unauffällig.

Hautbefund

Es zeigte sich ein symmetrischer, bandförmiger kompletter Haarverlust mit Zurückweichen des frontoparietalen Haaransatzes um mehrere Zentimeter. In diesem Bereich erschien die Haut im Vergleich zur Gesichtshaut abgeblasst und hypotroph, Haarfollikelöffnungen waren nicht nach-

* Erstpublikation in Akt Dermatol 2005; 31: 30–32

weisbar. Entlang der Haargrenze zeigten sich vereinzelt perifollikuläre Erytheme und Keratosen. Die Augenbrauen waren beiderseits deutlich rarefiziert (▶ **Abb. 1–2**). Am übrigen Kapillitium sowie dem restlichen Integument inklusive der angrenzenden Schleimhäute und der Nägel zeigten sich keine Auffälligkeiten, insbesondere nicht im Sinne eines Lichen planus.

Histologie und direkte Immunfluoreszenz

Die Entnahme erfolgte im noch behaarten frontalen Übergangsbereich zur bandförmigen Alopeziezone. Unter einer unauffälligen Epidermis fanden sich im Korium in der Umgebung der Haarfollikel in Isthmushöhe lymphohistiozytäre Infiltrate sowie im Infundibulumbereich konzentrische perifollikuläre Fibrosen. Die Alzianblau-Färbung sowie die direkte Immunfluoreszenz waren negativ bezüglich Muzinablagerungen bzw. spezifischer Immunkomplex- und Komplementablagerungen.

Labor

Unauffällig bzw. altersentsprechend waren Differenzialblutbild, Leber-/Nierenparameter, Blutzucker, CRP, ANA, Komplementfaktoren, Ferritin, Folsäure, Vitamin B₁₂, Zink, Sexual- und Schilddrüsenhormone.

Diagnose, Therapie und Verlauf

Die klinischen und histologischen Befunde waren gut vereinbar mit der Diagnose einer PFFA (Kossard). Eine Therapie wurde von der Patientin aufgrund fehlendem Leidensdruck und möglicher Nebenwirkungen abgelehnt.

Besprechung

Die PFFA (Kossard) stellt ein seltenes, stereotyp verlaufendes Krankheitsbild dar. Über einen Zeitraum von 1–10 Jahren tritt am frontalen Kapillitium mit Übergreifen auf die Parietotemporalregion eine langsam progrediente, bandförmige, bis mehrere Zentimeter breite, vernarbende Alopeziezone auf. Die betroffenen Areale stellen sich blass, glatt und leicht hypotroph mit fehlendem Nachweis von Haarfollikeln dar. Die Grenze zur normalen Gesichtshaut ist deshalb und aufgrund der fehlenden aktinischen Veränderungen in den alopezischen Arealen meist deutlich erkennbar. Vor allem im Haarkranzbereich treten entzündliche perifollikuläre Erytheme auf. Bis auf gelegentlichen Juckreiz sind die Patienten beschwerdefrei. Die bei unserer Patientin zusätzlich vorliegende, deutliche, narbig bedingte bilaterale Rarefizierung der Augenbrauen findet sich bei mindestens 70% der betroffenen Patienten [1–7].

Die PFFA (Kossard) betrifft fast ausschließlich postmenopausale Frauen. Eine Hormonabhängigkeit des Krankheitsbildes konnte dennoch nicht nachgewiesen werden. Kossard et al. [4] fanden bei neun von zehn untersuchten Patientinnen keine Veränderung der Androgenspiegel. In acht Fällen durchgeführte Hormonersatztherapien hatten keinen Einfluss auf den Beginn bzw. Verlauf der Erkrankung. Das Krankheitsbild wurde bisher nur bei einem Mann beschrieben. Hierbei handelte es sich um einen 69-jährigen Patienten, der zuerst einen Verlust der Augenbrauen und nachfolgend ein symmetrisches Zurückweichen der frontotemporalen Haargrenze bemerkte [2]. Die Autoren grenzten ihre Befunde aufgrund des bandförmigen Verteilungsmusters streng ab gegen die von Zinkernagel und Trüb [8] beschriebenen, im Zuge einer androgenetischen Alopezie auftretenden, lichenoiden Ver-



Abb. 1 Zurückweichen des frontoparietalen Haaransatzes unter Ausbildung einer bandförmigen vernarbenden Alopeziezone. Deutliche Rarefizierung der Augenbrauen.



Abb. 2 Perifollikuläre Erytheme und einzeln stehende Resthaare am Haaransatz.

änderungen mit Untergang der Haarfollikel, die dem typischen androgenetischen Verteilungsmuster folgen.

Die PFFA (Kossard) wird als eine Variante des Lichen planopilaris diskutiert. Beide Krankheitsbilder sind histologisch gekennzeichnet durch lymphozytäre Entzündungsinfiltrate und Fibrosen, die sich um Isthmus und Infundibulum der Haarfollikel nachweisen lassen. Im Follikel epithel finden sich fokale vakuolige Degenerationen sowie Einzelzellnekrosen, die auch für den Lichen planopilaris typisch sind. Interfollikuläre Dermis und Epidermis weisen keine Veränderungen auf. Immunhistochemische Untersuchungen des perifollikulären Entzündungsinfiltrates bei Patienten mit PFFA (Kossard) und multifokalem Lichen planopilaris konnten keine Unterschiede zwischen beiden Krankheitsbildern finden [1,4]. Auch von Sperling et al. [9] wird die PFFA (Kossard) bei der Einteilung der vernarbenden Alopezien als spezielles Verteilungsmuster des Lichen planopilaris gesehen.

Trotz dieser histologischen Gemeinsamkeiten unterscheidet sich die PFFA (Kossard) durch ihr stereotypes klinisches Bild vom Lichen planopilaris. Der Lichen planopilaris des Kapillitiums ist klinisch gekennzeichnet durch einen asymmetrischen, multifo-

kalen fleckigen Haarverlust mit Follikelkeratosen, perifollikulären Erythemen und konsekutiver Vernarbung [10]. In bis zu 50% der Fälle finden sich typische Veränderungen am restlichen Integument und den Schleimhäuten. Dies wird bei der PFFA (Kossard) ebenso wie die beim Lichen planus bekannten Überlappungsbilder mit anderen Autoimmundermatosen in der Regel nicht beobachtet. Beschrieben wurde bisher eine Patientin mit PFFA (Kossard) und begleitender enoraler weißlicher Netzzeichnung [3].

Die Differenzialdiagnosen der PFFA (Kossard) umfassen neben dem Lichen planopilaris folgende Krankheitsbilder: Ulerythema ophryogenes, chronisch-diskoider Lupus erythematodes, „follicular degeneration syndrome“, androgenetische Alopezie sowie Traktionsalopezie.

Beim Ulerythema ophryogenes tritt aufgrund einer hereditären follikulären Verhornungsstörung mit konsekutiver Atrophie der Haarfollikel häufig im jüngeren Lebensalter ein Verlust der seitlichen Augenbrauen in Kombination mit einem persistierenden symmetrischen Gesichtserythem auf. Bei Befall des Kapillitiums kommt es auch bei diesem Krankheitsbild zu einer vernarbenden Alopezie, die jedoch diffus auftritt. Beim chronisch-diskoiden Lupus erythematodes findet sich wie beim Lichen planopilaris eine fleckförmige Alopezie mit follikulären hyperkeratotischen Papeln und Erythemen. Histologisch involviert die lymphozytäre Entzündungsreaktion neben den Haarfollikeln auch die interfollikuläre Epidermis und reicht bis in die Subkutis hinein. In der direkten Immunfluoreszenz können charakteristische Immunkomplexablagerungen gefunden werden. Serologisch finden sich häufig Autoantikörper. Das „follicular degeneration syndrome“ wurde bei schwarzen Frauen beschrieben. Hierbei kommt es zu einer frontovertikal ausgerichteten, vernarbenden Alopezie. Anfänglich wurde die Erkrankung als „hot-comb alopecia“ bezeichnet, da ein ursächlicher Zusammenhang zu dem zum Glätten der Haare verwendeten Heizkämme angenommen wurde, der später jedoch nicht bewiesen werden konnte [11]. Die androgenetische Alopezie bei Frauen findet sich ebenfalls primär in der Vertexregion mit Verbleiben eines frontalen Haarkranzes. Vellushaare und Mikrofollikel sind zuungunsten der Terminalhaare vermehrt [12]. Bei dieser primär als nicht-entzündlich, nicht-fibrosierenden Alopezie konnten allerdings in ca. einem Drittel der Fälle perifollikuläre entzündliche Infiltrate nachgewiesen werden [13]. Bei der Traktionsalopezie findet sich wie bei der PFFA ein Zurückweichen der Haargrenze im frontoparietalen Bereich. Charakteristisch sind abgebrochene Haare sowie eine Vermehrung der Katagenhaare. Die zur permanenten Alopezie führende Miniaturisierung der Haarfollikel geht ohne eine nennenswerte Entzündungsreaktion einher.

Die Therapie der PFFA (Kossard) ist unbefriedigend. Beschrieben wurden Therapieversuche mit systemischen Steroiden, Retinoiden und Chloroquin sowie lokale Therapien mit Steroiden, Retinoide und Minoxidil, ohne dass der Krankheitsverlauf signifikant zu beeinflussen gewesen wäre [4,5]. Schlechtes therapeutisches Ansprechen wurde auch bei anderen Formen des Lichen planopilaris beobachtet, bei dem fibrotische Prozesse dominieren. Die PFFA (Kossard) weist ohne Therapie einen meist mehrjährigen, selbstlimitierten Krankheitsverlauf auf.

Der hier vorgestellte Fall hat in charakteristischer Weise das Krankheitsbild einer PFFA (Kossard) illustriert und auf die Schwierigkeiten bei der Abgrenzung dieser Erkrankung gegenüber anderen Formen der vernarbenden Alopezie hingewiesen.

Abstract

Postmenopausal Frontal Fibrosing Alopecia (Kossard)

We report on a 67-year-old female patient with characteristic clinical and histological features of postmenopausal frontal fibrosing alopecia (PFFA). PFFA, first described by Kossard in 1994, is a rare condition that predominantly occurs in postmenopausal women developing a fibrosing bandlike alopecia associated with progressive recession of the frontoparietal hairline and loss of the eyebrows. Histological features consisting of perifollicular lymphocytic infiltrates and concentric fibrosis around the isthmus and infundibular region are identical with those of lichen planopilaris. PFFA cannot unequivocally be distinguished from other fibrosing disorders such as lichen planopilaris or ulerythema ophryogenes. Management (e. g. glucocorticoids, retinoids or chloroquin) is usually unsatisfactory, particularly in the fibrosing stage of disease.

Literatur

- 1 Kossard S. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. Scarring alopecia in a pater distribution. *Arch Dermatol* 1994; 130: 770–774
- 2 Stockmeier M, Kunte C, Sander CA, Wolff H. Frontale fibrosierende Alopezie Kossard bei einem Mann. *Hautarzt* 2002; 53: 409–411
- 3 Trüb R, Torricelli R. Lichen planopilaris unter dem Bild einer postmenopausalen frontalen fibrosierenden Alopezie (Kossard). *Hautarzt* 1998; 49: 388–391
- 4 Kossard S, Lee MS, Wilkinson B. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia: a frontal variant of lichen planopilaris. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 59–66
- 5 Feldmann R, Harms M, Saurat JH. Postmenopausale frontale fibrosierende Alopezie. *Hautarzt* 1996; 47: 533–536
- 6 Naz E, Vidaurrazaga C, Hernandez-Cano N, Herranz P, Mayor M, Havela M, Casado M. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. *Clin Exp Dermatol* 2003; 28: 25–27
- 7 Heyer M, Stemm AV, Meigel W. Bandförmige Alopezie an der Stirn-Haar-Grenze. *Hautarzt* 2002; 53: 749–750
- 8 Zinkernagel M, Trüb R. Fibrosing alopecia in a pattern distribution. *Arch Dermatol* 2000; 136: 205–211
- 9 Sperling L, Solomon A, Whiting D. A new look at scarring alopecia. *Arch Dermatol* 2000; 136: 235–242
- 10 Mehregan DA, van Hale HM, Mulle SA. Lichen planopilaris: clinical and pathological study of 45 patients. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 935–942
- 11 Sperling LC, Sau P. The follicular degeneration syndrome in black patients. *Arch Dermatol* 1992; 128: 68–74
- 12 Ludwig E. Classification of the types of androgenetic alopecia (common baldness) occurring in the female sex. *Br J Dermatol* 1977; 97: 247–254
- 13 Whiting DA. Diagnostic and predictive value of horizontal sections of scalp biopsy specimens in male pattern androgenetic alopecia. *J Am Acad Dermatol*. 1993; 14: 426–428