

PSEUDOPELADA BROCQ O FORMĂ PARTICULARĂ DE ALOPECIE CICATRICEALĂ

PSEUDOPELADE OF BROCQ A PARTICULAR FORM OF CICATRICAL ALOPECIA

MIHAELA ANCA POPESCU*, JUSTIN-DUMITRU DIACONU*, SILVIA VASILE*, ROXANA VICU*,
VASILE CRISTIAN*

Rezumat

Pseudopelada Brocq este o formă deosebită de alopecie cicatriceală, de etiologie nedeterminată. Deși a reprezentat cauza a numeroase controverse de-a lungul anilor, în cea mai mare parte datorită asemănării cu alte forme de alopecie cicatriceală, probabil că cea mai importantă caracteristică a acestei afecțiuni rare, ca și în cazul altor boli similare, este suferința pacienților, provocată de lipsa unui tratament eficient.

Relatăm cazul unui bărbat în vârstă de 25 de ani, fără afecțiuni asociate, care s-a prezentat cu alopecie cicatriceală debutată în urmă cu 6 luni, după afirmațiile pacientului. Aspectul clinic al leziunilor și examenul histopatologic au susținut diagnosticul de pseudopeladă Brocq.

Cuvinte cheie: alopecie cicatriceală, pseudopelada Brocq.

Summary

Pseudopelade of Brocq is an uncommon form of cicatricial alopecia, of undetermined etiology. Although it has been the cause of many controversies throughout the years, mostly due to its resemblance to other forms of cicatricial alopecia, perhaps the most important feature of this rare condition, as in other cases of similar disease, is the distress that the lack of an efficient treatment causes the patients.

We report the case of a 25 year old man, without any associated disorders, that presented with cicatricial alopecia, with an onset in the last 6 months, according to the patient's description. The clinical aspect of the lesions and the histopathological examination supported the diagnosis of pseudopelade of Brocq.

Keywords: cicatricial alopecia, pseudopelade of Brocq.

DermatoVenerol. (Buc.), 57: 141-149

Introducere

Alopecia cicatriceală este caracterizată prin prezența unor zone lipsite de păr, datorită distrugerii structurilor foliculare, care sunt înlocuite de țesut fibros, astfel încât leziunile sunt ireversibile. Au fost descrise mai multe cauze ale alopeciei cicatriceale, care au fost împărțite în două grupuri – primare și secundare, dintre care cele mai frecvente sunt lichenul plan folicular, lupusul eritematos discoid și foliculita

Introduction

Cicatricial alopecia is a condition characterized by the presence of areas of hair loss, due to the destruction of follicular structures, which are replaced by fibrous tissue, thus making the lesions irreversible. There have been described many causes of cicatricial alopecia, that have been divided into two groups – primary and secondary, of which the most common are lichen planopilaris, discoid lupus erythematosus and

* UMF „CAROL DAVILA” Buc.- DEPARTAMENT DISCIPLINĂ DERMATOVENEROLOGIE - FAC. MEDICINĂ DENTARĂ
UMF „CAROL DAVILA” Buc.- DEPARTAMENT DERMATOLOGY - FAC. DENTAL MEDICINE



Fig. 1. Aspect macroscopic
Fig. 1. Macroscopic aspect



Fig. 2. Colorație hematoxilin-eozină
Fig. 2. Hematoxylin-eosine stain

decalvantă. O formă particulară de alopecie cicatriceală primară inflamatorie limfocitară, pseudopelada Brocq este definită drept o afecțiune cronică, lent progresivă, de cauză necunoscută. Interesant de remarcat că, deși această afecțiune este inclusă în grupul alopeciilor cicatriceale inflamatorii, nu există dovezi histologice care să susțină prezența inflamației, ceea ce a condus la concluzia că pseudopelada Brocq este în principal o atrofie [1].

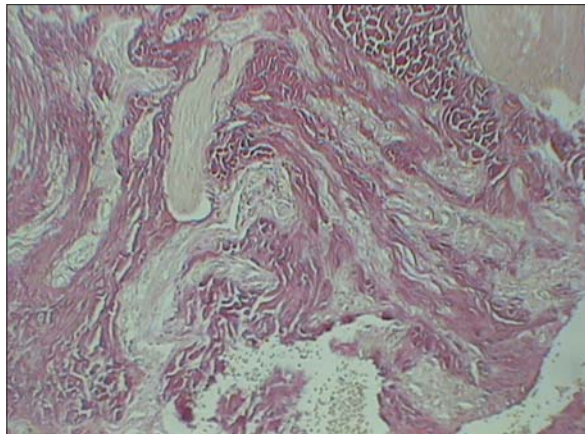


Fig. 3. Colorație Van Gieson
Fig. 3. Van Gieson stain

folliculitis decalvans. A particular form of primary inflammatory lymphocytic cicatricial alopecia, pseudopelade of Brocq is defined as a chronic, slowly progressive disorder, of unknown cause. Interesting enough, although this condition is included in the inflammatory cicatricial alopecia group, there is no histological evidence to support the presence of inflammation, which led to the conclusion that pseudopelade of Brocq is mainly an atrophy [1].

Caz clinic

Vă prezentăm cazul unui bărbat caucazian în vârstă de 25 de ani, fără nici o afecțiune asociată declarată sau dovedită, care a declarat că a început să se confrunte cu căderea părului în urmă cu 6 luni.

La examenul fizic s-au remarcat multiple zone neregulate de alopecie, grupate pe alocuri în plăci cu contur policiclic, acoperite de un tegument atrofic, hipopigmentat, neted și ușor subdenivelat, distribuite difuz pe suprafața scalpului, predominant la nivelul vertexului și în regiunea frontală. Pacientul nu a prezentat acuze subiective.

Clinical Case

We present the case of a 25 year old caucasian male, without any declared or proven underlying conditions, who described experiencing hair loss in the last 6 months.

The physical exam showed multiple irregular areas of alopecia, here and there grouped in polycyclic-shaped patches, covered with atrophic, hypopigmented, smooth and slightly depressed skin, that were distributed diffusely on the scalp, predominantly in the vertex and frontal region. The patient did not present any subjective complaints.

Am efectuat o biopsie a scalpului, care a condus la următoarele constatări histopatologice: hiperkeratoză moderată și atrofie epidermală cu ștergerea reliefului dermului papilar, glande sebacee absente, fibroză dermală; fragmentul nu include foliculi piloși, însă prezintă arii de fibroză cicatriceală orientate perpendicular pe axul epidermal, adiacente unor mușchi erectori pilari (foliculi piloși înlocuiți de fibroză cicatriceală), moderat infiltrat inflamator limfocitar dermal dispus predominant perivascular și perifolicular (în zona de fibroză cicatriceală care înlocuiește foliculul pilos).

Prin corelarea tabloului clinic cu aspectul histopatologic compatibil cu afecțiunea suspiciunată, am stabilit diagnosticul de pseudopeladă Brocq.

Discuții

În 1888, Brocq a descris o formă unică de alopecie cicatriceală asemănătoare cu alopecia areata. Termenul francez pentru aceasta din urmă este "peladă", ceea ce l-a determinat pe Brocq să se refere la afecțiunea neobișnuită drept "pseudopeladă" [2,3].

Deși mulți au considerat pseudopelada Brocq drept o entitate de sine stătătoare, descoperirile recente susțin teoria că aceasta ar putea fi de fapt un stadiu final sau o variantă clinică a altor forme de alopecie cicatriceală, precum lupusul eritematos discoid, lichenul plan folicular sau foliculita decalvantă, în cadrul cărora pot fi găsite modele asemănătoare de alopecie. Sperling a declarat că pseudopelada Brocq nu este o boală specifică, ci un model de alopecie cicatriceală. Aceste concluzii nu exclud forma clasică de pseudopeladă, dar par a fi puține dovezi în susținerea existenței pseudopeladei idiopatice.

Epidemiologie. Pseudopelada Brocq este considerată o boală rară, care afectează în special femeile cauziene, cu fototip cutanat II, cu vârsta tipică de debut între 30 și 50 de ani [1,2].

Etiopatogenie. În prezent, au fost recunoscute două tipuri de pseudopeladă Brocq: un stadiu final al altor alopecii cicatriceale și forma primară idiopatică a bolii. Se consideră că forma primară idiopatică de pseudopeladă ar reprezenta doar 10% din cazuri [2,6].

Deși nu a fost încă determinată o cauză genetică, au fost raportate cazuri rare în care mai

We performed a scalp biopsy, leading to the following histopathological findings: moderate hyperkeratosis and epidermal atrophy with papillary dermal relief deletion, absence of sebaceous glands, dermal fibrosis; the fragment does not include hair follicles, but it presents areas of cicatricial fibrosis perpendicularly oriented to the epidermal axis, adjacent to some arrector pili muscles (hair follicles replaced by cicatricial fibrosis), moderate dermal inflammatory lymphocytic infiltrate located predominantly perivascular and perifollicular (in the area of cicatricial fibrosis that replaces the hair follicle).

By correlating clinical features with the histopathological appearance consistent with the suspected disease, we established the diagnosis of pseudopelade of Brocq.

Discussions

In 1888, Brocq described a unique form of cicatricial alopecia resembling alopecia areata. The French term for the latter is "pelade", leading Brocq to refer to the uncommon condition as "pseudopelade" [2,3].

Although many believed pseudopelade of Brocq to be an entity by itself, recent discoveries support the theory that it may in fact be an end-stage or a clinical variant of other forms of cicatricial alopecia, such as discoid lupus erythematosus, lichen planopilaris or folliculitis decalvans, where similar patterns of alopecia can be found. Sperling stated that pseudopelade of Brocq is not a specific disease, but a pattern of cicatricial alopecia. These conclusions do not exclude the existence of the classical form of pseudopelade, but there seem to be little evidence to sustain the subsistence of an idiopathic pseudopelade [2,4,5].

Epidemiology. Pseudopelade of Brocq is considered to be an uncommon disease, that particularly affects caucasian women with skin phototype II, with the typical age of onset between 30 to 50 years [1,2].

Etiopathogeny. Currently, there have been recognized two varieties of pseudopelade of Brocq: an end-stage of other cicatricial alopecias and the primary idiopathic form of the disease. The traditional form of pseudopelade is considered to represent only 10% of the cases [2,6].

mulți membri ai unei familii au fost afectați, susținând teoria conform căreia pseudopelada Brocq ar fi o boală primară [2]. În 1993, Sharma și Pandey au raportat cazul a 3 membri ai unei familii – doi frați și o soră (38, 28, respectiv 22 de ani), care s-au prezentat cu alopecie cicatriceală debutată cu peste 10 ani în urmă, fără nici o cauză care ar putea conduce la producerea de cicatrici și căderea părului. Nu a existat istoric de afecțiuni asociate, de traume fizice sau chimice ale scalpului înainte de apariția bolii sau în stadiile incipiente ale acesteia și nici un membru familial pe linie paternă sau maternă nu a suferit de o afecțiune similară. Autorii au concluzionat că descoperirile clinice și histologice au fost compatibile cu pseudopelada Brocq, o boală în care incidența familială este foarte rară [7].

În 2009, Mei Yu și colab. au prezentat un studiu pornind de la observația că lichenul plan folicular și pseudopelada Brocq nu ar fi afecțiuni distincte, ci mai degrabă aspecte clinice diferite în cadrul unui spectru derivat din același mecanism patogenetic de bază, datorită faptului că acestea prezintă trăsături clinice asemănătoare. Aceștia au explorat gradul de similitudine dintre modelele de expresie genică ale celor două boli, folosind un set 21k cADN, care a fost efectuat pe biopsii obținute de la pacienți netratați, atât de la nivelul scalpului afectat, cât și din regiuni indemne. Au descoperit că asemănarea dintre modelele de expresie genică era limitată, expresia unor gene specifice, precum MMP11, TNFSF13B și APOL2, fiind semnificativ diferită în lichenul plan folicular comparativ cu pseudopelada Brocq. Astfel, au ajuns la concluzia că cele două afecțiuni implică mecanisme diferite de apariție a bolii, iar din perspectiva diagnosticului ar trebui considerate alopecii cicatriceale distincte biologic, dar genele identificate s-ar putea dovedi a fi markeri utili și ar putea reprezenta ținte terapeutice [8].

În ceea ce privește patogenia, Sellheyer, Bergfeld, Otberg, McElwee și Shapiro au prezentat două teorii principale, care gravitează în jurul unei deficiențe a celulelor stem și distrugerii glandelor sebacee. Prima susține că, datorită rolului cheie al celulelor stem în creșterea părului, lezarea regiunii protuberanței ("bulge"), care adăpostește celulele stem, ar putea provoca alopecie cicatriceală ireversibilă. A doua teorie

Although a genetic cause is yet to be determined, there were reported rare cases in which several family members were affected by the condition, supporting the theory that pseudopelade of Brocq may be a primary disorder [2]. In 1993, Sharma and Pandey reported the case of 3 family members – two brothers and a sister (38, 28 and respectively 22 years old), that presented with cicatricial alopecia with an onset dating 10 years back, without any cause that may lead to scarring and hair loss. There was no history of any associated disorders, no physical or chemical trauma to the scalp prior to or early in the course of the disease and no paternal or maternal family member affected with a similar condition. The authors concluded that the clinical and histological findings were compatible with pseudopelade of Brocq, a condition in which familial incidence is very rare [7].

In 2009, Mei Yu et al presented a study starting from the observation that lichen planopilaris and pseudopelade of Brocq may not be distinct diseases, but rather different clinical presentations in a spectrum derived from the same underlying pathogenic mechanism, due to the fact that they exhibit similar clinical features. They explored the degree of similarity between the gene expression patterns of the two disorders, using a 21k cDNA set, that was performed on biopsies obtained from both affected and unaffected scalp of untreated patients. They discovered that there was limited commonality in the gene expression patterns, specific genes such as MMP11, TNFSF13B and APOL2 being identified with significantly differential expression in association with lichen planopilaris versus pseudopelade of Brocq. Thus, they concluded that the two conditions involve different mechanisms of disease development and should be regarded as biologically distinct cicatricial alopecia diagnoses, but the genes that were identified may prove to be useful markers and they may be potential therapeutic targets [8].

In terms of pathogenesis, Sellheyer, Bergfeld, Otberg, McElwee and Shapiro presented two main theories that revolve around a stem cell failure and the sebaceous gland destruction. The first one states that due to the key role of stem cells in hair growth, injuries of the bulge region, which harbours stem cells, could cause

incriminează glanda sebacee, datorită localizării sale în apropierea locului unde se produce degenerarea tecii epiteliale interne ^[9,10]. Pierard-Franchimont și Pierrard au observat prezența apoptozei masive a tecilor foliculare în stadiile incipiente ale pseudopeladei ^[11,12].

În 2009, Hoang și colab. au prezentat un studiu cu privire la markerii celulelor stem, cum ar fi CK15, CD34 și Nestin, efectuat pe 50 de cazuri de alopecie cicatriceală primară și 34 de cazuri de alopecie necicatriceală. Colorația imunohistochimică a celor 84 de probe tisulare de alopecie a identificat expresia CK15 la nivelul protuberanței și la periferia tecii epiteliale externe, deasupra mușchiului erector pilar. CD34 a fost detectat la periferia tecii epiteliale externe, dedesubtul mușchiului erector pilar, iar nestin a fost găsită în interiorul tecii epiteliale externe și în infundibulum, deasupra glandei sebacee. Confruntând tipurile de alopecie, doar 53% din grupul cicatriceal au prezentat nestin în protuberanță, comparativ cu 100% dintre probele necicatriceale. Expresia nestinei în regiunea infundibulară a fost mai frecventă în alopeciile cicatriceale decât în cele necicatriceale (39% vs. 22%), dar, în interiorul tecii epiteliale externe, expresia nestinei a fost prezentă în toate probele necicatriceale și a fost găsită doar rareori în cele cicatriceale. Expresia CD34 la periferia tecii epiteliale externe a fost remarcată doar în 69% dintre probele cicatriceale versus 100% dintre probele necicatriceale. Prin urmare, au concluzionat că heterogenicitatea celulară a diferitelor regiuni ale foliculului pilos ar putea reflecta căi de dezvoltare și funcții diferite. Expresia sporită a nestinei din infundibulum în alopeciile cicatriceale ar putea indica un rezervor de celule stem identificabile prin colorație imunohistochimică, disponibile pentru intervenție terapeutică ^[13,14].

Caracteristici clinice. Pseudopelada Brocq este caracterizată printr-un debut insidios, cu una sau mai multe zone alopecice mici, care interesează de obicei vertexul și scalpul parietal, deși au fost raportate cazuri rare în care au fost afectate și barba sau sprâncenele ^[2,15,16,17]. Deși boala este lent progresivă, în timp, plăcile alopecice tind să se mărească, căpătând o formă neregulată, iar apoi confluează în leziuni cu aspectul tipic de "urme de pași pe zăpadă". În

irreversible cicatricial alopecia. The second theory incriminates the sebaceous gland due to its location near the site where the inner root sheath degenerates ^[9,10]. Pierard-Franchimont and Pierrard observed the presence of massive follicular sheath apoptosis in early-stage pseudopelade ^[11,12].

In 2009, Hoang et al presented a study on stem cell markers, such as CK15, CD34 and Nestin, conducted on 50 cases of primary scarring alopecia and 34 cases of non-scarring alopecia. Immunohistochemical staining of the 84 alopecia tissue samples identified CK15 expression in the bulge and in the peripheral outer root sheath, above the arrector pili muscle. CD34 was detected in the peripheral outer root sheath below the arrector pili muscle, and nestin was found in the inner outer root sheath and in the infundibulum, above the sebaceous gland. In comparison between alopecia types, only 53% of the cicatricial group showed CK15 at the bulge, versus 100% of non-scarring samples. Nestin expression in the infundibular region was more common in cicatricial than in non-cicatricial alopecias (39% vs. 22%), but, in the inner outer root sheath, nestin expression was present in all non-cicatricial samples and only rarely found in cicatricial samples. Expression of CD34 in the peripheral outer root sheath was seen in only 69% of cicatricial samples versus 100% of non-cicatricial samples. By following, they concluded that the cellular heterogeneity of different hair follicle compartments might reflect different developmental pathways and functions. The enhanced expression of nestin in the infundibulum in cicatricial alopecias could point to a pool of stem cells identifiable by immunohistochemical staining and available for therapeutic intervention^[13,14].

Clinical features. Pseudopelade of Brocq is characterized by an insidious onset, with one or more small alopecic areas, usually involving the vertex and parietal scalp, though there have been reports of rare cases in which the beard or eyebrows were also affected ^[2,15,16,17]. Although the disease is slowly progressive, in time, the alopecic patches tend to grow larger, starting to have an irregular shape and eventually group in lesions with the typical aspect of "footprints-in-the-snow". In advanced stages, the lesions are

stadiile avansate, leziunile sunt reprezentate de plăcarde alopecice ușor subdenvelate, alb porțelan, cu contur policiclic, rezultate din confluarea leziunilor mai mici. Căderea părului pacientului este imperceptibilă^[15]. O caracteristică a mai multor tipuri de alopecie cicatriceală este reprezentată de descoperirea câtorva fire de păr izolate în interiorul unei regiuni alopecice. La smulgerea firelor de păr situate la marginea leziunilor, se constată o colorație neagră a orificiului pilosebaceu. În mod tipic, leziunile sunt asimptomatice și pot evolua mai mulți ani, urmați de perioade de stagnare spontană^[2,18,19].

Caracteristici paraclinice. Cu excepția cazurilor în care se suspectează lupusul eritematos, singura procedură paraclinică relevantă este biopsia de scalp.

Este recomandat să se obțină două probe, care ar trebui să fie colorate cu hematoxilin-eozină și cu colorații pentru țesutul elastic. Prima probă ar trebui să fie examinată la microscopul optic, iar cea de-a doua prin imnuflorescență directă^[2,10].

În 1978, Pinkus a studiat distribuția fibrelor elastice în jurul foliculilor piloși în diferite tipuri de alopecie cicatriceală, inclusiv 180 de cazuri care au îndeplinit criteriile pentru diagnosticul de pseudopeladă Brocq. Aceste criterii au fost, după cum urmează: absența glandelor sebacee, mici zone de pierdere subepidermală a fibrelor elastice, fibroză colagenică și elastică la nivelul foliculilor distruși, lipsa unei colmatări foliculare semnificative, precum și epiderm mai mult sau mai puțin normal. În 106 din cele 180 de cazuri, s-a putut observa o hiperplazie generalizată a fibrelor elastice din dermul interfolicular și prezența unui infiltrat celular perifolicular mai redus, ceea ce l-a determinat pe Pinkus să numească acestea alopecii fibrozante^[20].

Constatăările histopatologice diferă între forma idiopatică de pseudopeladă și cea secundară. Prima entitate prezintă un derm contractat, care conține fibre dense de collagen. În stadiile incipiente ale bolii, se poate remarca un dens infiltrat limfocitar perifolicular, urmat de atrofia regiunii infundibulare, fibropazie lamelară concentrică și pierderea glandelor sebacee. Rezultatul final constă în distrugerea totală a unității sebacee. În formele secundare,

reprezentate de plăcarde alopecice ușor subdenvelate, alb porțelan, cu contur policiclic, rezultate din confluarea leziunilor mai mici. Căderea părului pacientului este imperceptibilă^[15]. O caracteristică a mai multor tipuri de alopecie cicatriceală este reprezentată de descoperirea câtorva fire de păr izolate în interiorul unei regiuni alopecice. La smulgerea firelor de păr situate la marginea leziunilor, se constată o colorație neagră a orificiului pilosebaceu. În mod tipic, leziunile sunt asimptomatice și pot evolua mai mulți ani, urmați de perioade de stagnare spontană^[2,18,19].

Paraclinical features. Except for the cases where lupus erythematosus is suspected, the only relevant paraclinical procedure is the scalp biopsy.

It is recommended to obtain two specimens, that should be stained with hematoxylin-eosine and elastic tissue stains. The first specimen should be examined under a light microscope and the second one should be submitted to direct immunofluorescence^[2,10].

In 1978, Pinkus studied the distribution of elastic fibres around hair follicles in different types of cicatricial alopecia, including 180 cases that met the conditions for the diagnosis of pseudopelade of Brocq. The criteria of pseudopelade were, as follows: absence of sebaceous glands, small areas of subepidermal loss of elastic fibres, collagenous and elastic fibrosis at sites of destroyed follicles, no significant follicular plugging, and more or less normal epidermis. In 106 of the 180 cases, there could be observed a general hyperplasia of elastic fibres in the interfollicular dermis and the presence of less perifollicular cellular infiltrate, leading Pinkus to refer to them as fibrosing alopecias^[20].

The histological findings differ between the idiopathic and the secondary form of pseudopelade. The first entity presents with a contracted dermis that contains dense collagen fibers. In early stages of the disease, a dense perifollicular lymphocytic infiltrate can be observed, which is followed by atrophy of the infundibular area, concentric lamellar fibroplasia and sebaceous gland loss. The end result consists of the total destruction of the sebaceous unit. In secondary forms, the histological aspect is that of

aspectul histologic este cel al unei alopecii cicatriceale în stadiu final, caracterizată prin absența foliculilor piloși și fibroză [11,21,22]. Fibrele elastice par a fi îngroșate și retractate în forma idiopatică, în timp ce în forma secundară sunt absente [2].

În 2005, Mirmirani și colab. au prezentat un studiu histopatologic prospectiv orb, efectuat pe 6 alopecii cicatriceale primare distincte din punct de vedere clinic: lichenul plan folicular, alopecia fibrozantă frontală, pseudopelada Brocq, alopecia centrifugă centrală și foliculita decalvantă. Au fost efectuate biopsii din leziuni de scalp în faze incipiente, care au fost asociate cu probe luate de la același pacient, din regiuni indemne. Deși deosebirea histologică dintre grupul limfocitar și cel neutrofilic a fost stabilită cu ușurință, în cadrul celor două grupuri, alopeciile cicatriceale primare distincte clinic nu au putut fi diferențiate histopatologic. Au concluzionat că evaluarea histopatologică suplimentară s-ar putea dovedi de o importanță deosebită în conducerea tratamentului pacienților cu alopecii cicatriceale primare [23].

Diagnostic. În 1986, Braun-Falco a prezentat următoarele criterii clinico-histopatologice de diagnostic pentru pseudopelada Brocq [24,25]:

- Clinic – predominantă feminină (3:1), evoluție mai lungă de 2 ani, progresie lentă, posibilitatea opririi spontane, eritem discret în jurul foliculilor piloși în stadiile incipiente, plăci alopecice neregulate și confluențe, atrofie moderată în stadiile tardive;
- Histologic – epiderm normal, fâșii fibrotice în derm, precum și absența: glandelor sebacee, inflamației marcate, cicatrizării întinse și colmatării foliculare semnificative;
- Imunohistochimie – negativă.

Diagnosticul diferențial include alte forme de alopecie cicatriceală, cum ar fi: alopecia areata, lupusul eritematos discoid, lichenul plan folicular, alopecia cicatriceală centrală centrifugă, sindromul degenerării foliculare, alopecia temporală triunghiulară, sifilisul secundar, tinea capitis, aplasia cutis congenitală și morfeea [2].

Tratament. Din păcate, mijloacele terapeutice utilizate până în prezent s-au dovedit de o eficiență redusă.

Alzolibani și colab. au prezentat următoarele recomandări terapeutice [2,4]:

an end-stage cicatricial alopecia, characterized by the absence of hair follicles and fibrosis [11,21,22]. The elastic fibres appear to be thicker and recoiled in the idiopathic form, whereas in the secondary form they are absent [2].

In 2005, Mirmirani et al presented a prospective and blinded histopathologic study on 6 clinically distinct primary cicatricial alopecias: lichen planopilaris, frontal fibrosing alopecia, pseudopelade of Brocq, central centrifugal alopecia, folliculitis decalvans and tufted folliculitis. Biopsy specimens were taken from early affected scalp lesions and paired with samples from clinically unaffected areas in the same patient. Although a histological difference was easily established between the lymphocytic and neutrophilic groups, within the two groups, clinically distinct primary cicatricial alopecias could not be histopathologically distinguished. They concluded that further histopathological evaluation could prove of extreme value in guiding the treatment of patients with primary cicatricial alopecias [23].

Diagnosis. In 1986, Braun-Falco presented the following clinico-histological diagnosis criteria for pseudopelade of Brocq [24,25]:

- Clinical - female predominance (3:1), long course of more than 2 years, slow progression, spontaneous termination possible, mild redness around hair follicles in early stages, irregular and confluent patches of hair loss, moderate atrophy in late stages;
- Histological - normal epidermis, fibrotic streamers in dermis, as well as the absence of: sebaceous glands, marked inflammation, widespread scarring and significant plugging of hair follicles;
- Immunohistochemistry – negative.

The differential diagnosis includes other forms of cicatricial alopecia, such as: alopecia areata, discoid lupus erythematosus, lichen planopilaris, central centrifugal cicatricial alopecia, follicular degeneration syndrome, temporal triangular alopecia, secondary syphilis, tinea capitis, aplasia cutis congenita and morphea [2].

Treatment. Unfortunately, the therapeutic means used so far proved to be of low .

Alzolibani et al presented the following therapeutic recommendations [2,4]:

- Leziunile active, cu implicarea a mai puțin de 10% din scalp: tratament corticoid combinat local și intralezional, care poate fi asociat cu tacrolimus în aplicație locală;
- Cazurile cu afectarea a mai mult de 10% din scalp, fără răspuns la terapia topică sau pacienții cu boală agresivă: hidroxichlorochină, care poate fi asociată în primele două luni de tratament cu prednison per os.

Alte mijloace terapeutice includ tratamentul cu isotretinoin și micofenolat mofetil, care s-au dovedit a fi de o eficiență limitată [2,4].

O altă opțiune terapeutică este reprezentată de procedurile chirurgicale, cum ar fi reducerea alopeciei, transplantul de păr și operațiile de tip "flap", dintre care prima a dat rezultate mai bune. Pentru ca procedurile chirurgicale să fie mai eficiente, este recomandat ca boala să fie stabilă timp de cel puțin un an înaintea intervenției [2,26].

Concluzii. Pseudopelada Brocq este o formă rară de alopecie cicatriceală care încă suscită discuții în rândul specialiștilor în ceea ce privește etiopatogenia și încadrarea sa nosologică. Ca urmare, autorii s-au hotărât să prezinte cazul de față, care are următoarele particularități: sexul masculin al pacientului, comparativ cu predominanța feminină specificată în literatură, precum și evoluția rapidă, spre deosebire de cea menționată în criteriile Braun-Falco, discutabilă totuși, dat fiind faptul că pacientul ar fi putut remarca tardiv modificările scalpului.

- Active lesions with less than 10% scalp involvement: combined topical and intralesional corticosteroid treatment, that can be associated with topical tacrolimus;
- Cases with more than 10% scalp involvement, no response to topical therapy or patients with aggressive disease: hydroxychloroquine, which can be associated with oral prednison in the first two months of treatment.

Other therapeutic means include treatment with isotretinoin and mycophenolate mofetil, which proved to be of limited efficiency [2,4].

Another treatment option consists of surgical procedures, such as alopecia reduction, hair transplantation and flap procedures, of which the first proved to have better results. In order for the surgery to have a better outcome, it is recommended that the disease should be stable for at least one year before the procedure [2,26].

Conclusions. Pseudopelade of Brocq is a rare form of cicatricial alopecia that still sparks discussions among specialists regarding its etiopathogeny and nosologic classification. Therefore, the authors decided to present this case, which has the following features: the patient is male, compared with the female predominance specified in literature, and the rapid progression, unlike the one mentioned in the Braun-Falco criteria, however questionable, since the patient could have noticed the scalp modifications belatedly.

Intrat în redacție: 1 februarie 2012

Acceptat : 27 martie 2012

Received: 1 februarz 2012

Accepted : 27 march 2012

Bibliografie/Bibliography

1. Rook's Textbook of Dermatology, 7th ed., Vol. IV, Disorders of the hair, Acquired cicatricial alopecia. Blackwell Publishing, Oxford, 2004; 63.46-63.61.
2. Kendall M. Egan, Kimberly L. Maino, Brocq pseudopelade. *Medscape Reference* Aug 2011; emedicine.medscape.com.
3. Brocq L. Les folliculites et perifolliculites decalvantes. *Bull Mem Soc Med Hop Paris* 1888; 5:339-408.
4. Alzolibani AA, Kang H, Otberg N, Shapiro J. Pseudopelade of Brocq. *Dermatol Ther* Jul-Aug 2008; 21(4):257-63.
5. Sperling LC. Brocq's alopecia (pseudopelade of Brocq) and „burnt out“ scarring alopecia. In: Sperling LC, ed. *An Atlas of Hair Pathology: With Clinical Correlations*. London, England: Parthenon 2003; 115-8.
6. Bolognia J, Jorizzo J, Rapini R. Alopecias. In: *Dermatology*, 2nd ed. Spain: Elsevier, 2008:1000;
7. DK Sharma, SS Pandey, Familial incidence of pseudopelade of Brocq. *Indian J Dermatol, Venereol and Leprol* 1993; 59 (4): 218-219;
8. Mei Yu, Robert H Bell, Elizabeth K Ross, Blanche K K Lo, Megan Isaac-Renton, Magda Martinka, Anne Haegert, Jerry Shapiro, Kevin J McElwee, Lichen planopilaris and pseudopelade of Brocq involve distinct disease associated gene expression patterns by microarray. *J Dermatol Science* 11/2009;
9. Sellheyer K, Bergfeld WF. Histopathologic evaluation of alopecias. *Am J Dermatopathol* Jun 2006; 28(3):236-59.

10. Otberg N, Wu WY, McElwee KJ, Shapiro J. Diagnosis and management of primary cicatricial alopecia: part I. *Skinmed* Jan-Feb 2008; 7(1):19-26.
11. Scarring Alopecias – Pseudopelade of Brocq 2011; keratin.com.
12. Pierard-Franchimont C, Pierard GE. Massive lymphocyte-mediated apoptosis during the early stage of pseudopelade. *Dermatologica*.1986; 172(5):254-7.
13. Angelica Selim, Stem cell markers and alopecia. Apr 2009.
14. Hoang MP et al. Stem cell markers (cytokeratin 15, CD34 and nestin) in primary scarring and nonscarring alopecia. *Br J Dermatol* Mar 2009; 160:609.
15. Diaconu Justin Dumitru, Dana Nica, Mihaela Anca Popescu, Cornelia-Cristina Fratea, *Dermato-Venerologie pentru Studenții Facultăților de Medicină Generală, Medici Rezidenți și Medici de Familie*, Ed. Didactică și Pedagogică, București 1999; 33:383.
16. Madani S, Trotter MJ, Shapiro J. Pseudopelade of Brocq in beard area. *J Am Acad Dermatol* May 2000; 42(5 Pt 2):895-6.
17. Khong JJ, Casson RJ, Huilgol SC, Selva D. Madarosis. *Surv Ophthalmol* Nov-Dec 2006; 51(6):550-60.
18. Sperling LC, Solomon AR, Whiting DA. A new look at scarring alopecia. *Arch Dermatol*. Feb 2000; 136(2):235-42.
19. Sperling LC, Cowper SE. The histopathology of primary cicatricial alopecia. *Semin Cutan Med Surg* Mar 2006; 25(1):41-50.
20. Dawber RPR, Fenton D.A., Cicatricial alopecia. In: *Disease of the Hair and Scalp*, 3rd ed., Blackwell Science 1997; 11:370-396.
21. Annessi G, Lombardo G, Gobello T, Puddu P. A clinicopathologic study of scarring alopecia due to lichen planus: comparison with scarring alopecia in discoid lupus erythematosus and pseudopelade. *Am J Dermatopathol* Aug 1999; 21(4):324-31.
22. Nayar M, Schomberg K, Dawber RP, Millard PR. A clinicopathological study of scarring alopecia. *Br J Dermatol* May 1993; 128(5):533-6.
23. Mirmirani P, Willey A, Headington JT, Stenn K, McCalmont TH, Price VH., Primary cicatricial alopecia: histopathologic findings do not distinguish clinical variants. *J Am Acad Dermatol* Apr 2005; 52(4):637-43.
24. Delwyn Dyall-Smith, Pseudopelade of Brocq. *DermNet NZ*, Aug 2011; dermnetnz.org.
25. Braun-Falco O, Imai S, Schmoekkel C, Steger O, Bergner T. Pseudopelade of Brocq. *Dermatologica* 1986; 172: 18-23.
26. Unger W, Unger R, Wesley C. The surgical treatment of cicatricial alopecia. *Dermatol Ther* Jul-Aug 2008;21(4):295-311.

Conflict de interese

Autorii declară că nu există nici un conflict de interese

Conflict of interest

The authors declare that there are no conflicts of interest

Adresa de corespondență:

Dr. Popescu Mihaela-Anca

Correspondance address:

Spitalul Clinic „Prof. Dr. V. Babeș”