présenté en partenariat avec le laboratoire BAILLEUL

Alopécie frontale fibrosante postménopausique

Dr Pierre BOUHANNA

Dermatologue Chirurgien du Cuir Chevelu.
Attaché au Centre Sabouraud du Cuir Chevelu
Hôpital Saint-Louis à Paris

Mots-Clés :

Alopécie frontale fibrosante - Alopécie cicatricielle - Lichen plan pilaire - Microgreffes

L'alopécie frontale fibrosante postménopausique est une alopécie cicatricielle qui atteint les femmes après la ménopause et qui se caractérise par un recul progressif de la ligne d'implantation capillaire fronto-temporo-occipitale. Un érythème périfolliculaire ponctué est habituellement visible sur cette ligne d'implantation. Parfois on peut observer une chute totale ou partielle des sourcils et des poils pubiens.
Son évolution est lentement progressive et nous ne disposons pour le moment d'aucun traitement réellement efficace, en dehors de l'éventuelle reconstruction définitive par transplantation capillaire.

On considère cette affection comme une variante particulière du Lichen Plan pilaire multifocal.

Cas clinique

Aspect clinique

Une femme de 66 ans consulte pour une alopécie progressive localisée à toute la périphérie du cuir chevelu : le front, la région temporale et la nuque. Cette alopécie cicatricielle aurait débuté après le décès de son fils, il y a 7 ans. Aucune lésion prurigineuse n'est signalée, il y a eu par contre des lésions folliculaires inflammatoires. Certains cheveux sont gainés par des squames folliculaires ou périfolliculaires. En dehors d'une sécheresse oculaire et de striations unguéales, il existe une alopécie sourcilière, axillaire et pubienne.

Il n'existe aucun antécédent familial d'alopécie ou de maladie cutanée *(Fig. 1, 2, 3, 4 et 5)*.

Fig. 1 : Alopécie frontale fibrosante : localisation fronto-temporale.

Fig. 2 : Lésions érythémato-folliculaires.

Fig. 3 : Localisation aux sourcils.

Fig. 5 : Localisation pubienne.

Fig. 4 : Localisation aux aisselles.

Fig. 6 : Aspect histologique évocateur évoquant une alopécie cicatricielle frontale.

Examens complémentaires

Le bilan biologique est normal : hémoglobine 13 gr %, VS 1re heure 6 mn, glycémie à jeun 0,93 g/l en dehors d'une hypercholestérolémie.

L'examen histologique *(Fig. 6)* montre une sclérose dermique cicatricielle irrégulière à prédominance périfolliculaire. Certains follicules ont disparu et sont remplacés par des pastilles fibreuses. Les follicules persistants ont des gaines épithéliales externes infiltrées par des cellules inflammatoires en exocytose. La couche basale de la gaine épithéliale externe est souvent détruite ou vacuolisée. L'ostium et l'infundibulum sont distendus par une accumulation de kératine orthokératosique.

Les muscles pilomoteurs et les glandes sudorales écrines ne paraissent pas concernés par le processus fibro-inflammatoire. Dans la fibrose cicatricielle, il y a des infiltrats inflammatoires dispersés, constitués de cellules lymphocytaires.

L'image histologique est donc celle d'une alopécie inflammatoire d'évolution cicatricielle plutôt lichenienne.

Fig. 7 : Avant et après 1 séance de transplantation de 1200 cheveux prélevés sur la zone donneuse occipitale médiane.

Fig. 8 : Après 1 séance de transplantation sourcilière.

Sur le plan thérapeutique

■ **Le traitement médical** est décevant. L'utilisation locale d'antiseptiques et de lotions cortisonées, la prise par voie générale d'antibiotiques ou de dérivés à base de zinc ne donnent que des résultats incomplets et transitoires. L'évolution inflammatoire progressive et chronique est relativement stabilisée peut-être grâce aux traitements médicaux.

■ **Le traitement chirurgical** est alors préconisé à la demande de la patiente et de son dermatologue pour la reconstruction définitive de l'alopécie cicatricielle fronto-temporale *(Fig. 7a-b)* et sourcilière *(Fig. 8)*.

Sous anesthésie locale, 1200 cheveux sont prélevés sur la zone donneuse occipitale médiane sous forme de micrografffes et d'unités folliculaires de 1 à 3 cheveux. Ces implants sont répartis avec des instruments de microchirurgie :
- Sur l'alopécie cicatricielle fronto-temporale
- Sur l'alopécie des sourcils.

La repousse définitivement couvrante et esthétique est constatée au 6e mois après la transplantation capillaire et sourcilière.
La cicatrice fine et linéaire de la zone donneuse occipitale après la prise lors de la 1re séance a permis de faire une seconde séance de densification et de finition.

Commentaires

■ **L'alopécie frontale sclérosante** fut décrite pour la première fois par Kossard en 1994 avec le nom d'alopécie frontale fibrosante postménopausique pour décrire un type d'alopécie cicatricielle qui atteint les femmes à partir de l'âge de 50 ans. Elle est caractérisée par un recul progressif de la ligne fronto-temporo-occipitale. Ce recul peut atteindre 3 à 8 cm selon les cas publiés [1, 2].
Au niveau de cette ligne d'implantation, on peut observer un érythème périfolliculaire et une hyperkératose folliculaire. Très souvent, elle est accompagnée d'une chute totale ou partielle des sourcils. L'étiologie est inconnue [3, 4].
La surface cicatricielle alopécique de la région fronto-temporo-occipitale peut ne plus montrer d'orifice folliculaire. C'est une peau pâle, fine, brillante qui contraste avec les changements d'élasticité et d'hyperpigmentation du reste du visage tels qu'on les observe habituellement chez les patientes d'un âge avancé. Cette variante marginale (fronto-temporale occipitale) n'est pas associée à des signes de lichen plan au niveau des muqueuses, des ongles, et des autres localisations cutanées. Un cas associant une perte de poils sur les régions axillaires et pubienne a déjà été décrite. Cette dissémination du processus alopéciant pourrait nous inciter à évoquer une possible association ou relation avec le syndrome de Lassueur Graham Little. Ces entités comportent la majeure partie des éléments cliniques qui les définissent. Le taux des androgènes dans tous ces cas est normal.
L'évolution de cette maladie est lentement progressive quoiqu'elle évolue en règle vers une longue stabilisation.

■ **L'étude histologique** montre un schéma constant et pratiquement superposable à celui du lichen plan pilaire [4, 5].
On observe une fibrose et un infiltrat lymphocytaire autour de la partie supérieure du follicule pilaire et particulièrement au niveau de l'isthme, de l'infundibulum, et de la protubérance.
Il y a, par ailleurs, des dépôts de kératine intrafolliculaire et une dégénérescence vacuolaire de la couche basale ou de la gaine épithéliale externe du follicule. Au fur et à mesure de la progression de l'affection, les tractus fibreux vont augmenter et se substituer aux follicules pilaires.

■ **L'analyse immunohistochimique** [2], selon l'étude réalisée par Kossard en 1997 comportant 16 femmes, montre également des images similaires au lichen plan pilaire multifocal. L'infiltrat périfolliculaire est essentiellement fait de lymphocytes T, la majorité exprime le marqueur actif HLA-DR (LN3). La proportion relative de lymphocytes T CD4 (+)

(lymphocytes T helpeur/inducteur), de lymphocytes T CD8 (+) (Lymphocytes T cytotoxique/suppresseur) ne présentent pas de différence significative avec le lichen plan pilaire. Il y a une absence de lymphocytes D et un nombre rare de cellules dendritiques et de macrophages.

■ Une forme d'alopécie frontale fibrosante (de Kossard) a été décrite chez un homme par Stockmeier [6].

Diagnostic différentiel

(Tableau)

Le diagnostic différentiel de l'alopécie fibrosante postménopausique doit être réalisé en envisageant les différentes entités suivantes :

Lichen plan pilaire multifocal [4, 7, 8]

Le lichen plan pilaire multifocal se présente généralement sous forme de multiples plaques d'alopécie cicatricielle qui peuvent être coalescentes et formées des plaques cicatricielles de grandes tailles avec quelques cheveux conservés sur sa superficie. Les localisations les plus fréquentes sont le vertex et les régions pariétales du cuir chevelu. Cette affection s'étend de façon asymétrique contrairement au processus évolutif de l'alopécie frontale fibrosante postménopausique, celle ci étant régulièrement symétrique. Par ailleurs, dans plus de 50 % des cas, les autres signes associés de lichen plan sont l'atteinte des muqueuses, des ongles et d'autres localisations cutanées. Elle atteint des patients moins âgés.

Le syndrome de Graham Little Picardi Lassueur

C'est une forme de lichen plan pilaire n'atteignant pas exclusivement le cuir chevelu et qui se caractérise par une alopécie cicatricielle du cuir chevelu, une kératose folliculaire localisée en différents points du revêtement cutané, une atteinte des poils axillaires et pubiens, et parfois des sourcils. Il existe une association des différents facteurs dans les trois modalités du lichen plan pilaire : la forme multifocale conventionnelle, le syndrome de Graham Little et l'alopécie frontale fibrosante postménopausique avec les différences significatives *(Tableau)*.

■ **L'alopécie frontale sclérosante est lentement progressive quoiqu'elle évolue en règle vers une longue stabilisation.**

La pelade

Fondamentalement, il peut parfois y avoir certaines incertitudes diagnostiques devant la forme peladique ophiasique dans laquelle les bordures du cuir chevelu sont atteintes par le processus alopéciant. Dans ce cas, il s'agit d'une alopécie non cicatricielle, sans oblitération des orifices folliculaires, sans érythème périfolliculaire et sans kératose folliculaire sur la ligne d'implantation capillaire. L'infiltrat inflammatoire est situé au niveau de la partie inférieure du follicule pileux.

L'alopécie liminaire frontale de traction

En général, ce processus atteint les femmes jeunes, ayant pris l'habitude de se coiffer avec une queue de cheval ou des tresses qui provoquent une traction importante et constante des cheveux. Progressivement, il va y avoir un recul de la ligne d'implantation capillaire et donc une alopécie frontotemporale. On n'observera pas d'érythème périfolliculaire, de kératose folliculaire, pas de signe d'atrophie cutanée comme dans l'alopécie frontale fibrosante postménopausique. On pourrait néanmoins considérer que ce processus de traction chronique provoque à terme une alopécie cicatricielle.

L'alopécie androgénétique féminine d'aspect masculin [8]

Habituellement, l'alopécie androgénétique féminine est le fait d'un éclaircissement capillaire localisé au vertex fronto-tonsural. Plus rarement, il peut y avoir un recul de la ligne d'implantation capillaire avec apparition de golfes fronto-temporaux de type masculin. Il n'existe pas d'érythème périfolliculaire ou de kératose folliculaire. Parfois, l'alopécie androgénétique peut être accompagné d'un cuir chevelu érythémateux, mais il sera diffus et sans lésion périfol-

	Alopécie frontale fibrosante post ménopausique	Syndrome de Graham Little Lassueur	Lichen plan multifocal
Alopécie cicatricielle	Oui	Oui	Oui
Localisation	Fronto-temporo-occipitale	Multifocal	Multifocal
Symétrie	Oui	Non	Non
Sexe	Féminin	Féminin	Féminin
Age	> 50 ans	30 à 70 ans	40 à 50 ans
Association à des signes de lichen plan	Non	Oui	Oui
Atteinte des sourcils	Possible	Possible	Non
Kératose folliculaire	Sur la ligne d'implantation capillaire	Cuir chevelu et revêtement cutané	Cuir chevelu multifocal

Tableau : Diagnostic différentiel des trois variétés de lichen plan pilaire.

liculaire. C'est une alopécie non cicatricielle dont l'examen histologique montre une miniaturisation progressive des follicules pileux et un certain degré d'infiltrat périvasculaire superficiel non spécifique. Dans ces cas-là, il faut faire un bilan du taux des androgènes pour dépister un syndrome de virilisation.

Le lupus érythémateux systémique

L'affection systémique du lupus érythémateux peut provoquer une alopécie cicatricielle diffuse frontale irrégulière avec des cheveux fracturés qui offrent une image déchiquetée de la zone atteinte. C'est la phase « lupus hair » qui succède à la phase aiguë du processus et qui est en relation avec les altérations inflammatoires. L'examen histologique montre un infiltrat inflammatoire localisé à la totalité du follicule pilaire englobant la région du bulbe.

Le lupus discoïde chronique

Cette affection provoque une alopécie cicatricielle en forme de plaque unique ou multiple de tailles et de localisations variables, sensible à la pression avec une pigmentation périphérique et une atrophie centrale qui la font facilement différencier par rapport à l'alopécie frontale fibrosante postménopausique.

L'alopécie focale familiale

Décrite en 1987 par Headington et coll, certaines femmes présentent une ligne d'implantation haute du cuir chevelu paraissant relativement jeune et n'étant pas associé à un processus cicatriciel. Il n'y a pas de perte des sourcils, pas d'érythème périfolliculaire sur la ligne d'implantation. Les biopsies montrent une miniaturisation ou une absence de follicules pilaires sans modification inflammatoire significative, ce qui la différencie de la pseudopelade.

Les autres alopécies cicatricielles acquises

Il existe une grande variété de causes susceptibles de provoquer une destruction des follicules pileux et par conséquent, une alopécie cicatricielle. Quand la localisation est à un niveau fronto-temporal, il sera nécessaire de faire un diagnostic différentiel avec l'alopécie sclérosante frontale. Il existe des alopécies cicatricielles de causes physiques (tractions, brûlures, irradiations etc.), chimiques, infectieuses (mycologiques, bactériennes, virales etc.), tumorales et certaines dermatoses.

D'autres dermatoses peuvent provoquer une alopécie cicatricielle : la maladie cutanée du rejet contre l'hôte, la sarcoïdose, la sclérodermie, l'alopécie des porphyries, la périfolliculitis capitis abscedens et suffodiens, l'alopécie mucineuse, la dermatose pustuleuse érosive du cuir chevelu et la pseudopelade de Brocq.

Les traitements

Traitement médical

Il n'existe sur le plan médical aucun traitement réellement efficace, quoique la prednisone orale à la dose de 50 mg par jour pendant 2 mois et la chloroquine à la dose de 150 mg par jour durant 3 à 9 mois semblent retarder l'évolutivité de l'affection. Les autres traitements essayés comme les corticoïdes topiques ou intralésionnels, le minoxidil à 2 %, l'acide rétinoïque topique, l'isotrétinoïne orale, le traitement hormonal substitutif de la ménopause ne semblent pas modifier l'évolution de la maladie.

Traitement chirurgical [9]

La reconstruction capillaire et pilaire définitive va permettre d'avancer la ligne fronto-temporale jusqu'à sa hauteur initiale ou presque et de restituer une pilosité au niveau des sourcils et du pubis.
La transplantation des microgreffes et d'unités folliculaires prélevées sur la région occipitale médiane est effectuée sous anesthésie locale.
La quantité de cheveux prélevés dépend uniquement de la densité capillaire sur la zone donneuse occipitale médiane.
Un bilan capillaire informatisé permet la mesure de multiples paramètres du cuir chevelu et guidera avec précision les indications opératoires.
Une à deux séances de transplantation peuvent être nécessaires en fonction de l'étendue de la surface dégarnie à reconstruire.

Conclusion

L'alopécie frontale fibrosante postménopausique est considérée comme une forme clinique de lichen plan pilaire d'aspect caractéristique, quoique dans certains cas, la base étiopathogénique pourrait être le lupus discoïde chronique ou un lupus érythémateux systémique.
Il est possible que les femmes, après la ménopause, présentent une forme particulière de réponse immunologique à une agression locale de divers indols localisés sur les bordures du cuir chevelu.
Seule la transplantation capillaire permet d'espérer une reconstruction définitive de cette alopécie cicatricielle liminaire frontale, sourcilière et pubienne.

Bibliographie

1. Feldmann R, Harms M, Saurat JH. Postmenopausale frontale fibrosierende alopezie. *Hautarzt 1996; 47: 533-536.*
2. Kossard S, Lee MS, Wilkinson B. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia: a frontal variant of lichen planopilaris. *J Am Acad Dermatol 1997; 36: 59-66.*
3. Lee WS, Hwang SM, Ahn SK. Frontal fibrosing alopecia in a postmenopausal woman. *Cutis 1997; 60: 299-300.*
4. Trueb RM, Toricelli R. Lichen planopilaris simulating postmenopausal frontal fibrosing alopecia (Kossard). *Hautarzt 1998; 49: 388-391.*
5. Camacho F, Garcia-Hernandez MJ, Mazuecos Blanca J. Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. *Br J Dermatol 1999; 140: 1181-1182.*
6. Stockmeier M, Kunte C, Sander CA, Wolff H, Kossard frontal fibrosing alopecia in a man. *Hautarzt 2002; 53: 409-411.*
7. Faulkner CF, Wilson NJ, Jones SK. Frontal fibrosing alopecia associated with cutaneous lichen planus in a premenopausal woman. *Australas J Dermatol 2002; 43: 63-67.*
8. Zinkernagel MJ, Trueb RM. Fibrosing alopecia in a pattern distribution: patterned lichen planopilaris or androgenetic alopecia with a lichenoid tissue reaction pattern ? *Arch Dermatol 2002; 136: 205-211.*
9. Bouhanna P. Microgreffes de cheveux et de poils : leurs multiples indications. *Ann. Dermatol. et Vénéréol., 2002 ; 129 : 837-840.*