

Trichologie

Lichenoid vernarbende Alopezien

Haarausfall stellt eine grosse Belastung für Patient:innen dar, da volle, kräftige Haare jugendliches Aussehen verkörpern. Daher ist der irreversible Haarausfall eine besondere psychische Belastung und erfordert eine schnelle Diagnose und Behandlung.

Autorin | Dr. med. Mareike Prinz



Dr. med. Mareike Prinz
Dr. Rümmelein AG
House of Skin & Laser Medicine
Bürglistrasse 11, CH-8002 Zürich
prinz@dr-ruemmelein.ch

Bei den lichenoid vernarbenden Alopezien handelt es sich um einen irreversiblen Haarausfall, der durch lymphozytäre Infiltration des Infundibulum und Isthmus verursacht wird. In diesem Artikel werden mit dem Lichen planopilaris, der frontalen fibrosierenden Alopezie (FFA) und dem *Graham-Little-Piccardi-Lassueur Syndrome* drei Erkrankungen vorgestellt. In einer retrospektiven Studie mit 291 Patient:innen traten diese lichenoiden vernarbenden Alopezien am häufigsten am Vertex und parietal (69,75%) auf, weniger häufig frontal (27,14%), occipital (23,71%) und temporal (21,64%)¹.

Lichen planopilaris

Der Lichen planopilaris ist eine Form des Lichen planus der Kopfhaut. Er wurde 1895 erstmals von Pringle beschrieben^{2,3}. Die Ursache ist unklar. Eine fehlgeleitete zelluläre Immunantwort auf ein unbekanntes Antigen wird vermutet. Dabei kommt es zu einer Zerstörung der follikulären Stammzellen in der Wulst-Region durch die T-Lymphozyten mit irreversiblen Verlust der Haare [ABB. 1]. Das mittlere Alter der Betroffenen liegt bei 40–60 Jahren. Frauen sind häufiger betroffen als Männer⁴. Der Lichen planopilaris kann auf der ganzen Kopfhaut auftreten, am häufigsten am Vertex und im Parietalbereich⁴. Es gibt einzelne

oder multiple narbige Bereiche. In einer grossen retrospektiven Studie mit 261 Patient:innen hatten 21% auch einen klassischen Lichen planus¹. Viele Patient:innen berichten über ein Brennen, Schmerzen oder Juckreiz der Kopfhaut in der Phase der akuten Entzündung⁵. Bei der Untersuchung zeigt sich ein positiver Anagen- und Telogen-Pulltest⁶.

Beurteilung und Verlaufskontrolle

Zur Beurteilung und Verlaufskontrolle kann man den *Lichen planopilaris activity index* (LPPAI) verwenden⁷. Bei diesem werden die Symptome (Juckreiz, Schmerzen und Brennen), klinische Zeichen (Erythem, perifollikuläres Erythem und Schuppung), Aktivität (Anagen-Pulltest) und Ausdehnung / Fortschreiten der Erkrankung berücksichtigt.



[ABB. 1] Lichen planopilaris



[ABB. 2] Perifollikuläre Keratose

Die Trichoskopie ist zur Unterscheidung zwischen vernarbender und nicht vernarbender Alopezie sehr hilfreich. Weissliche Areale und fehlende Follikelöffnungen sind Zeichen für eine irreversible Vernarbung. Beim Lichen planopilaris findet man charakteristischerweise eine weissliche perifollikuläre Schuppung oder Hyperkeratosen «weisse Halskrause», die gut sichtbar in der trockenen Trichoskopie sind [ABB. 2]. Zudem treten peripapilläre Haarhülsen (*follicular casts*), keratotische Hornpfropfen (*keratotic plugs*) und perifollikuläre Erytheme als Entzündungszeichen auf⁸⁻¹¹. Zeichen der follikulären Fibrose, sogenannte *white dots*, können im alopezischen Areal auftreten. Bei stärker pigmentierten Patient:innen kann man das normale Pigmentnetz im haarlosen Areal sehen, da die interfollikuläre Epidermis meist nicht vom entzündlichen Vernarbungsvorgang betroffen ist¹².

Therapieoptionen

Der Verlauf der Erkrankung ist nicht vorhersehbar. Es kommt häufig zu Rückfällen. Ein Nachwachsen der Haare kann nur bei sehr frühem Beginn der Behandlung erreicht werden¹³. Der Hauptfokus in der Therapie liegt auf dem Stoppen der Ausbreitung der Vernarbung¹⁴. First-line-Behandlung sind topische potente Steroide (Klasse III und IV) oder intraläsionale Kortisoninjektionen¹⁵. Sollten die Patient:innen darauf nicht ansprechen, kommen systemische Steroide und Hydroxychloroquin, seltener Mycophenolat-Mofetil zum Einsatz¹⁶⁻¹⁸. Als weitere immunsuppressive Therapiemöglichkeiten können topische Calcineurin-Inhibitoren und systemisch Cyclosporin und Methotrexat gegeben werden. Ansonsten ist der Einsatz von Tetracyclinen, Pioglitazon und systemischen Retinoiden und Naltrexon beschrieben worden^{19,20}. Viele der genannten Therapien sind off-label. Häufig kommt es zu einer Kombination von topischen und systemischen Medikamenten.

«Low-level light therapy»

Im letzten Jahr sind Fallberichte eines guten Ansprechens der Erkrankung unter *Low-level light therapy* (LLLT) publiziert worden²¹. LLLT ist von der FDA als Therapie der androgenetischen Alopezie und von akuten und chronischen muskuloskeletalen Schmerzen zugelassen. Sie zeigt gute Effekte bei entzündlichen Erkrankungen. In der Dermatologie wird sie auch zur Behandlung anderer Erkrankungen mit unterschiedlichem Ansprechen verwendet, zum Beispiel bei Acne vulgaris, Vitiligo, hypertrophen Narben und Hautalterung²²⁻²⁴. Bei oralem Lichen planus wurde sie als Alternative zu Kortison mit gutem Erfolg eingesetzt²⁵. In einem Fallbericht wurden die Patient:innen mit einer *pulsed laser diode cap* circa sechs Minuten täglich behandelt. Alle Patient:innen berichteten von einer Abnahme der Symptome (Schmerzen und Brennen) und zeigten auch klinisch eine Verbesserung mit evidentem Haarwuchs²¹.

Auch gibt es erste Fallberichte, bei denen Platelet-rich plasma (PRP) zur Behandlung des Lichen planopilaris oder der frontalen fibrosierenden Alopezie eingesetzt wurde – mit einer Verbesserung der Haardicke, ohne dass ein Koebner-Effekt ausgelöst wurde²⁶.

Frontale fibrosierende Alopezie (FFA)

Die frontale fibrosierende Alopezie (FFA) ist eine primär vernarbende Alopezie, die als Variante des Lichen planopilaris angesehen wird. Sie wurde von Kossard erstmalig 1994 beschrieben²⁷. Von der FFA sind mehr Frauen (97%) als Männer betroffen. Meist beginnt die Erkrankung in der Postmenopause²⁸. Eine positive Familienanamnese kommt in circa 8% der Fälle vor. Eine Dysfunktion der Schilddrüse ist bei Patient:innen mit FFA möglich²⁹. Auch bei diesem Krankheitsbild ist die Ursache unklar. Es gibt

[ABB.3] Frontale fibrosierende Alopezie mit hoher Stirn



[ABB.4] Follikuläre Rötung und einzeln stehende Haare (*lonely hair sign*)

viele Hypothesen, zum Beispiel, dass durch Zug beim Kämmen oder durch Umwelttoxinen (Kosmetika, mikrobielle Antigene) Stress-induzierte Zytokine exprimiert werden, die dann das Krankheitsbild auslösen³⁰.

Krankheitsverlauf und Therapie der FFA

Bei der FFA weicht die frontotemporale Haargrenze (Stirn und Schläfen) im Verlauf der Erkrankung meist symmetrisch nach hinten zurück und die Patient:innen bekommen eine hohe Stirn [ABB.3]. Die Haarfollikel gehen dabei zugrunde. Selten kann diese Erkrankung auch temporal und okzipital beobachtet werden. Ein Verlust der Augenbrauen kann ebenfalls auftreten und sogar ein erstes Zeichen der Erkrankung sein. Das Zurückweichen der Haargrenze ist abhängig vom Grad der Entzündung und beträgt circa 1 mm pro Monat (0,3–1,5 mm). Klinisch sieht man angrenzend an die Stirn eine porzellanartige Haut ohne Haarfollikelöffnungen. Anschliessend besteht meist eine etwas ausgedünnte Haargrenze mit perifollikulärer Schuppung und Rötung sowie einzeln stehende Haare (*lonely hair sign*) [ABB.4]. Ein Pseudo-Fransen-Zeichen mit quer verlaufendem Streifen zurückgebliebener Haare wird beschrieben. Auch bei dieser Erkrankung kann ein Brennen, Jucken oder eine Trichodynie auftreten. In der Trichoskopie sieht man ähnliche Veränderungen wie beim Lichen planopilaris^{29,31}. Typisch sind die fehlenden Vellushaare (94% der Fälle), gefolgt von perifollikulärer Schuppung / Keratose (79%), sowie die fehlenden Follikelöffnungen (65%)³². Ein weiteres Zeichen ist das perifollikuläre Erythem. An der Augenbraue kann man rote / graue Punkte finden^{33,34}. Im Gesicht treten manchmal kleine Papeln im Bereich der Vellushaare auf³⁵. Auch können am Körper und an der Schleimhaut Hautveränderungen im Sinne eines Lichen planus auftreten sowie Nagelveränderungen³⁶.

Die Therapie der FFA ist schwierig. Topische Steroide können initial versucht werden. Effektiver ist die intraläsionale Injektion von Steroiden, Triamcinolon alle vier bis sechs Wochen oder die systemische Gabe von Prednison. Weitere in der Literatur beschriebene Therapieoptionen (teils off-label) sind systemische Retinoide, 5- α -Reduktasehemmer, Hydroxychloroquin oder Tetracyclin Antibiotikum³⁷.

Graham-Little-Piccardi-Lassueur-Syndrom

Diese seltene Erkrankung wurde erstmalig 1915 beschrieben³⁸. Sie ist charakterisiert durch die Kombination einer vernarbenden Alopezie der Kopfhaut, der nicht-vernarbenden Alopezie der Axilla und Schambehaarung sowie einer Verhornungsstörung der Haarfollikel am Körper³⁹. Die Therapie ist ähnlich wie beim Lichen planopilaris. Als First-line-Behandlung kommen potente topische Steroide und intraläsionale Triamcinolon-Injektionen zum Einsatz. Als Second-line-Behandlung werden systemische Steroide oder Cyclosporin empfohlen⁴⁰.

Schlussfolgerung

In meiner Haarsprechstunde sehe ich in den letzten Jahren eine Zunahme dieser Erkrankungen. Deshalb sollte bei unklarem Haarausfall immer auch an diese Differenzialdiagnosen gedacht werden und im Zweifelsfall eine Biopsie erfolgen. ◊

Bibliografie

- ¹Babahosseini H, et al.: Lichen planopilaris: retrospective study on the characteristics and treatment of 291 patients. *J Dermatolog treat* 2019; 30(6): 598–604.
- ²Sachs W, et al.: Lichen planopilaris lichen planus et acuminatus atrophicans (feldman) and lichen spinulosus and folliculitis decalvans (little). *Arch Derm Syphilol* 1942; 45(6): 1081–1093.
- ³Pringle JJ: Lichen planopilaris. *Br J Dermatol* 1905; 17: 265–266.
- ⁴Kang H, et al.: Lichen planopilaris. *Dermatol Ther* 2008; 21(4): 249–256.
- ⁵Cevasco NC, et al.: A case-series of 29 patients with lichen planopilaris: the Cleveland Clinic Foundation experience on evaluation, diagnosis, and treatment. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57(1): 47–53.
- ⁶Assouly P, Reygagne P: Lichen planopilaris: update on diagnosis and treatment. *Semin Cutan Med Surg* 2009; 28(1): 3–10.
- ⁷Chiang C, et al.: Hydroxychloroquine and lichen planopilaris: efficacy and introduction of Lichen Planopilaris Activity Index scoring system. *J Am Acad Dermatol* 2010; 62(3): 387–392.
- ⁸Lacarrubba F, et al.: Videodermoscopy enhances diagnostic capability in some forms of hair loss. *Am J Clin Dermatol* 2004; 5(3): 205–208.
- ⁹Rudnicka L, et al.: Trichoscopy update 2011. *J Dermatol Case Rep* 2011; 5(4):82–88.
- ¹⁰Miteva M, Tosti A: Hair and scalp dermatoscopy. *J Am Acad Dermatol* 2012; 67(5): 1040–1048.
- ¹¹Rakowska A, et al.: Trichoscopy of cicatricial alopecia. *J Drug Dermatol* 2012; 11(6): 753–758.
- ¹²Tosti A, Duque-Estrada B: Dermaoscopy in hair disorders. *J Egypt Women Dermatol Soc* 2010; 7: 1–4.
- ¹³Tandon YK, et al.: A histologic review of 27 patients with lichen planopilaris. *J Am Acad Dermatol* 2008; 59(1): 91–98.
- ¹⁴Soares VC, et al.: Lichen planopilaris epidemiology: a retrospective study of 80 cases. *An Bras Dermatol* 2015; 90(5): 666–670.
- ¹⁵Rác E, et al.: Treatment of frontal fibrosing alopecia and lichen planopilaris: a systematic review. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013; 27(12): 1461–1470.
- ¹⁶Naeini FF, et al.: Clinical Efficacy and Safety of Methotrexate versus Hydroxychloroquin in Preventing Lichen planopilaris Progress: A Randomized Clinical Trial. *Int J Prev Med* 2017; 8: 37.