

Checklisten zur Diagnostik und Therapie von Haarkrankheiten

Editorial: Rationale Diagnostik und Therapie von Haarkrankheiten

«Die Erfahrung ist die Probe des Rationalen – und so umgekehrt»

Novalis, «Blütenstaub»

Zu wenige Haare auf dem Kopf bzw. zu viele Haare am Körper sind kein vitales medizinisches Problem. Wenngleich der Zweck der entwicklungsgeschichtlichen Rückbildung der menschlichen Behaarung unbekannt ist, belegen medizinhistorische Zeugnisse und moderne sozialpsychologische Studien den hohen Stellenwert unserer Haare. So erstaunt es nicht, dass seit jeher die Bemühungen gross waren, Haarverlust am Kopf zu verhindern oder wieder rückgängig zu machen bzw. zu viele Haare am Körper zu entfernen. Während die Praktiken im alten Ägypten mit magischen Ritualen verbunden waren, läuterte Hippokrates von Kos (460–377 v.Chr.) die Medizin vom Magisch-Religiösen und orientierte sich an der Beobachtung am Kranken. Aus einer Reihe hervorragender Ärzte, die aus der Tradition der altgriechischen Medizin hervorgingen und später auch im antiken Rom hohes Ansehen genossen, sei Galen (129–199) erwähnt, der *acri volatili* als Ursache von Haarausfall vermutete, was sinngemäss heute etwa als «Umweltverschmutzung» übersetzt werden dürfte. Bemerkenswerterweise wurde 1626 am Symposium «De capelli e peli» in Siena dieser Gedanke wieder aufgegriffen und *miasmi pestiferi* als Ursache von Haarverlust angeschuldigt, eine Ansicht, an der bis heute gewisse irrationale Kreise festhalten, die ihre diagnostischen und therapeutischen Bemühungen bei Haarausfall an wissenschaftlich nicht haltbaren Praktiken der «Haaranalyse» und «Entgiftung» orientieren. Der denkwürdige «Discours de la méthode pour bien conduire sa raison et chercher la vérité dans les sciences» (Abhandlung über die Methode des richtigen Vernunftgebrauchs) von René Descartes (Erscheinungsjahr 1637) trug viel dazu bei, das rationale Denken auch in die medizinischen Wissenschaften einzuführen. Es brach eine Zeit an, in der man sich um eine nosologische Klassifikation der Haut- und Haarkrankheiten bemühte, «so wie es die Botaniker in ihren Herbarien und Schriften zu tun pflegen» (Thomas Sydenham, 1624–1680), und zwar nach ihren äusseren Merkmalen (Robert Willan, 1757–1812; Thomas Bateman, 1778–1821) sowie nach ihren Ursachen und klinischen Entwicklungen (Jean-Louis Alibert, 1766–1837). Vor allem die letzten 30 Jahre unseres Jahrhunderts haben mit den galoppierenden Fortschritten von Technik und Wissenschaft, vor allem im Bereich der Biometrie und insbesondere der Molekularbiologie am Haarfollikel, zu einer

Emanzipation der Trichologie aus ihrer Befangenheit im Bereich der reinen Kosmetik und Scharlatanerie geführt. Während sich noch vor 10 Jahren kaum mehr als 20 Trichologen an internationalen Interessengemeinschaften trafen, sind es heute mehr als 200 geworden. Trichologische Publikationen haben zahlenmässig exponentiell zugenommen und Eingang auch in die grundlagenwissenschaftlichen Zeitschriften gefunden. Wenn wir uns heute also mit der Diagnostik und Therapie von Haarkrankheiten beschäftigen wollen, so nurmehr auf der Grundlage wissenschaftlich gesicherter Kenntnisse zur Biologie des Haarwachstums, seiner pathologischen Abweichungen und therapeutischen Beeinflussbarkeit. Im Sinne der Qualitätssicherung bleibt künftig die Orientierung an einer «evidence-based» Medizin und an Richtlinien wissenschaftlicher Arbeitsgruppen zu fordern. Jede Form irrationaler Verfahren ist abzulehnen, nämlich nichtindikationsgerechte, im übrigen wissenschaftliche Verfahren (z.B. Untersuchungen, die der Pathophysiologie des Krankheitsbildes nicht gerecht werden), pseudowissenschaftliche Verfahren mit System (z.B. nicht fachärztlich durchgeführte Trichogramme, kommerziell durchgeführte «Haaranalysen», Bioresonanzmethoden) sowie jedes andere autistisch-undisziplinierte Verfahren ohne wissenschaftliche Grundlage oder System. Mit dem im Vorfeld der diesjährigen Jahresversammlung der SGD in Zürich erstmals durchgeführten *Trichologie-Workshop* und den zu diesem Anlass verfassten und im vorliegenden Heft präsentierten «Checklisten zur Diagnostik und Therapie von Haarkrankheiten» möchte die Arbeitsgruppe Trichologie Schweiz an der Wende zum neuen Jahrtausend ihren Beitrag dazu leisten.

PD Dr. R.M. Trieb, Zürich
Präsident
Arbeitsgruppe Trichologie

Checkliste Androgenetische Alopezie

Arbeitsgruppe für Trichologie der Schweizerischen Gesellschaft für Dermatologie und Venerologie
Anita M. Bon, Stefano Gilardi, Peter H. Itin, Ralph M. Trüeb,
Pierre A. de Viragh, Myriam Wyss

Einführung

Diese Checkliste hat zum Zweck, übersichtsmässig das Zustandsbild und die derzeitige Behandlung der androgenetischen Alopezie (AGA) darzustellen. Sie entspricht einem Konsensus der Schweizerischen Arbeitsgruppe für Trichologie (vom 13. Januar 1999).

Definition

Die AGA kann als androgeninduzierter, genetisch geprägter und altersabhängiger Prozess definiert werden, der durch eine zunehmende Verkürzung des Haarwachstumszyklus mit konsekutiver progressiver Haarfollikelminiaturisierung betroffener Areale gekennzeichnet ist. Die Folge ist eine Verminderung der Dichte der Kopfbehaarung mit typischem klinischem Ausprägungsmuster.

Vorkommen, Häufigkeit und klinisches Erscheinungsbild

Die AGA stellt im Erwachsenenalter bei beiden Geschlechtern die weitaus häufigste Ursache von Haarverlust dar. Man findet nur wenig präzise Angaben zur Prävalenz der AGA: Sie wird in der Altersgruppe bis 30 Jahre für das männliche Geschlecht mit knapp 50%, beim weiblichen Geschlecht mit knapp 20% angegeben. Später gleicht sich dieser Unterschied aus, und es lassen sich bei Männern und Frauen >40 Jahre zu etwa 75% entsprechende Veränderungen in unterschiedlicher Ausprägung nachweisen.

Physiologischerweise kündigt sich der Prozess bei beiden Geschlechtern als bitemporale Regression der Haargrenze an. Beim Mann kann sich die AGA in diesem Bereich bereits in der späten Adoleszenz in verstärkter Weise ausbilden («Geheimratsecken»), während sie bei der Frau als zentroparietale Ausdünnung der Haare häufiger erst im 3. bis 4. Dezennium manifest wird. Nach Geschlecht und Alter gruppiert werden ein männlicher (Hamilton-Norwood) und ein weiblicher Typ (Ludwig) der AGA unterschieden: Beim männlichen Typ der AGA kommt es neben der Ausbildung von Geheimratsecken (Hamilton-Norwood II, III) zum Zurückweichen der Stirnhaargrenze (Hamilton-Norwood IIa, IIIa), zur Wirbelglatzenbildung (Hamilton-Norwood III Vertex) und zu graduellen Übergängen (Hamilton-Norwood IV–VI) bis hin zur Ausbildung einer vollen Scheitelglatze (Hamilton-Norwood VII). Beim weiblichen Typ der AGA kommt es zu einer Ausdünnung des zentroparietalen Kapillitiums, bei der charakteristischerweise ein Haarsaum an der Stirn-

haargrenze erhalten bleibt (Ludwig I–III). Das männliche Muster ist typischerweise beim Mann anzutreffen, kommt aber auch bei der Frau in zunehmendem Masse in der Postmenopause vor. Das weibliche Muster findet sich seltener beim Mann. Mischtypen kommen bei beiden Geschlechtern häufig vor.

Pathophysiologie der AGA

Das derzeitige Verständnis der Pathophysiologie der AGA bezieht sich hauptsächlich auf den Einfluss der Androgene bzw. ihrer peripheren Metaboliten auf den Haarfollikel: Im Blutplasma zirkulierendes testikuläres bzw. ovarielles Testosteron und adrenales Dehydroepiandrosteron werden im Haarfollikel durch bestimmte Enzyme, wie 5 α -Reduktase, zu potenteren Androgenen, wie Dihydrotestosteron (DHT), metabolisiert. Diese werden wiederum durch weitere Enzymsysteme zu schwächer androgen wirksamen 17-Ketosteroiden bzw. das Testosteron durch die Aromatase zu 17 β -Östradiol konvertiert. Wie alle Steroidhormone entfalten die Androgene ihre zelluläre Wirkung erst durch Bindung an einen intrazellulären Androgenrezeptor. Dieser Androgenrezeptorkomplex beeinflusst die Transkription und Prozessierung einer Reihe von Proteinen durch Interaktion mit der DNS. Die Beobachtung erhöhter 5 α -Reduktase- bzw. erniedrigter Aromatase-Aktivität in den Haarfollikeln der AGA bei Mann und Frau mit entsprechend erhöhten lokalen DHT-Konzentrationen weist auf eine direkte pathogenetische Bedeutung dieser Systeme für die Entwicklung der AGA hin. Geschlechtsspezifische Unterschiede in der Aktivität dieser Enzyme erklären mindestens zum Teil phänotypische Unterschiede der AGA zwischen Mann und Frau. Der Vererbungsmodus der AGA ist nicht bekannt.

Diagnosekriterien und Aktivitätsbeurteilung

Die AGA des Mannes mit ihrem charakteristischen klinischen Ausprägungsmuster ist in der Regel einfach zu diagnostizieren. Die AGA mit weiblichem Muster muss hauptsächlich von diffusen Effluvien und die AGA mit männlichem Muster der Frau von einer Androgenisierung abgegrenzt werden. Bei begründetem klinischem Verdacht sind in Zusammenarbeit mit dem Gynäkologen entsprechende Hormonanalysen und bildgebende Verfahren angezeigt, um ein polyzystisches Ovarsyndrom, ein adrenogenitales Syndrom oder androgenproduzierende Ovarial- oder Nebennierentumoren auszuschliessen. Ebenfalls ist Haarausfall in Verbindung mit subtileren Abweichungen der Sexualhormone, wie z.B. bei Hyperprolaktinämie, Corpus-luteum-Insuffizienz, nach Absetzen oraler Kontrazeptiva und in der Perimenopause zusammen mit dem endokrinologisch orientierten Gynäkologen anzugehen.

Klinische Merkmale

Anamnese. Familiäre Belastung, frühere Haarausfälle, Beginn und Ausprägung des aktuellen Haarausfalls, Begleitsymptome (Pruritus, Trichodynie).

Allgemeiner Gesundheitszustand: Vorausgehende akute Krankheitsereignisse (febrile Erkrankungen, Operationen), Schilddrüsenerkrankungen, Eisenmangel, chronische Allgemeinerkrankungen (chronische Infektionskrankheiten, chronische rheumatische Krankheiten, Malignome).

Medikamentenanamnese: allgemein, Vitamine (Vitamin A), Anabolika.

Ernährungsanamnese (Crash-Diät, extreme Vegetarier).

Haarkosmetische Anamnese: Traktion. Chemische Prozeduren: Farbe (Kolorierung, Blondierung), Form (Dauerwelle, Streckung).

Bei Frauen: Menstruationsanamnese, Schwangerschaften, Postpartum. Hormonpräparate: Ovulationshemmer, hormonelle Substitution. Androgenisierungserscheinungen: Hirsutismus, Virilisierung, schwere zystische Akne. Infertilität. Galaktorrhö.

Physikalische Untersuchung. Allgemeine klinische Untersuchung. Alopeziumuster: Männliches Muster (Hamilton-Norwood), weibliches Muster (Ludwig), gemischtes Muster. Ausprägung der Alopezie: Hamilton-Norwood-Skala (I–VII), Ludwig-Skala (I–III), Savin-Skala (F1–6, M1–5, V1–7, D1–8). Miniaturisierte Haare. Erworbene Haarkräuselung (Männer): Diffus, *Allotrichia circumscripta symmetrica* («whisker hair»). Haarqualität: Aussehen (Glanz, Geschmeidigkeit, Kämmbarkeit), Fragilität (*Trichorrhexis nodosa*, *Trichoptilose*, *Spliss*), Haarzupfest (frontal, okzipital). Begleitsymptome: Seborrhö, Kopfschuppen, seborrhöisches Ekzem, Follikulitis.

Ausschluss: Herdförmige Alopezie, Vernarbung (Schwund der Haarfollikelöffnungen).

Apparative Diagnostik. Fotodokumentation unter standardisierten Bedingungen, Fototrichogramm (wissenschaftlich).

Labordiagnostik

Die Diagnose einer AGA wird in der Regel aufgrund der Anamnese und der klinischen Befunderhebung gestellt.

Bei Frauen <30 Jahre mit AGA Ludwig I, >30 Jahre mit AGA Ludwig II (kleiner Hormonstatus) und/oder bei Anomalien des Menstruationszyklus, Infertilität, Hirsutismus, Virilisierung, schwerer zystischer Akne oder Galaktorrhö (erweiterter Hormonstatus) sind folgende Untersuchungen indiziert:

1. Kleiner Hormonstatus: Gesamttestosteron oder freies Testosteron, Dehydroepiandrosteronsulfat, sexualhormonbindendes Globulin; 2. erweiterter Hormonstatus: 17α -Hydroxyprogesteron, Prolaktin, andere; 3. zum Ausschluss einer zusätzlichen behandelbaren Ursache von Haarausfall (diffus) sind folgende Untersuchungen indiziert: basales thyreoideastimulierendes Hormon, Serumferritin, andere; 4. Trichogramm; 5. Haarbodenbiopsie: Morphologie, Morphometrie (Transversalhistologie); 6. andere.

Unangemessene Laboruntersuchungen

1. Haaranalysen auf Vitamine, Spurenelemente und Schadstoffe; 2. andere.

Therapie

Medikamentös

1. Topisch: Minoxidil (2%, 5%), 17α -Östradiol; nur für Frauen: Östrogene [Östradiolbenzoat, 17β -Östradiol, Kaliumcyclopropanoat (Wirkung nicht belegt), Cyproteronazetat (Wirkung nicht belegt)]; 2. systemisch: für Männer Finasterid; für Frauen Östrogene in Kombination mit antiandrogen wirksamen Gestagenen (Cyproteronazetat, Chlormadinonazetat); 3. andere: für Frauen Spironolaktone (unter Antikonzeption).

Chirurgisch

1. Freie autologe Vollhauttransplantate; 2. Reduktionsplastik ± Expander; 3. Rotationsplastiken; 4. Kombinationen der vorgenannten Techniken.

Haarersatzoptionen

1. Perücke; 2. Haarersatzstück (Toupet); 3. Hair-link/-weaving.

Allgemeinmassnahmen

1. Shampoobehandlung gegen Überfettung (häufiges Waschen), gegen Schuppen (Antischuppenshampoos), seborrhöisches Haarbodeneckzem (Medizinalshampoos), für strukturgeschädigte dünne Haare (Conditioner); 2. haarkosmetische Massnahmen (Beratung): Kolorierung/Blondierung, Dauerwelle, Mousse, Gels, Sprays, Camouflage.

Unangemessene Massnahmen

1. Hyperämisierende Substanzen; 2. Kopfhautmassageräte; 3. UV-Bestrahlung; 4. Softlasertechnologien; 5. Implantation von Fremdmaterialien (Kunsthaare); 6. andere.

Patientenführung

Verlust oder Angst vor dem Verlust der sichtbaren Kopfhaarung können für Betroffene eine besondere psychische Belastung darstellen, weswegen oft grosse Anstrengungen unternommen werden, das Kopfhaar zu bewahren, wiederherzustellen oder zu ersetzen. Vom medizinischen Standpunkt aus gesehen hat das Haar keine Vitalfunktion für den Menschen und im wesentlichen nurmehr die physiologische Funktion des Lichtschutzes für die Kopfhaut inne; demgegenüber hat es aber eine wichtige psychosoziale Bedeutung erlangt. Das Haar dient nicht zuletzt der Stärkung des Selbstwertgefühls und der selbstwahrnehmbaren physischen Attraktivität. Die hohe Wertigkeit, die deshalb der Erhaltung vornehmlich des Kopfhaars eingeräumt wird, hat auch viele unseriöse Praktiken auf den Plan gerufen, so dass dem Patienten die richtige Position vermittelt werden muss zwischen therapeutischem Nihilismus und kritikloser Anwendung von «Haarwuchsmitteln» ohne präzise Vorstellung, was von einer solchen Therapie realistischweise zu erwarten ist.

Literatur

Bergner T, Braun-Falco O: Die androgenetische Alopezie der Frau. *Hautarzt* 1992;42:201–210.

Braun-Falco O, Bergner T: Die androgenetische Alopezie des Mannes. Neuere Entwicklungen. *Hautarzt* 1989;40:669–678.

DeVilz RL, Jacobs JP, Szpunar CA, Warner ML: Androgenetic alopecia in the female: Treatment with 2% topical minoxidil solution. *J Clin Dermatol* 1994;130:303–307.

Diani AR, Mulholland MJ, Shull KL, Kubicek MF, Johnson GA, Schostarez HJ, Brunen MN, Buhl AE: Hair growth effects of oral administration of finasteride, a steroid 5alpha-reductase inhibitor, alone and in combination with topical minoxidil in the balding stump-tail macaque. *J Clin Endocrinol Metab* 1992;74:345–350.

Katz HI, Hien NT, Prawer SE, Goldmann SJ: Long-term efficacy of topical minoxidil in male pattern baldness. *J Am Acad Dermatol* 1987;16:711–718.

Kaufman KD: Androgen metabolism as it affects hair growth in androgenetic alopecia. *Dermatol Clin* 1996;14:697–711.

Maffei C, Fossati A, Rinaldi F, Riva E: Personality disorders and psychopathologic symptoms in patients with androgenetic alopecia. Arch Dermatol 1994;130:868–872.

Mazzarella F, Loconsole F, Cammisa A, Mastrodonato M, Vena GA: Topical finasteride in the treatment of androgenic alopecia: Preliminary evaluations after a 16-month therapy course. J Dermatol Treat 1997;8:189–192.

Moltz L: Hormonale Diagnostik der sogenannten androgenetischen Alopecie der Frau. Geburtsh Frauenheilkd 1988;48:203–214.

Redmond GP, Bergfeld WF: Diagnostic approach to androgen disorders in women: Acne, hirsutism, and alopecia. Cleve Clin J Med 1990;57:423–427.

Redmond GP, Bergfeld WF: Treatment of androgen disorders in women: Acne, hirsutism, and alopecia. Cleve Clin J Med 1990;57:428–432.

Sawaya ME, Price VH: Different levels of 5 α -reductase type I and II, aromatase, and androgen receptors in hair follicles of women and men with androgenetic alopecia. J Invest Dermatol 1997;109:296–300.

Trüeb RM: Alopecia circumscripta symmetrica. Akt Dermatol 1992;11:342–344.

Trüeb RM: Female pattern baldness in men. J Am Acad Dermatol 1993;29:782–783.

Trüeb RM (Redaktion): Haarerkrankungen: Diagnostik und Therapie. Symposium vom 4. Juli 1996. Praxis Schweiz Rundsch Med 1997;86:977–1016.

Trüeb RM: Aktuelle Aspekte zur androgenetischen Alopecie. Neuere Ansätze in der Therapie des Haarausfalls bei Mann und Frau. Hospitalis 1997;67:15–20.

Trüeb RM: Trichodynie. Hautarzt 1997;48:877–880.

Trüeb RM: Von der Hippokratischen Glatze zum Gen-Shampoo: Fortschritte der Trichologie im Jahrtausendwechsel (Antrittsvorlesung vom 11.11.1997 an der Universität Zürich). Akt Dermatol 1998;24:101–107.

Trüeb RM: Haarwaschmittel (Shampoos): Zusammensetzung und klinische Anwendungen. Hautarzt 1998;49:895–901.

Unger WP: What's new in hair replacement surgery? Dermatol Clin 1996;14:783–802.

Venning VA, Dawber RPR: Patterned androgenic alopecia in women. J Am Acad Dermatol 1988;18:1073–1077.

Whiting DA: Diagnostic and predictive value of horizontal sections of scalp biopsy specimens in male pattern androgenetic alopecia. J Am Acad Dermatol 1993;28:755–763.

PD Dr. R.M. Trüeb
Dermatologische Klinik und Poliklinik
Universitätsspital Zürich
Gloriastrasse 31
CH-8091 Zürich (Schweiz)
E-Mail ramitru@derm.unizh.ch

Checkliste Hirsutismus und Hypertrichose

Arbeitsgruppe für Trichologie der Schweizerischen Gesellschaft für Dermatologie und Venerologie
Anita M. Bon, Stefano Gilardi, Peter H. Itin, Ralph M. Trüeb,
Pierre A. de Viragh, Myriam Wyss

Einführung

Diese Checkliste hat zum Zweck, übersichtsmässig das Zustandsbild und die derzeitige Behandlung von Hirsutismus und Hypertrichose darzustellen. Sie entspricht einem Konsensus der Schweizerischen Arbeitsgruppe für Trichologie (vom 13. Januar 1999).

Definitionen

Hirsutismus

Die sexualhormonabhängige Behaarung der Frau entsteht durch Transformation von Vellushaaren zu sichtbaren Terminalhaaren unter dem Einfluss von Androgenen. Hirsutismus ist eine klinische Diagnose, indem sich das Haarwachstum bei der Frau in einem androgenen Muster entwickelt. Die Lokalisation umfasst Oberlippe, Kinn und Wangen, Oberschenkelinnenseiten, Brust und Rücken sowie die Extremitäten. Die häufigsten Ursachen sind das polyzystische Ovarialsyndrom sowie der familiäre und idiopathische Hirsutismus.

Von *Virilisierung* spricht man, wenn zusätzlich zum Hirsutismus eine tiefere Stimme, Akne, eine Zunahme der Muskulatur, eine androgenetische Alopecie und eine Klitorishypertrophie auftreten. Der Hirsutismus führt oft zu einer schweren psychischen Belastung der betroffenen Frauen und muss ernstgenommen werden.

Hypertrichose

Es handelt sich um eine androgenunabhängige Behaarung, wobei die Haare dicker, länger oder dichter wachsen als es der Lokalisation, dem Alter, dem Geschlecht sowie der Rasse entspricht. Die subjektive Empfindung spielt dabei eine entscheidende Rolle.

Pathogenese

Hirsutismus

Der Androgenmetabolismus hängt von der glandulären (Nebennierenrinde und Ovar bzw. Testes) und extraglandulären Produktion, dem Transport, der peripheren enzymatischen Aktivität und der zellulären Antwort auf die androgene Stimulation ab.

Die *extraglanduläre Steroidsynthese* beinhaltet: a) die Konversion der Androgene in Östrogene durch die Aromatase in Haut, Muskulatur und Fettgewebe; b) die Konversion von

schwächeren in stärker wirksame Androgene wie das Dihydrotestosteron durch die 5 α -Reduktase auf der Ebene von Zielgeweben, wie der Haut, dem Haarfollikel und den Talgdrüsen.

Polyzystisches Ovarsyndrom (Stein-Leventhal-Syndrom)

Das polyzystische Ovarsyndrom ist die häufigste ovarielle Ursache des Hirsutismus. Es ist definiert als nichttumorbefindiger dysfunktioneller Zustand des Ovars, bei dem es zu einer LH-abhängigen Hypersekretion von Androgenen durch hyperplastische Theka- und Stromazellen kommt. Die typische Konstellation besteht aus Oligo-/Amenorrhö bei Anovulation, Sterilität, Hirsutismus, Adipositas und bilateralen polyzystischen Ovarien.

HAIR-AN-Syndrom (Hyperandrogenismus, Insulinresistenz, Acanthosis nigricans)

Beim HAIR-AN-Syndrom liegt die Ursache der Hyperandrogenämie in einer zu geringen Anzahl oder Aktivität der Insulinrezeptoren, die zu einer Hyperinsulinämie führt. Diese bewirkt eine vermehrte Androgenproduktion durch die Interaktion mit Insulin und «insulin-like-growth-factor-1»-Rezeptoren, die auch im Ovar gefunden werden.

Adrenogenitales Syndrom

Das adrenogenitale Syndrom (AGS) ist durch einen Enzymdefekt (21-Hydroxylase mit einer Inzidenz von 1:5000 in der Schweiz, seltener 3 β -Hydroxysteroiddehydrogenase und 11-Hydroxylase) verursacht, der zu einer verminderten Kortisolproduktion führt. Infolge Rückkoppelungsmechanismus steigen durch die vermehrte ACTH-Produktion auch die Androgene an. Während die klassische Form des AGS in der Kindheit manifest wird, führt ein partieller Enzymdefekt zum spät auftretenden AGS («late-onset AGS»), das nicht selten unerkannt bleibt. Der Ausprägungsgrad zeigt eine grosse Variationsbreite.

Vermehrte Aktivität der Zielzellen (idiopathischer Hirsutismus)

Ein Hirsutismus bei intakter Hypophysen-Nebennierenrinde- und Hypophysen-Ovar-Achse ist oft auf eine Abnormalität des Zielzellmetabolismus zurückzuführen (z.B. erhöhte 5 α -Reduktaseaktivität, erhöhte Androgenrezeptoraktivität).

Bei Südländerinnen hat ein leichter Hirsutismus oft keinen pathologischen Grund (ethnischer oder familiärer Hyperandrogenismus).

Androgenproduzierende Tumoren (Ovar, Nebenniere)

Klinische Merkmale: Innert kurzer Zeit einsetzender Hirsutismus, Virilisierung, Zyklusstörungen.

Erhöhte ACTH-Produktion (Cushing-Syndrom)

Eine erhöhte ACTH-Produktion kann durch den Hyperkortisolismus zu Hypertrichose und über die adrenale Stimulation auch zu Hirsutismus führen.

Hypertrichose

Kongenitale oder hereditäre generalisierte Hypertrichose

Ohne assoziierte Anomalien: Rassisch/familiär bedingt; präpuberale Hypertrichose; kongenitale Hypertrichose (X-chromosomal-dominant).

Mit assoziierten Anomalien (Auswahl): Hereditäre Hypertrichose mit Gingivafibromatose; Cornelia-de-Lange-Syndrom; Hurler-Syndrom; Coffin-Siris-Syndrom; Gorlin-Syndrom;

Schinzel-Giedion-Syndrom; Lawrence-Seip-Syndrom; Hypertrichose mit Osteochondrodysplasie.

Erworbene generalisierte Hypertrichose

Hypertrichosis lanuginosa acquisita. Vermehrtes Wachstum von Vellushaaren, obligate Paraneoplasie.

Medikamentös induzierte Hypertrichose. Trichogene Medikamente: Minoxidil, Diazoxid, Phenytoin, Ciclosporin, Psoralen, Glukokortikoide. Nach Absetzen bildet sich die Hypertrichose wieder zurück.

Hypertrichose bei systemischen Erkrankungen. Porphyrrien; Cushing-Syndrom; Akromegalie; ZNS-Erkrankungen; Anorexia nervosa; POEMS-Syndrom (periphere Neuropathie, Organomegalie, Endokrinopathie, monoklonale Gammopathie und Hautveränderungen).

Kongenitale oder hereditäre lokalisierte Hypertrichose

Kongenitale Naevi pilosi; «faun tail», assoziiert mit Dysraphien; familiäre Hypertrichosis cubiti; kongenitale Haare im Bereich der Ohren (Hypertrichosis pinnae auris), vor allem im Pazifik, in Indien, bei XYY-Syndrom; kongenitale Hemihypertrophie mit Hypertrichose; Trichomegaliesyndrom Oliver McFarlane (lange Wimpern).

Erworbene lokalisierte Hypertrichose

Melanosis naeviformis Becker-Siemens; postläsionäre Hypertrichose: Gipsimmobilisation, Sudeck-Syndrom, Lichen simplex chronicus; Hypertrichose der Augenwimpern (Trichomegalie): HIV, Kachexie, Medikamente (Interferon, Latanoprost).

Diagnostik

Anamnese Hirsutismus/Hypertrichose

1. Dauer der Erkrankung, Alter bei Erstmanifestation; 2. familiärer bzw. rassischer Hintergrund; 3. Grundleiden (Diabetes mellitus); 4. assoziierte Symptome; 5. Schwangerschaften; 6. Zyklusanomalien; 7. Infertilität; 8. Übergewicht; 9. Veränderung der Stimmlage; 10. Effluvium; 11. Medikamente; 12. kosmetische Behandlungen.

Klinische Untersuchung

1. Verteilung und Ausdehnung (Hirsutismus: Ferriman-Score); 2. Haartyp (Vellus-/Terminalhaare); 3. assoziierte Anomalien; 4. Akne; 5. Alopezie; 6. Klitorishypertrophie; 7. Fotodokumentation, mit Datum und Art der letzten Haarentfernung.

In Zusammenarbeit mit dem endokrinologisch orientierten Gynäkologen oder dem Endokrinologen sind entsprechende Hormonanalysen und bildgebende Verfahren angezeigt.

Labordiagnostik bei Hirsutismus

1. Hormonstatus: a) freies Testosteron, b) Dehydroepiandrosteronsulfat, c) 17-OH-Progesteron, d) sexualhormonbindendes Globulin, e) Prolaktin, f) Nüchternkortisol, Dexamethason-hemmtest, g) ACTH-Test, h) andere. 2. Nüchternblutzucker, Glukosetoleranztest, HbA_{1c}. 3. Andere Laboruntersuchungen.

Bildgebende Verfahren

Ultraschall, CT, MRI.

Therapie

Medikamentöse Therapie Hirsutismus

1. Östrogene, in Kombination mit 2. antiandrogen wirksamen Gestagenen: a) Cyproteronazetat (Diane 35, Androcur), b) Chlormadinonazetat; 3. Spironolakton (unter Antikonzeption); 4. Glukokortikoide (bei AGS); 5. in Evaluation: Finasterid, Flutamid; 6. lokale Anwendung: Kaliumcanreonat, Östradiol (Wirkung nicht gesichert).

Haarentfernungstechniken

1. Rasur; 2. Epiliergeräte; 3. Kalt- und Warmwachsentfernung; 4. chemische Enthaarungsmittel (Glyzeryl-Monothioglykolat); 5. Elektrolyse/Thermolyse; 6. Epilation mittels Fotothermolyse (Laser und andere Lichtquellen).

In den letzten Jahren wurden auf dem Gebiet der Epilation durch die Entwicklung von Lasergeräten grosse Fortschritte gemacht. Die Wirkung sämtlicher dieser Geräte basiert auf dem Prinzip der selektiven Fotothermolyse. Während bei allen unten aufgeführten Lasersystemen ein temporärer Haarverlust nachgewiesen ist, sind bis jetzt nur wenige aussagekräftige Langzeitstudien verfügbar. Da es sich um eine teure Behandlungsmethode handelt, ist die Frage nach der Dauerhaftigkeit des Haarverlustes für die Patienten und Patientinnen prioritär. Eine umfassende Aufklärung ist oberstes Gebot, damit nicht zu hohe Erwartungen geweckt werden, handelt es sich doch um eine zwar vielversprechende, aber noch neue Methode. Von den Laserherstellern sind Langzeitstudien zu fordern.

Zur Zeit werden in der Schweiz folgende Gerätetypen zur Epilation angeboten (ohne Anspruch auf Vollständigkeit):

- langgepulster Rubinlaser (694 nm);
- langgepulster Alexandritlaser (755 nm);
- gepulster Diodenlaser (800 nm);
- intensiv gepulste Lichtquelle (590–1200 nm);
- gütegeschalteter Nd:YAG-Laser (mit Karbonlösung als exogenes Chromophor: zur Zeit nicht mehr erhältlich).

Andere kosmetische Massnahmen

Als weitere kosmetische Massnahme bietet sich die Bleichung an.

Literatur

Anderson RR, Parrish JA: Selective photothermolysis: Precise microsurgery by selective absorption of pulsed radiation. *Science* 1983; 220:524–527.

Ash K, Lord G, Newman J, McDaniel DH: Hair removal using a long-pulsed alexandrite laser. *Dermatol Clin* 1999;17:387–399.

Bencini PL: Long-term epilation with long-pulsed Nd:YAG laser. *Dermatol Surg* 1999;25:175–178.

Dierickx CC, Alora MB, Dover JS: A clinical overview of hair removal using lasers and light sources. *Dermatol Clin* 1999;17:357–366.

Dierickx CC, Anderson RR, Campos VB, Grossman MC: Effective, long-term hair removal using a pulsed, high-power diode laser. *Arch Dermatol*, im Druck.

Dierickx CC, Grossman MC, Farinelli WA: Hair removal by a pulsed, infrared laser system. *Lasers Surg Med* 1998;suppl 10:198.

Dierickx CC, Grossman MC, Farinelli WA, Anderson RR: Permanent hair removal by normal-mode ruby laser. *Arch Dermatol* 1998; 134:837–842.

Ferriman DM, Gallwey JD: Clinical assessment of body hair growth in women. *J Clin Endocrinol Metab* 1961;21:1440.

Finkel B, Eliezri YD, Waldman A, Slatkine M: Pulsed alexandrite laser technology for noninvasive hair removal. *J Clin Laser Med Surg* 1997;15:225–229.

Goldberg DJ: Topical solution assisted hair removal. *Lasers Surg Med Suppl* 1995;5:47.

Grossman MC, Dierickx CC, Farinelli WA, Flotte TJ, Anderson RR: Damage to hair follicles by normal-mode ruby laser pulses. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:889–894.

Hovenden A: Acquired hypertrichosis lanuginosa associated with malignancy. *Arch Intern Med* 1987;147:2013–2018.

Liew SH: Unwanted body hair and its removal: A review. *Dermatol Surg* 1999;25:431–439.

Littler CM: Hair removal using an Nd:YAG laser system. *Dermatol Clin* 1999;17:401–430.

McDaniel DH, Lord J, Ash K, Newman J, Zukowski M: Laser hair removal: A review and report on the use of the long-pulsed alexandrite laser for hair reduction of the upper lip, leg, back and bikini region. *Dermatol Surg* 1999;25:425–430.

Ross EV, Ladin Z, Kreindel M, Dierickx C: Theoretical considerations in laser hair removal. *Dermatol Clin* 1999;17:333–355.

Sawaya ME: Clinical approaches to androgenetic alopecia in women. *Curr Opin Dermatol* 1993; pp 91–95.

Schroeter CA, Raulin C, Thürlimann W, Reineke T, Potter CD, Neumann HA: Hair removal in 40 hirsute women with an intense light source, the PhotoDerm VL. *Eur J Dermatol* 1999;9:374–379.

Shulman LH, De Rogatis L, Spielvogel R, Miller JL, Rose LI: Serum androgens and depression in women with facial hirsutism. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:178–181.

Sperling LC, Heimer WL: Androgen biology as a basis for the diagnosis and treatment of androgenic disorders in women. Part I. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:669–683.

Trüeb RM, Borelli S, Gloor M, Wüthrich B: Präpuberale Hypertrichose. *Schweiz Med Wochenschr* 1994;124:595–600.

Trüeb RM, Wyss M, Itin PH: Androgenetische Alopezie, Hirsutismus und Hypertrichose. *Ther Umsch* 1999;56:219–224.

Tse Y: Hair removal using a pulsed-intense light source. *Dermatol Clin* 1999;17:373–385.

Watson RE, Bouknight R, Alguire PC: Hirsutism: Evaluation and management. *J Gen Intern Med* 1995;10:283–292.

Williams RM, Christian MM, Moy RL: Hair removal using the long-pulsed ruby laser. *Dermatol Clin* 1999;17:367–372.

Dr. Myriam Wyss
FMH Dermatologie und Venerologie
Dorfstrasse 94
CH-8706 Meilen (Schweiz)
E-Mail myriam.wyss@hin.ch

Checkliste Alopecia areata

Arbeitsgruppe für Trichologie der Schweizerischen Gesellschaft für Dermatologie und Venerologie
Anita M. Bon, Stefano Gilardi, Peter H. Itin, Ralph M. Trüeb, Pierre A. de Viragh, Myriam Wyss

Einführung

Diese Checkliste hat zum Zweck, übersichtsmässig das Zustandsbild und die derzeitige Behandlung der Alopecia areata darzustellen. Sie entspricht einem Konsensus der Schweizerischen Arbeitsgruppe für Trichologie (vom 13. Januar 1999).

Definition

Die Alopecia areata ist eine entzündliche, nicht vernarbende, zum Rezidiv neigende Haarerkrankung, die sich mit unbeschriebenem bis vollständigem Haarverlust an jeder haartragenden Körperstelle äussert. Es handelt sich dabei um unbeschriebenen Haarverlust als Folge einer ätiologisch nicht geklärten Haarzyklusdysfunktion mit nachzuweisendem peribulbärem und perifollikulärem mononukleärem T-Zell-Infiltrat. Die Krankheitsaktivität kann Wochen, Monate oder Jahre dauern; spontane Besserung wie auch Therapieresistenz sind bekannt. Die Alopecia areata kann in jedem Alter auftreten, bei >50% ist die Erstmanifestation vor dem 20. Lebensjahr. Zeitgleicher Befall der Nägel und Zusammentreffen mit anderen Erkrankungen sind möglich.

Pathogenese

Die Alopecia areata wird den organspezifischen Autoimmunerkrankungen zugeordnet, bei denen vermutlich heterogene Autoimmunmechanismen eine Rolle spielen. Die Annahme einer organspezifischen Autoimmunerkrankung basiert auf dem Nachweis eines entzündlichen Infiltrates, bestehend aus CD4-T-Lymphozyten, welches den Haarausfall über Zytokine und Wachstumsfaktoren auslösen kann, d.h. einer gestörten T-Zell-Regulation. Die genetische Reaktionsbereitschaft bestimmt wesentlich den Schweregrad der Erkrankung. Das die Alopecia areata auslösende und verursachende Signal, wie auch das spezifische Zielorgan innerhalb des Haarfollikels, sind bisher nicht identifiziert.

Im Gegensatz zum klinischen Bild mit meist Fehlen von Entzündungszeichen ist histologisch das entzündliche peribulbäre und intrafollikuläre T-Zell-Infiltrat charakteristisch. Dieses Infiltrat führt zur Schädigung der dermalen Papille und zur Degeneration der Matrixzellen wie der präkortikalen Matrixzellen. Die Folge daraus sind vorzeitige Umwandlung zum katalagenen und telogenen Haar, nebst den typischen Haarschaftschädigungen.

Diagnostik

Anamnese

a) Dauer der Erkrankung, Alter bei Erstmanifestation, Ausdehnung, Rezidiv; b) Begleitsymptome (Juckreiz, Brennen, Rötung als Zeichen der Aktivität); c) Exazerbation in Zusammenhang mit Infekten, Stress; d) aktuelle/frühere Behandlungen; e) genetische Erkrankung (Down-Syndrom); f) Medikamente; g) assoziierte Krankheiten: atopische Diathese (Neurodermitis atopica), endokrine Dysfunktion, Autoimmunerkrankungen, Hypertonie, AIDS; h) Familienanamnese.

Klinischer Aspekt

Befallsmuster. a) Lokalisation (Kopfhaut, Gesicht, übriges behaartes Integument); b) Ausdehnung (<30%; 30–70%; >70%; 100%); c) Ausrufezeichenhaare; d) Epilierbarkeit (Herdrand, kontralateral); e) Begleitentzündung.

Bezeichnung/Nomenklatur. a) Alopecia areata vulgaris: einzelne oder multiple umschriebene Läsionen, Prognose günstig; b) Alopecia areata vom Ophiasistyp: bandförmige Alopezie, Lokalisation okzipital und temporal; oftmals mangelndes Ansprechen auf Therapie, wie Persistenz nach Alopecia areata totalis; c) Alopecia areata totalis: Befall des gesamten Kapillitiums; d) Alopecia areata universalis: Verlust der gesamten Kopf- und Körperbehaarung; e) Alopecia areata, diffuser Typ; f) Alopecia areata, retikulärer Typ: gleichzeitiges Vorhandensein frischer Alopecia-areata-Herde nebst Läsionen mit erkennbarem Haarwachstum.

Assoziierte Nagelveränderungen. Tüpfelung, Längsrilling, Koilonychie, Trachyonychie, die Alopecia areata begleitend, ihr vorausgehend oder folgend.

Differentialdiagnose/Ausschlussdiagnostik

1. Trichotillomanie (gleichzeitiges Vorkommen möglich); 2. Tinea capitis; 3. Traktionsalopezie; 4. vernarbende Alopezien (Pseudopelade); 5. diffuses telogenes/anagenes Effluvium; 6. androgenetische Alopezie; 7. Alopecia areata areolaris bei Syphilis.

Physikalische Untersuchung

1. Haarzupftest; 2. Trichogramm (Herdrand und kontralateral); 3. Biopsie; 4. Mykologie (Ausschlussdiagnostik); 5. serologische/immunologische Untersuchungen.

Therapie

Bei der Wahl der Behandlungsart sind immer der Schweregrad der Erkrankung, deren Dauer, das Alter des Patienten und ein allfälliges Rezidiv zu berücksichtigen. Spontanes Nachwachsen der Haare ist immer möglich, insbesondere bei milderen Erkrankungsformen. Demgegenüber sind Therapieresistenz wie auch Haarwachstum während der Behandlung mit anschließendem erneutem Ausfall nach Therapieende bekannt.

Das Ansprechen auf eine Therapie erfolgt in der Regel langsam. Die topischen Therapien sind mindestens 3 Monate durchzuführen.

Kortikosteroide

Topisch/intraläsionär. Indikation: Einzelherde, kleinere Läsionen; Augenbrauen topisch: Steroide Klasse III/IV; intraläsionär: lang wirksame Steroide (Triamcinolonkristallsuspensi-

on 10 mg/ml). Problem: Risiko der Steroidtherapie nach Injektion bei nicht gesicherter Wirksamkeit.

Oral. Indikation: Alopecia areata diffusa/totalis/universalis. Problem: Rezidiv nach Therapieende mit entsprechend nicht zu vernachlässigender psychischer Belastung für den Patienten. Langfristig problematisches Nutzen-Risiko-Verhältnis, orale Minipulstherapie in Erprobung.

Intravenös (hochdosierte Pulstherapie). Indikation: Grossflächige Alopecia areata, nicht totalis, mit kurzer bis mittellanger Dauer (Behandlung auch bei Kindern beschrieben).

PUVA-Therapie

Systemisch/lokal. Bemerkung: Ein Nachwachsen der Haare unter PUVA-Therapie ist möglich. Gemäss einer aktuellen retrospektiven Studie wird die PUVA-Therapie in Frage gestellt (Behandlung auch bei Kindern beschrieben).

Topische Immuntherapie

Die Induktion des Haarwachstums mit potenten Kontaktallergenen ist zur Zeit die effektivste Therapie, jedoch nicht definitiv kurativ, indiziert bei schweren Erkrankungen (z.B. Befall >40% der Kopfhaare). Bis heute existieren keine standardisierten Präparate.

Es handelt sich um eine aufwendige Therapie, die eine klare Patienteninstruktion und Patientenführung verlangt.

Diphenylcyclopropenon. Zur Zeit die wissenschaftlich dokumentiert wirksamste und weltweit am häufigsten verwendete Substanz. Eigenschaft: fotolabil, nicht mutagen im Ames-Test. Indikation: therapieresistente Alopecia areata, Alopecia totalis; prognostisch signifikant sind Art der Alopecia areata vor Therapieeinleitung, Erkrankungsdauer und Nagelveränderungen; bei Kindern (>10 Jahre) ebenfalls unter spezieller Berücksichtigung des Schweregrades der Erkrankung und deren Dauer.

Quadratsäure, instabil in Azetonlösung.

Obsolet: Dinitrochlorbenzen, mutagen im Ames-Test.

Systemische Immuntherapie

Isoprinosin. Indikation: Alopecia areata totalis, Alopecia areata universalis; günstiges Ansprechen wird bei Vorhandensein erhöhter Autoantikörper angegeben.

Andere: Ciclosporin (systemisch), Dapson, Thymopentin, Zink (Beurteilung kontrovers). Ein Ansprechen auf eine orale Ciclosporintherapie ist auf die Abnahme der CD4-/CD8-T-Lymphozyten und der Langerhans-Zellen am Haarfollikel zurückzuführen. Ein regulatorischer Einfluss des Ciclosporins auf die T-Lymphozyten ist anzunehmen. Signifikanter Haarverlust nach Absetzen der systemischen Ciclosporintherapie ist die Folge. Zusammen mit den ciclosporinbedingten Nebenwirkungen liegt heute keine Therapieindikation vor.

Übrige topische Substanzen

Anthralin. Bemerkung: Wirkung über lokale Irritation; synergistischer Effekt in Kombination mit Minoxidil ist beschrieben.

Minoxidil 5%. Indikation: Einzelläsionen, leichtere Formen. Bemerkung: Wirkung über Stimulation des Haarfollikels, synergistischer Effekt in Kombination mit lokalen Steroiden, Kryotherapie (flüssiger Stickstoff).

Verschiedene. Chirurgisch: Exzision/Reduktion, in ausgewählten stabilen Situationen. Kosmetische Massnahmen: Tätowierung/permanentes Make-up.

Prognose

Prognostisch ungünstige Faktoren sind junges Alter bei Erstmanifestation (vor Pubertät); Erkrankungsdauer (>1 Jahr); Ausdehnung der Erkrankung (>40% des Kapillitiums).

Rezidive kommen langfristig (Beobachtungsdauer 20 Jahre) bei praktisch 100% vor.

Aussagen über die Prognose erlaubt auch die Klassifikation nach Ikeda (Tab. 1):

Tabelle 1. Ikeda-Klassifikation

| | |
|---------|--|
| Typ I | 83%; fleckförmige Alopecia areata, keine familiäre Häufung, keine Begleiterkrankungen (Atopie, Hypertonie, endokrine Dysfunktion), gute Prognose |
| Typ II | 10%; fleckförmiges oder retikuläres Muster, positive Atopieanamnese, saisonale Exazerbation, längere Dauer der Erkrankung, Übergang in Alopecia areata totalis bei bis zu 75% |
| Typ III | 4%; ständige Aktivitätszeichen, retikuläres Muster, Alopecia areata totalis bei 39%, Hypertonie gehäuft |
| Typ IV | 3%; Alter >40 Jahre, vergesellschaftet mit endokrinen Erkrankungen, Befallsmuster rund, retikulär oder Ophiasis, meist längere Zeit bestehend, Übergang in Alopecia areata totalis bei 10% |

Literatur

Fiedler VC: Alopecia areata: A review of therapy, efficacy, safety and mechanism. Arch Dermatol 1992;128:1519–1529.

Fiedler-Weiss VC: Topical minoxidil solution (1% and 5%) in the treatment of alopecia areata. J Am Acad Dermatol 1987;16:745–748.

Fiedler-Weiss VC, Buys CM: Evaluation in the treatment of alopecia areata. Arch Dermatol 1987;123:1491–1493.

Gupta AK, Ellis CN, Cooper KD, Nickoloff BJ, Ho VC, Chan LS, Hamilton TA, Tellner DC, Griffiths CE, Voorhees JJ: Oral cyclosporine for the treatment of alopecia areata: A clinical and immunohistochemical analysis. J Am Acad Dermatol 1990;22:242–250.

Happle R, Hausen BM, Wiesner-Menzel L: Diphenylcyclopropenone in the treatment of alopecia areata. Acta Derm Venereol 1983;63:49–52.

Hoffmann R, Eicheler W, Huth A, Wenzel E, Happle R: Cytokines and growth factors influence hair growth in vitro: Possible implications for the pathogenesis and treatment of alopecia areata. Arch Dermatol Res 1996;288:53–56.

Hoffmann R, Happle R: Topical immunotherapy in alopecia areata: What, how, and why? Dermatol Clin 1996;14:739–744.

Hoffmann R, Wenzel E, Huth A, van der Steen P, Schaufele M, Henninger HP, Happle R: Cytokine mRNA levels in alopecia areata before and after treatment with the contact allergen diphenylcyclopropenone. J Invest Dermatol 1994;103:530–533.

Hull SM, Pepall L, Cunliffe WJ: Alopecia areata in children: Response to treatment with diphenylcyclopropenone. Br J Dermatol 1991;125:164–168.

Kiesch N, Stene JJ, Goens J, Vanhootehem O, Song M: Pulse steroid therapy for children's severe alopecia areata? Dermatology 1997;194:395–397.

Lowy M, Ledoux-Corbusier M, Achten G, Wybran J: Clinical and immunologic response to isoprinosine in alopecia areata and alopecia universalis: Association with autoantibodies. J Am Acad Dermatol 1984;11:78–84.

Messenger AG, Slater DN, Bleehen SS: Alopecia areata: Alterations in the hair growth cycle and correlation with the follicular pathology. Br J Dermatol 1986;114:337–347.

Nutbrown M, MacDonald Hull SP, Baker TG, Cunliffe WJ, Ranall VA: Ultrastructural abnormalities in the dermal papillae of both lesional and clinical normal follicles from alopecia areata scalps. Br J Dermatol 1996;135:204–210.

Pericin M, Trüeb RM: Diphenylcyclopropenone in the treatment of severe alopecia areata. Dermatology 1998;196:418–421.

Schuttelaar ML, Hamstra JJ, Plinck EP, Peereboom-Wynia JD, Vuzovski VD, Mulder PG, Oranje AP: Alopecia areata in children: Treatment with diphencyprone. Br J Dermatol 1996;135:581–585.

Shapiro J: Alopecia areata: Update on therapy. Dermatol Clin 1993; 11:35–46.

Sharma VK: Pulsed administration of corticosteroids in the treatment of alopecia areata. Int J Dermatol 1996;35:133–136.

Taylor CR, Hawk JL: PUVA treatment of alopecia areata partialis, totalis and universalis: Audit of 10 years experience at St. John's Institute of Dermatology. Br J Dermatol 1995;133:914–918.

Van der Steen PH, Boezeman JB, Happle R: Topical immunotherapy for alopecia areata: Re-evaluation of 139 cases after an additional follow-up period of 19 months. Dermatology 1992;184:98–201.

Dr. Anita M. Bon
FMH Dermatologie und Venerologie
Museumstrasse 43
CH-9000 St. Gallen (Schweiz)

Checkliste Haarschaftanomalien

Arbeitsgruppe für Trichologie der Schweizerischen
Gesellschaft für Dermatologie und Venerologie
Anita M. Bon, Stefano Gilardi, Peter H. Itin, Ralph M.
Trüeb, Pierre A. de Viragh, Myriam Wyss

Einführung

Diese Checkliste hat zum Zweck, übersichtsmässig das Zustandsbild und die derzeitige Behandlung von Haarschaftanomalien darzustellen. Sie entspricht einem Konsensus der Schweizerischen Arbeitsgruppe für Trichologie (vom 13. Januar 1999).

Definition

Haarschaftanomalien verursachen Änderungen in Form, Durchmesser, Oberflächentextur und Farbe. Das heterogene Spektrum von Haarschaftanomalien ist sehr breit und umfasst Struktur- und Konfigurationsveränderungen, welche umschrieben oder generalisiert sind. Sie können isoliert oder seltener im Zusammenhang mit anderen Begleiterkrankungen auftreten. Haarschaftanomalien können genetisch veranlagt oder erworben sein. Oft fühlen sich die Haare trocken und spröde an. Haarschafterkrankungen sind klinisch gekennzeichnet durch vermehrte Brüchigkeit und Unkämbarkeit. Die Bedeutung von Haarschafterkrankungen liegt meist in der kosmetischen Beeinträchtigung.

Besondere Haarschaftveränderungen sind aber charakteristisch und haben dadurch eine diagnostische Bedeutung. Diese Tatsache ist wichtig bei seltenen komplexen Erkrankungen mit unspezifischen Begleitbeschwerden, wie z.B. dem Netherton-Syndrom oder der Trichothiodystrophie.

Pathogenese

Anatomie des Haarschaftes

Für das Verständnis von Haarschafterkrankungen sind gewisse anatomische Kenntnisse eine Voraussetzung. Das normale Haar zeigt deutliche Variationen in Durchmesser, Pigmentierungsgrad und Ausmass des Markanteiles. Die Form des Haarschaftes wird durch die Form des Follikels bestimmt. Als Haarfollikel bezeichnet man das Haar selbst, zusammen mit seiner Wurzel, der Talgdrüse und dem Musculus arrector pili.

Im Haarschaft, der aus inaktivem, aber hochdifferenziertem Gewebe besteht, findet sich zentral das *Mark* (Medulla), das aus avitalen polygonalen Zellen besteht. Bei kindlichen und dünnen Haaren fehlt dieses Mark. Um das Mark findet sich die verhornte *Wurzelrinde* (Kortex). Ihre längsorientierten spindeligen Zellen sind nach der vollständigen Differenzierung mit gebündelten Keratinfilamenten angefüllt, die sich chemisch deutlich von den epidermalen Zytokeratinen unterscheiden. Die spindeligen Zellen des Haarschaftes enthalten auch Melanosome aus Melanozyten, welche den Haaren ihre Eigenfarbe verleihen. Die Rinde wird vom *Oberhäutchen* (Cuticula) bedeckt, das aus fla-

chen gewölbten Hornzellen besteht, die eine dachziegelartige Anordnung zeigen.

Struktur und Biochemie der verschiedenen Haarschichten

Chemisch besteht das Haar vorwiegend aus Keratin. Die wichtigen Clusters der sauren (Typ I) und basischen (Typ II) Keratine sind auf dem Chromosom 17q12–q21 bzw. 12q13 lokalisiert. Diese Regionen sind Kandidatorte für verschiedene genetisch determinierte Haarschafterkrankungen.

Einteilung Haarschaftanomalien

Erworben, exogen; erworben, endogen bzw. medikamentös; genetisch determiniert.

Diagnostik

Die Diagnose von Haarschafterkrankungen basiert auf Anamnese, Klinik und lichtoptischer Untersuchung. Hilfreich sind auch Betrachtungen im polarisierten Licht und die raster-elektronenoptische Darstellung der Haarschaftoberfläche. Bei gewissen genetischen Erkrankungen ist zusätzlich eine Aminosäurenanalyse der Haarschäfte diagnostisch wertvoll. In der Praxis ist die wichtigste Untersuchung zum Nachweis von Haarschaftveränderungen die lichtmikroskopische Betrachtung. Während mit der Lichtmikroskopie nur eine zweidimensionale Abbildung des Haares möglich ist, erlaubt die Rasterelektronenmikroskopie eine plastische Darstellung. Der Haarschaft braucht keine besondere Fixation. Die Haare werden auf einer Aluminiumscheibe montiert und anschliessend mit einer feinen Goldschicht überdeckt. Diese Präparationstechnik erlaubt eine exakte Darstellung der Oberfläche.

Haarschaftveränderungen sind oft mit ungewöhnlichen Begleiterkrankungen assoziiert und manchmal Ausdruck sehr seltener Syndrome. Es ist nicht möglich, alle diese besonderen Entitäten zu kennen, doch die heutige Datenverarbeitung erlaubt, mit Hilfe von Hauptsymptomen eine Suche in verschiedenen Datenbanken (z.B. Medline®, Embase®, Current Contents®, Cochrane®) durchzuführen, welche auch nur einmalig beschriebene Syndrome identifizieren und zusätzlich über gesicherte Therapien Auskunft geben kann.

Anamnese

Patienten mit Haarschafterkrankungen klagen oft über verstärkte Brüchigkeit der Haare und Veränderung des Glanzes. Die Haare werden trocken und schwer kämmbar. Bei Patienten mit Haarschaftproblemen muss nach den haarkosmetischen Handlungen nachgefragt werden. Dauerwellen und HaarfärbeprozEDUREN können sich ungünstig auswirken und eine Demaskierung von Haarschafterkrankungen provozieren. Unzweckmässig durchgeführte haarkosmetische Eingriffe können zu Brüchigkeit ansonsten normaler Haare führen.

Die Anamnese sollte auch begleitende Systemerkrankungen evaluieren. Sowohl metabolische als auch strukturelle genetische Erkrankungen können mit vermehrter Brüchigkeit der Haare einhergehen.

Klinik der Haarschaftanomalien

Patienten mit Haarschafterkrankungen zeigen oft Haare, die glanzlos erscheinen und bei Berührung sehr trocken imponieren. Meistens haben die Patienten eher helle Haare, und sie sind in der Regel kurz und ungleich lang. Geradezu charakteristisch

ist die Unkämmbbarkeit der trockenen Haare. Die Brüchigkeit der Haare ist anamnestisch durch die Unmöglichkeit des Längenwachstums der Haare erfragbar. Die Patienten müssen ihre Haare nie schneiden lassen. Bei näherer Inspektion der Haare können Auflagerungen oder Unregelmässigkeiten in den Haarschäften festgestellt werden.

Haarqualität bei Haarschafterkrankungen: 1. Brüchig; 2. glanzlos; 3. stumpf; 4. unkämmbar; 5. trocken, spröde.

Physikalische und biochemische Untersuchungen bei Haarschaftanomalien

1. Licht- und Polarisationsmikroskopie; 2. Raster- und Transmissionselektronenmikroskopie; 3. Viskoelastizität, Löslichkeit der Haare; 4. Röntgendiffraktionsanalyse; 5. Aminosäurenanalyse; 6. Schwefelanalyse (Verbrennung, Neutronenaktivierung); 7. Elektrophorese und Gelchromatografie.

Klinische Bilder

Haarschaftveränderungen ohne vermehrte Brüchigkeit. a) Pili anulati; b) Pili bifurcati (Zwieselhaar); c) Pili trianguli et canalici (cheveux incoiffables).

Haarschaftfrakturen bei vermehrter Brüchigkeit der Haare. Frakturen des Haarschaftes können lichtoptisch identifiziert und nicht selten einer besonderen Form der Haarschafterkrankung zugeordnet werden: a) Querfrakturen: Trichorrhexis nodosa, Trichoklasie (Grünholzfraktur), Trichoschisis (durchgehende Fraktur), Trichorrhexis invaginata (Bambushaar); b) Schrägfrakturen: «tapered fracture» (Pohl-Pinkus-Haar), Bajonett-haar; c) Längsfrakturen: Trichoptilosis (Spliss).

Exogen induzierte Haarschaftanomalien. Ferienaufenthalte am Meer mit chronischer Exposition der Haare in Sonne, Salzwasser und Wind beanspruchen die Haarschäfte und führen besonders am distalen Haarschaft zu Veränderungen. Zusätzlich stellen haarkosmetische Eingriffe, wie Dauerwellen, FärbeprozEDUREN, aber auch Fönen und Frottieren, eine erhebliche Belastung der Haarschäfte dar und führen zu einer gewissen Schädigung: a) verfilzte und verbackene Haare; b) Pseudomonilethrix durch Rückstände von Haarfestigern; c) Haarzylinder (Keratinhüllen) bei entzündlichen Dermatosen oder bei Traktion; d) Blasenhaare oder «bubble hairs» (Hitzeeffekte bei haarkosmetischen Prozeduren); e) Trichoptilosis entspricht einer traumatisch bedingten pinselartigen Aufsplitterung (Spliss); e) Pili multigemini (2–8 Haarschäfte aus einer dermalen Papille mit gemeinsamer äusserer Wurzelscheide); f) Pohl-Pinkus-Haar entspricht den Beau-Reil-Furchen der Nägel; g) Bajonetthaar (spindelförmige Auftreibung des distalen Haarschaftes); h) Trichoklasie kann als Grünholzfraktur des Haarschaftes betrachtet werden; i) Trichoschisis (Fraktur durchgängig); k) Spinnenhaare (Verknötung von Haaren, die aus verschiedenen Follikeln stammen); l) Trichonodosis (Verknötung betrifft nur einen Haarschaft und verknüpft nicht mehrere Haare).

Durch exogene Auflagerungen verursachte Haarschaftalterationen. a) Tinea capitis, Mikrosporie, Trichophytie, Favus; b) Piedra (weisse Piedra, schwarze Piedra); c) Trichomycosis axillaris; d) Pediculosis capitis; e) Haarfestigerrückstände.

Endogen erworbene Haarschaftveränderungen. Medikamente können nicht nur zu einer Verminderung oder Vermehrung der Haare führen, sondern sie können auch den Haarschaft beeinflussen. Retinoide können beispielsweise zu Kraushaaren führen. Im Rahmen einer androgenetischen Alopezie können sich ebenfalls initial Kraushaare entwickeln, welche auch etwas dünner als die anderen Haare sind.

Genetisch fixierte Haarschafterkrankungen. Haarschaftveränderungen können nicht selten Hinweise für eine Genodermatose geben. So sind z.B. die Haarschaftveränderungen beim Schwefelmangelhaar (Trichothiodystrophie) oder beim Netherton-Syndrom diagnostisch. Die sogenannten unkämmbaren Haare sind oft bedingt durch eine genetisch fixierte trianguläre Haarschaftform und eine longitudinale Furchung, wobei auch Wollhaare und Pili torti zu unkämmbaren Haaren führen können: a) Pili trianguli et canaliculi (fehlerhafte Verhornung der inneren Wurzelscheide); b) Trichorrhexis nodosa (traumatisch-iterative Schädigungen, Genodermatosen); c) Monilethrix (spindelförmige Kaliberschwankungen des Haarschaftes durch marklose Einschnürungen und markhaltige scheinbare Auftreibungen in regelmässigen Abständen); d) Bambushaare oder Trichorrhexis invaginata (typisch beim Netherton-Syndrom); e) Pili torti (Haare, welche 180° um die eigene Achse gedreht sind); f) Pili anulati (Haarschaftveränderungen, welche Lufteinschlüsse in regelmässigen Abständen entlang des Haarschaftes aufweisen); g) Pili bifurcati (Haarschäfte, welche in zwei Schaftanteile mit normalen Cuticulae aufgespalten sind); h) Kombinationsbilder, z.B. Pili torti et canaliculi (im Rahmen von Ektodermal dysplasien).

Haarschaftanomalien, die zu Unkämbarkeit führen. a) Genetisch fixierte Haarschaftanomalien, die zu Unkämbarkeit führen: mit erhöhter Brüchigkeit (Pili torti), mit oder ohne erhöhter Brüchigkeit (Pili torti et canaliculi) und ohne erhöhter Brüchigkeit (Wollhaare, Pili trianguli et canaliculi).

Erworbene Haarschaftanomalien, die zu Unkämbarkeit führen. a) Akquirierte Pili torti (vernarbende Alopezie, medikamentös); b) erworbene Kräuselung (z.B. medikamentös nach Retinoiden); c) «whisker hair» (Qualitätsveränderung des Haares bei beginnender androgenetischer Alopezie); d) verfilzte Haare («matting»).

Therapie

Vor jeder Therapie einer Haarschafterkrankung steht eine exakte Diagnose. Die kausale Therapie hat die besten Erfolgsaussichten. So wird man bei einem Zinkmangel gezielt substituieren, bei einer Trichomycosis axillaris die Corynebakterien behandeln und bei der Pediculosis capitis mit Lindan eine Besserung erreichen. Bei genetisch bedingten Haarschaftanomalien ist es wichtig, Traumen möglichst gering zu halten und haar-kosmetische Eingriffe weitgehend zu vermeiden. Nach der Haarwäsche ist Lufttrocknung besser als Frottieren oder Fönen mit Heissluft. Die Systemtherapie mit Biotin oder Multivitaminpräparaten, kombiniert mit Zystin, kann bei grossem Leidensdruck versucht werden. Da dies aber in der Regel keine kausale Therapie ist, kann nicht mit einer dramatischen Besserung gerechnet werden.

Literatur

Budde J, Tronnier H, Rahlfs VW, Frei-Kleiner S: Systemische Therapie von diffusem Effluvium und Haarstrukturschäden. *Hautarzt* 1993; 44:380–384.

Dawber R, Comaish S: Scanning electron microscopy of normal and abnormal hair shafts. *Arch Dermatol* 1970;101:316–322.

Floersheim GL: Prüfung der Wirkung von Biotin auf Haarausfall und Haarqualität. *Z Hautkr* 1991;67:246–255.

Itin PH: Haarschaftanomalien. *Praxis Schweiz Rundsch Med* 1997; 86:982–986.

Kassenbeck P: Morphology and fine structure of hair; in Orfanos CE, Montagna W, Stüttgen G (Hrsg): *Hair Research: Status and Future Aspects*. Berlin, Springer, 1981, pp 52–64.

Lindelöf B, Forslind B, Hedblad MA, Kaveus U: Human hair form: Morphology revealed by light and scanning electron microscopy and computer-aided three-dimensional reconstruction. *Arch Dermatol* 1988; 124:1359–1363.

Petri H, Pierchalla P, Tronnier H: Die Wirksamkeit einer medikamentösen Therapie bei Haarstrukturschäden und diffusen Effluven – vergleichende Doppelblindstudie. *Praxis Schweiz Rundsch Med* 1990; 79:1457–1462.

Rogers M: Hair shaft abnormalities. Part I. *Aust J Dermatol* 1995; 36:179–185.

Rogers M: Hair shaft abnormalities. Part II. *Aust J Dermatol* 1996; 37:1–11.

Sperling LC: Hair anatomy for the clinician. *J Am Acad Dermatol* 1991;25:1–17.

Swift JA: The hair surface; in Orfanos CE, Montagna W, Stüttgen G (Hrsg): *Hair Research: Status and Future Aspects*. Berlin, Springer, 1981, pp 65–72.

Trüeb RM, Spycher MA, Schumacher F, Burg G: Pili torti et canaliculi bei ektodermaler Dysplasie. *Hautarzt* 1994;45:372–377.

Prof. Peter H. Itin
Dermatologische Universitätsklinik
Kantonsspital Basel
CH-4031 Basel (Schweiz)
E-Mail peter.itin@hin.ch

Checkliste Vernarbende Alopezieren

Arbeitsgruppe für Trichologie der Schweizerischen Gesellschaft für Dermatologie und Venerologie
Anita M. Bon, Stefano Gilardi, Peter H. Itin, Ralph M. Trüeb,
Pierre A. de Viragh, Myriam Wyss

Einführung

Diese Checkliste hat zum Zweck, übersichtsmässig das Zustandsbild und die derzeitige Behandlung der vernarbenden Alopezieren darzustellen. Sie entspricht einem Konsensus der Schweizerischen Arbeitsgruppe für Trichologie (vom 13. Januar 1999).

Definition

Als vernarbende Alopezie wird jeder Krankheitsverlauf definiert, der zu einer fibrotischen Zerstörung des Haarfollikels und damit zum endgültigen Haarverlust führt. Das kongenitale Fehlen von Haarfollikeln wird diesen Krankheitsverläufen gleichgestellt.

Pathogenese

Grundsätzlich können vier Gruppen unterschieden werden:
1. Primär vernarbende Alopezieren, bevorzugt den Haarfollikel zerstörende Krankheiten; 2. sekundär vernarbende Alopezieren, auf den Haarfollikel übergreifende fibrosierende/sklerosierende Dermatosen der behaarten Haut; 3. kongenitale vernarbende Alopezieren, eventuell im Rahmen eines polymalformativen Syndroms; 4. chronische nichtvernarbende Erkrankungen des Haars oder des Haarbodens, die bei Persistenz des Follikelschadens zu dessen Untergang führen.

Diagnostik

Unter der Voraussetzung einer adäquaten Biopsietechnik ist in Zusammenarbeit mit einem erfahrenen Dermatopathologen eine präzise Diagnose hinsichtlich einer spezifischen Therapie anzustreben. Wichtig ist, dass erst die Summe der klinischen Charakteristika mit allen gewichteten histologischen Befunden eine korrekte Diagnose ermöglicht. Einzelbefunde genügen nicht für eine definitive Diagnosestellung.

Anamnese

1. Umstände, Alter und Zeitraum des Auftretens der Alopezie; 2. systematische Anamnese, Begleiterkrankungen; 3. Familienanamnese; 4. haarkosmetische Anamnese.

Klinische Untersuchung

Allgemeiner dermatologischer Status
Insbesondere beim Kind Untersuchung aller Derivate des Neuroektoderms: Haare, Zähne, Nägel, Schweißsdrüsen, Haut, Augen und zentrales Nervensystem.

Trichologische Untersuchung

a) Nachweis des Fehlens von Haarfollikelöffnungen (Lupenbetrachtung); b) Form und Verteilung der alopezischen Regionen; c) im alopezischen Bereich: Entzündungszeichen, Verhornungsstörung/Schuppung, Pusteln/Abszesse und Erosionen/Ulzerationen.

Diagnostische Tests und Laboruntersuchungen

Farbtest

Mit Jodlösung, KMnO_4 (fakultativ).

Histologie

HE-Färbung, mit Stufenschnitten.

Generell: Die Biopsien müssen parallel zum Verlauf der Haare und bis in die mittlere Subkutis erfolgen.

Vertikalhistologie. Fusiforme Biopsie von mindestens 1 cm Länge am Rand der alopezischen Zone unter Einschluss von einem Drittel vernarbenden Gewebes (keine oder wenige Follikel) und zwei Dritteln nichtvernarbten Gewebes (im Krankheitsprozess involvierte, aber noch weitgehend erhaltene Follikel).

Horizontalhistologie. Punchbiopsien von mindestens 5 mm. Die Aufarbeitung in beiden Ebenen erlaubt eine höhere diagnostische Treffsicherheit.

Histologie, Spezialfärbungen

Elastikafärbung, Alzianblaufärbung, PAS-Färbung. Zusätzliche Färbungen oder Untersuchungstechniken (z.B. Ziehl-Nielsen, Polarisation) entsprechend klinischer Fragestellung oder histologischem Befund.

Direkte Immunfluoreszenz

Am Kryopräparat bietet sich die direkte Immunfluoreszenz an (Fibrinogen, C3, Immunglobuline).

Mikrobiologische Untersuchungen

Eine mykologische Untersuchung von Schuppen, Haaren und Pusteln ist möglich durch Direktpräparat KOH oder Fluoreszenz, Giemsa-Färbung oder Kultur von Gewebe, eine bakteriologische Untersuchung durch Direktpräparat (Gram) und Kultur von Abstrichen und/oder Gewebe.

Labordiagnostik

Die Labordiagnostik hängt vom Krankheitsbild ab, im allgemeinen mindestens Blutsenkungsgeschwindigkeit, Lueserologie und Bestimmung der antinukleären Antikörper, einschliesslich anti-SS-A (Ro).

Therapie

Die Therapie hängt von der Diagnose ab, wobei etablierte narbige Alopezieren irreversibel sind. Bei Ausheilung des vernarbenden Prozesses sind in Betracht zu ziehen: Lappenplastiken, Skalpreduktionen mit/ohne Expandereinsatz, Eigenhaartransplantationen (obwohl aus biologischen Überlegungen von Eigenhaartransplantationen in eine sklerotisch-fibrotische Dermis

abgeraten wird, sind einzelne günstige Verläufe dokumentiert) und Haarersatzoptionen (z.B. Perücke, Hair-weaving).

Fremd- oder Kunsthaarimplantate sind nicht angezeigt.

Charakteristika und Therapie einzelner vernarbender Alopezien

Primäre vernarbende Alopezien (haarfollikelspezifische Dermatosen)

Entzündliche vernarbende Alopezien

Lupus erythematosus discoides. Klinik: Umschriebene narbige Alopezie mit randbetontem Erythem, variabler Hyperkeratose, Atrophie und Pigmentverschiebung. Histologie: Vakuolisierung des Stratum basale, epidermale Atrophie, folliculäre Hyperkeratose, herdförmig dichtes lymphozytäres Infiltrat im Korium und um die Adnexe. Muzinablagerungen. Direkte Immunfluoreszenz: Bei 75% granuläre Immunglobulinablagerung vorwiegend von IgG (Lupusband) an der Junktionszone und am Follikel. Therapie: Topische oder intraläsionale Kortikoide, Antimalarika, Retinoide, Sulfon, Dapson, Thalidomid oder Kombinationen davon, eventuell mit systemischen Kortikoiden.

Lichen ruber planus, Lichen ruber follicularis, Lichen planopilaris, Lassueur-Graham-Little-Syndrom. Klinik: Herdförmig vernarbende Alopezie mit Tendenz zu lividrotem Erythem oder Papeln mit folliculärer Betonung. Histologie: Sägezahnartige Hyperplasie der hypergranulotischen Epidermis mit bandförmigem subepidermalem lymphozytärem Infiltrat, auch isoliert entlang der Follikelwand. Direkte Immunfluoreszenz: Gruppierte globuläre IgM-Ablagerung in der Epidermis, an der Junktionszone, an der Follikelwand und/oder im oberen Korium («cytoid bodies»). Therapie: Topische oder intraläsionale Kortikoide, Retinoide.

Follikuläre Degeneration. Klinik: Heterogene Gruppe von Dermatosen, worunter Keratosis follicularis decalvans, häufig mit anderen atrophisierenden folliculären Keratosen (Atrophoderma vermiculatum, Ulerythema oophryogenes) verbunden, Keratosis follicularis spinulosa decalvans Siemens und folliculäres Degenerationssyndrom («hot comb alopecia»). Pathogenetisch führt eine Fehlregulation der Follikeldifferenzierung zu einer vorzeitigen Verhornung der Haarwurzelscheide und deren Desquamation ins Korium hinein, mit Freilegung von Haarschaftmaterial und unter Ausbildung einer Fremdkörperabwehrreaktion. Histologie: Verdünnung des Follikelsackes durch frühzeitige Verhornung und Desquamation der Wurzelscheiden, Fremdkörpergranulome, relativ wenig Entzündung, tendenziell «bottom-heavy». Therapie: Retinoide, versuchsweise Tetracykline, Dapson.

Pustulofollikuläre Alopezien – Bakterielle Infektionen

Bakterielle Infektionen, oberflächlich: (*Ostio-*)Follikulitis. Klinik: Die einfache bakterielle Follikulitis/Perifollikulitis und Impetigo hinterlassen im Ausnahmefall bei verzögerter Therapie und perakutem Verlauf eine narbige Alopezie. Histologie: Granulozytär abszedierende Follikulitis. Therapie: Staphylokokkenwirksame Antibiotika. Bakterielle Infektionen, tief: *Folliculitis decalvans* Quinquaud. Klinik: Pustulofollikuläre Alopezie, bei der eine staphylokokkenspezifische folliculäre Immunabwehrschwäche vermutet wird; vor dem Hintergrund eines schlecht umschriebenen Erythems der Kopfhaut zahlreiche, teilweise konfluierende Pusteln, typischerweise unter Ausbildung einer die Haargruppen einschneidenden Hyperkeratose; kann auf

allen behaarten Körperstellen auftreten, bevorzugt auf der Kopfhaut. Histologie: Granulozytär abszedierende Follikulitis, tendenziell «top-heavy». Therapie: Langfristig kombinierte topische und systemische Antibiotikatherapie (Erythromycin, Cephalosporine, staphylokokkenwirksame Penicilline, Clindamycin, Fusidinsäure, insbesondere Kombination von Diflucloxacillin oder Clindamycin mit Rifampicin).

Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens Hoffmann. Klinik: Schmerzhaftes, fuchsbauartig fistulierendes und abszedierendes Perifollikulitis, vor allem bei Männern zwischen 20 und 40 Jahren, bei der eine Sekundärinfektion bei folliculärer Okklusion (häufig mit Acne conglobata und Hidradenitis suppurativa kombiniert = Aknetriade; zusätzlich mit Pilonidalsinus = Aknetetrade) vermutet wird. Histologie: Abszedierende Entzündung folliculär und interfollikulär im gesamten Korium, tendenziell «top-heavy». Therapie: Abszessdrainage, Kombination einer systemischen erregerspezifischen Antibiotikatherapie mit Isotretinoin, Kortikosteroidinfiltrationen, Dapson, hochdosierte Zinktherapie, zuweilen radiotherapeutische Epilation oder chirurgische Skalpierung

Bündelhaare. Garbenartige Bündelung von Haaren, die aus einer verhältnismässig reduzierten Anzahl dilatierte Follikelöffnungen herausreten; zwei Typen werden unterschieden:

Primäre oder nävoide Bündelhaare. Umschriebene Lokalisation häufiger am Hinterkopf junger Männer, Gefahr rezidivierender tiefer Follikulitiden auf dem Boden der erweiterten Follikelinfundibuli. Histologie: Zusammengesetzte Haare ohne Fibrose oder Elastikazerstörung. Therapie: Präventive Exzision.

Sekundäre Bündelhaarbildung. Fibrotischer Zusammenzug von Follikeln im Anschluss an entzündlich-vernarbende Kopfhauterkrankungen, am häufigsten bei Folliculitis decalvans, aber auch bei Lichen planopilaris. Sonderformen: Folliculitis keloidalis nuchae im Nacken vor allem afrikanischer Männer. Bündelhaarfollikulitis: Variante der Folliculitis decalvans, bei der die Bündelhaarbildung im Vordergrund steht. Therapie: Antibiotisch und antikeloidal (Kortikosteroide intraläsional), systemische Retinoide.

Pustulofollikuläre Alopezien – Mykotische Infektionen

Tinea capitis, Favus. Klinik: Mykotische Infektionen können mit sehr wenig Entzündungszeichen ablaufen, pustulös erscheinen oder im Gegenteil nässende perakute Entzündungen verursachen. Bei adäquater Therapie tritt selten eine vernarbende Alopezie ein. Histologie: Sporen und Myzelien in der PAS-Färbung. Therapie: Antimykotika; häufig sind höhere Dosen und Therapiezeiten als für Körpermykosen notwendig. Bei Kindern wird von der Verwendung von Terbinafin abgeraten, da *Microsporum canis* im Falle einer Haarinfektion schlecht darauf anspricht. Die Heilung muss kulturell bestätigt und darf nicht nur klinisch vermutet werden.

Candida-Pustulose bei Heroinabusus. Klinik: Follikulitiden und interfollikuläre Pusteln, gegebenenfalls ausschliesslich der Kopfhaut. Bei adäquater Therapie selten vernarbende Alopezie. Tritt durch *Candida*-Verunreinigung des Injektionsmaterials oder des Heroins auf. Histologie: Sporen und Pseudomyzelien in der PAS-Färbung. Therapie: Antimykotika.

Pustulofollikuläre Alopezien – Sterile Pustulosen

Erosive pustulöse Dermatoze des Skalps. Klinik: Vorwiegend ältere Patienten, auf dem Boden einer atrophischen Kopfhaut oft im Anschluss an ein lokales Trauma. Leicht blutende oberflächliche Erosionen mit wenig Pusteln. Abheilung unter Nar-

benbildung. Histologie: Unspezifisch. Therapie: Topische fluorierte Kortikosteroide, hochdosierte Zinktherapie.

Eosinophile Pustulose. Klinik: Der Bezug zum Ofuji-Syndrom ist unklar. Rezidivierende juckende Dermatoze mit nasenden Plaques, die aus Papulopusteln zusammengesetzt sind und die beim Kind ausschliesslich die Kopfhaut betreffen kann; kann einer krustigen Impetigo ähnlich sehen. Selten entsteht eine narbige Alopezie. Histologie: Oberflächliche Follikulitis mit Neutrophilen und zahlreichen Eosinophilen. Eventuell intra-epidermale eosinophile Abszesse. Therapie: Kortikosteroide.

Klinisch nichtentzündliche vernarbende Alopezien

Pseudopelade Brocq. Klinik: Kleine (häufig nicht vollständig) alopezische Herde, atrophisch-elfenbeinartig, disseminiert auf dem Kopfboden wie «Fuss Spuren im Schnee», vor allem bei Frauen zwischen 25 und 45 Jahren. Kontroverse Dermatoze; gewisse Autoren halten sie für den Endzustand eines multifokalen entzündlichen alopezierenden Prozesses, in erster Linie Lichen ruber planus (lichenoide Pseudopelade). Für andere ist die Pseudopelade eine Entität sui generis, mit langsamer, letztlich selbstlimitierter Progression. Histologie: Früh Atrophie und Verlust der Talgdrüsen, mit sehr diskreter entzündlicher Infiltration vor allem um die oberen zwei Drittel der Follikel. Anschliessend selektiver fibrotischer Untergang der Follikel unter Erhaltung des dermalen elastischen Fasernetzes. Immunfluoreszenz: Unspezifisch. Therapie: Keine, versuchsweise Dapson oder Antimalarika. Differentialdiagnose: Pseudopeladezustand, dermale Fibrose mit Zerstörung des elastischen Fasernetzes (s.u.).

Frontale fibrosierende Alopezien. Ebenfalls dem Lichen ruber nahestehende (frontaler Lichen ruber follicularis), frontal lokalisierte atrophisierende Alopezie. Klinik: Überwiegend postmenopausale Frauen (postmenopausale frontale fibrosierende Alopezie). Symmetrische progressive bitemporale und frontale Rezession der Haarlinie unter Ausbildung eines auffälligen atrophisch faltenlosen, glänzend elfenbeinartigen Bandes, das vor allem gegenüber der faltigen elastotischen Altershaut der Umgebung auffällt. Histologie: Perifollikuläre Fibrose und lichenoides lymphozytäres Infiltrat im oberen Follikelteil. Therapie: Keine; selbstlimitiert.

Endzustand entzündlicher vernarbender Alopezien (Pseudopeladezustand). Klinik: Im Endzustand imponiert jede entzündlich-vernarbende Alopezie als eine nichtentzündliche atrophische und zuweilen poikilodermische Alopezie. Kleinflächig disseminiert: Pseudopeladezustand; im Kindesalter: Alopecia parvimaclata Dreuw. Histologie: Unspezifisch, Fibrose mit Schwund des dermalen elastischen Fasernetzes. Therapie: Chirurgisch.

Sekundäre vernarbende Alopezien (fibrosierende/sklerosierende Dermatosen im behaarten Bereich ohne direkten Zusammenhang zum Haarfollikel)

Für die Klinik, Histologie und Therapie der folgenden Krankheitsgruppen wird auf die allgemeine Dermatologie verwiesen.

Es können zur Vernarbung oder Sklerose der Dermis mit Zerstörung der Haarfollikel und permanenter Alopezie führen: Bullöse Autoimmundermatosen (z.B. vernarbendes Pemphigoid Brunsting-Perry), bullöse Genodermatosen (z.B. Incontinentia pigmenti Bloch-Sulzberger), Porphyrien, Ichthyosen (Alopecia ichthyotica), granulomatöse infektiöse Dermatosen (z.B. Lupus vulgaris), Sarkoidose und andere granulomatöse Entzündungen (z.B. Fremdkörper, Necrobiosis lipidica, Granuloma-

tosis disciformis progressiva Miescher), neutrophile Dermatosen (Pyoderma gangraenosum), chemische und physikalische Traumen (Radioderm, Verbrennungsnarben, Skalpiervergewundungen, postoperative Druckalopezie), zirkumskripte Sklerodermie (Morphaea, sclérodermie en coup de sabre), Lichen sclerosus et atrophicus, Vaskulitiden (Arteritis temporalis). Durch Verdrängung im Zug benigner oder maligner Neoplasien und Hyperplasien (Milien, Syringome, Angiome, Angiosarkome, Metastasen = Alopecia neoplastica) oder von Systemerkrankungen (Amyloidosen) können Haarfollikel zerstört werden.

Kongenitale Alopezien und polymalformative Syndrome Nävoide Fehlbildungen («Minus-Nävi»)

Alopezischer Nävus. Klinik: Isolierte und zirkumskripte kongenitale Alopezie. Histologie: Agenesie der Haarfollikel, ansonsten normale Histologie der Haut.

Aplastischer Nävus. Klinik: Isolierte und zirkumskripte kongenitale Alopezie. Histologie: Agenesie aller Hautadnexe (Haarfollikel und Schweißdrüsen), ansonsten normale Histologie der Haut.

Apilasia cutis. Klinik: Heterogene Gruppe von Krankheiten, deren gemeinsamer Nenner ein lokales Ulkus mit nachfolgender Narbe ist. Man unterscheidet 9 Gruppen, von denen mit 86% die häufigste sich mit einem oder mehreren Ulzera auf der Kopfhaut manifestiert, im allgemeinen auf oder nahe dem Vertex, ohne Assoziation mit einem polymalformativen Syndrom. Histologie: Narbengewebe.

Differentialdiagnose Geburtstrauma: Gelegentlich kann ein Geburtstrauma durch prolongierte Ischämie wegen Druckes auf das mütterliche Becken oder durch Instrumente (Forzeps, Saugglocke) eine narbige Alopezie verursachen. Bei der Geburt scheint die Haut normal, wird aber innert Stunden erythematös und ödematös, mit vorübergehender Entzündungsreaktion. Histologie: Narbige Fibrose.

Polymalformative Syndrome

In einzelnen polymalformativen Syndromen treten vernarbende Alopezien auf, zum Teil kongenital, zum Teil erst im Verlauf der weiteren Entwicklung. Dazu gehören Johanson-Blizzard-Syndrom, Carey-Syndrom, okulomandibulofaziales Syndrom (Hallerman-Streif), fokale dermale Hypoplasie (Goltz-Gorlin), Ektrodaktylie-Ektodermaldysplasie mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte (EEC-Syndrom), Ankyloblepharon-Ektodermaldysplasie mit Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte (AEC-Syndrom), Setleis-Syndrom, epidermales Nävusyndrom (Aufzählung nicht abschliessend).

Fibrosen im Anschluss an langdauernde nichtvernarbende Alopezien (permanente Alopezien)

Jede unbehandelte chronisch-entzündliche Erkrankung des Haarbodens, die üblicherweise nicht zu einer Vernarbung führt (z.B. psoriatische Alopezie), und jede persistierende traumatische Einwirkung auf die Haarfollikel (z.B. Traktionsalopezie) kann bei genügender Persistenz der schädlichen Einwirkung über den fibrotischen Umbau des Haarfollikels zu einer definitiven Alopezie führen (permanente Alopezie). Auch die fortgeschrittenen androgenetische Alopezie oder eine langdauernde Alopecia areata zeichnen sich histologisch durch eine Follikelatreis mit Fibrose aus.

Literatur

Übersichten

Abell E: Immunofluorescent staining technics in the diagnosis of alopecia. *South Med J* 1977;70:1407–1410

Ioannides G: Alopecia: A pathologist's view. *Int J Dermatol* 1982; 21:316–328.

Lever WF, Schaumburg-Lever G: *Histopathology of the Skin*, ed 7. Philadelphia, Lippincott, 1990.

Pinkus H: Alopecia. *Clinicopathologic correlations*. *Int J Dermatol* 1980;19:245–253.

Templeton SF, Solomon AR: Scarring alopecia: A classification based on microscopic criteria. *J Cutan Pathol* 1994;21:97–109.

Trüeb RM: Vernarbende Alopezien: Diagnostik und Therapie. *Praxis* 1997;86:987–992.

de Viragh PA: Maladies des poils, des cheveux et du cuir chevelu; in Saurat J-H, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM (Hrsg): *Dermatologie et vénéréologie*, ed 3. Paris, Masson, 1999, pp 707–724.

Originalarbeiten

Abeck D, Korting HC, Braun-Falco O: Folliculitis decalvans: Long-lasting response to combined therapy with fusidic acid and zinc. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1992;72:143–145.

Braun-Falco O, Bergner T, Heilgemeir GP: Pseudopelade Brocq – Krankheitsbild oder Krankheitsentität. *Hautarzt* 1989;40:77–83.

Foyatier JL: Réparation des alopecies de grande surface par expansion du cuir chevelu. *Rev Eur Dermatol MST* 1993;5:S17–S24.

Frieden IJ: Aplasia cutis congenita: A clinical review and proposal for classification. *J Am Acad Dermatol* 1986;14:646–660.

Kossard S: Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. *Arch Dermatol* 1994;130:770–774.

Leclech C, Cimon B, Chennebault JM, Verret JL: Pustulose candidosique des héroïnomanes. *Ann Dermatol Vénérolog* 1997;124:157–158.

Oranje AP, van Osch LDM, Oosterwijk JC: Keratosis pilaris atrophicans – One heterogeneous disease or a symptom in different clinical entities? *Arch Dermatol* 1994;130:500–502.

Richard G, Harth W: Keratosis follicularis spinulosa decalvans. *Hautarzt* 1993;44:529–534.

Scott DA: Disorders of the hair and scalp in blacks. *Dermatol Clin* 1988;6:387–395.

Sperling LC, Sau P: The follicular degeneration syndrome in black patients: 'Hot comb alopecia' revisited and revised. *Arch Dermatol* 1992;128:68–74.

Täieb A, Bassan-Andrieu L, Maleville J: Eosinophilic pustulosis of the scalp in childhood. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:55–60.

Trüeb RM, Pericin M, Hafner J, Burg G: Bündelhaar-Folikulitis. *Hautarzt* 1977;48:266–269.

Trüeb RM, Tsambaos D, Spycher MA, Müller J, Burg G: Scarring folliculitis in the ectrodactyly-ectodermal dysplasia-clefting syndrome. *Dermatology* 1997;194:191–194.

Wilson CL, Burge SM, Dean D, Dawber RPR: Scarring alopecia in discoid lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1992;126:307–314.

Dr. Pierre A. de Viragh
Consultation de trichologie
Service de dermatologie
CHUV (DHURDV)
CH-1011 Lausanne (Suisse)

Check-lists pour le diagnostic et la thérapie des maladies des cheveux

Editorial: Diagnostic et thérapie rationnels des maladies des cheveux

«Die Erfahrung ist die Probe des Rationalen – und so umgekehrt»

Novalis, *Blütenstaub*

Insuffisamment de cheveux sur le cuir chevelu, respectivement trop de poils sur le corps, n'est pas un problème médical vital. Bien que le sens de la régression de la pilosité de l'être humain au cours de la phylogenèse soit inconnu, les témoignages médico-historiques et les études sociopsychologiques modernes documentent l'importance de notre chevelure. Ainsi il n'est pas étonnant que de tout temps des efforts considérables ont été entrepris afin de contrer la chute des cheveux, respectivement d'éliminer l'excès de poils sur le corps. Alors que les pratiques dans l'Égypte ancienne s'apparentaient à des rituels magiques, Hippocrate de Kos (460–377 av. J.C) épura la médecine des pratiques magiques et religieuses et se consacra à l'observation du malade. La tradition de la médecine grecque ancienne engendra des médecins exceptionnels qui jouirent plus tard également d'un grand prestige dans la Rome antique. Un de ceux-ci fut Galien (129–199) qui suspecta que les *acri volatili* provoquaient la chute de cheveux ce qui, en termes modernes, correspond à la pollution environnante. Ce concept fut repris en 1626 au cours du symposium «De capelli e peli» à Sienne. Les *miasmi pestiferi* furent considérés comme cause de chute de cheveux, une notion à laquelle sont encore attachés certains cercles irrationnels, qui utilisent des procédés diagnostiques et thérapeutiques non scientifiquement prouvés dans le cadre de leurs «analyses de cheveux» et «détoxifications».

Le mémorable *Discours de la méthode pour bien conduire sa raison et chercher la vérité dans les sciences* de René Descartes (publication en 1637) contribua à la pensée rationnelle également dans la médecine. Il fut une période où l'on tenta une classification nosologique des maladies de la peau et des cheveux «telle celle des botaniciens classifiant leurs herbariums et écrits» (Thomas Sydenham, 1624–1680) tant selon l'aspect extérieur (Robert Willan, 1757–1812; Thomas Bateman, 1778–1821) que selon les

causes et développements cliniques (Jean-Louis Alibert, 1766–1837). Les 30 dernières années de notre siècle ont conduit, grâce aux développements de la technique et des sciences, de la biométrie, et en particulier de la biologie moléculaire du follicule pileux, à l'émancipation de la trichologie hors de son confinement dans la cosmétique pure et la charlatanerie. Alors que le nombre de trichologues se rencontrant dans les regroupements internationaux n'était que d'une vingtaine il y a 10 ans, nous en comptons plus de 200 aujourd'hui. Les publications trichologiques ont augmenté de façon exponentielle et ont trouvé écho également dans les journaux de sciences de base. Notre diagnostic et nos thérapies ne peuvent ainsi dorénavant qu'être basés sur des connaissances scientifiques concernant la biologie de la croissance du cheveu, ses déviations pathologiques et l'influençabilité thérapeutique. Dans le but d'une assurance de qualité il faut s'en tenir à l'«evidence-based medicine» (médecine fondée sur les preuves) et aux recommandations de groupes de travail scientifiques. Toutes formes de procédés irrationnels sont à proscrire: procédés certes scientifiques mais non indiqués le cas échéant (p. ex. examens inutiles dans la pathologie actuelle), procédés pseudo-scientifiques (p. ex. trichogramme effectué par des non-médecins, «analyses de cheveux» commerciales, biorésonance) ainsi que d'autres procédés basés sur une réflexion autiste et dépourvue de tout fondement scientifique ou systématique.

Dans le cadre de la réunion annuelle de la SSDV 1999 à Zürich a eu lieu le premier atelier pratique de trichologie et la publication à cette occasion des *check-lists pour le diagnostic et la thérapie des maladies des cheveux*, élaborées par le Groupe de travail de trichologie suisse, apportant ainsi sa contribution au tournant du siècle.

PD Dr R.M. Trüeb, Zürich
Président Groupe de travail de trichologie

Traduction: Dr M. Krasovec

Check-list alopecie androgénétique

Groupe de travail de trichologie de la Société suisse de dermatologie et de vénéréologie

Anita M. Bon, Stefano Gilardi, Peter H. Itin, Ralph M. Trüeb, Pierre A. de Viragh, Myriam Wyss

Introduction

Cette check-list a pour but de revoir l'état des connaissances et les thérapies actuelles de l'alopecie androgénétique (AAG). Elle est le fruit d'un consensus du Groupe de travail de trichologie suisse (du 13 janvier 1999).

Définition

L'AAG est définie comme un processus génétiquement déterminé, induit par les androgènes, influencé par l'âge et caractérisé par un raccourcissement progressif du cycle de croissance du cheveu avec miniaturisation consécutive du follicule pileux dans les aires concernées. Il en résulte une diminution de la densité capillaire avec une expression clinique typique.

Survenue, fréquence et expression

L'AAG est de loin, chez l'adulte des deux sexes, la cause la plus fréquente de chute de cheveux. Peu de données précises existent sur la prévalence de l'AAG: dans le groupe d'âge d'hommes jusqu'à 30 ans, elle serait de 50%, dans le groupe de femmes de 20%. Par la suite cette différence s'atténue, et la prévalence chez les hommes et les femmes de plus de 40 ans est évaluée à 75%, toutefois à des degrés d'extension variables. Physiologiquement le processus se manifeste dans les deux sexes avec une régression bitemporale de l'implantation de la ligne des cheveux. Chez l'homme l'AAG peut se former déjà à l'adolescence tardive par la formation de golfes temporaux. Chez la femme l'éclaircissement capillaire se trouve au niveau centro-pariétal à partir de la 3e à 4e décennie. Selon le sexe et l'âge, un type masculin (Hamilton-Norwood) et un type féminin (Ludwig) de l'AAG sont différenciés. Chez le type masculin de l'AAG il se forme, outre les golfes fronto-temporaux (Hamilton-Norwood II, III), un recul de la ligne frontale d'implantation des cheveux (Hamilton-Norwood IIa, IIIa), une calvitie du sommet du crâne (Hamilton-Norwood III vertex) et une combinaison des deux (Hamilton-Norwood IV-VI), jusqu'à la formation d'une calvitie totale avec la conservation d'une couronne de cheveux occipito-rétroauriculaire (Hamilton-Norwood VII). Dans le type féminin, la chevelure de la partie centro-pariétale s'éclaircit, avec la conservation caractéristique d'une lisière frontale (Ludwig I-III). Le type masculin de l'AAG se rencontre typiquement chez l'homme, survient toutefois aussi chez la femme en particulier dans la postménopause. Le type féminin de l'AAG est rarement rencontré chez l'homme. Dans les deux sexes des types mixtes sont fréquemment observés.

Pathophysiologie de l'AAG

Les connaissances actuelles de la pathophysiologie de l'AAG sont fondées majoritairement sur l'influence des androgènes, respectivement de leurs métabolites périphériques sur le follicule pileux: la testostérone plasmatique circulante ou la testostérone ovarienne et la déhydroépiandrostérone surrénalienne sont métabolisées dans le follicule pileux, par l'intermédiaire de certaines enzymes telle que la 5 α -réductase, en androgènes puissants, tels la dihydrotestostérone (DHT). Ces androgènes puissants sont métabolisés en 17-cétostéroïdes, androgènes moins puissants. La testostérone est elle-même convertie en 17 β -œstradiol par l'aromatase. Comme toutes les hormones stéroïdiennes, les androgènes n'exercent leur activité cellulaire qu'à travers leur liaison à un récepteur intracellulaire aux androgènes. Le complexe androgène-récepteur aux androgènes influence la transcription et la procession d'une série de protéines par l'interaction avec l'ADN. L'observation d'une augmentation de l'activité de la 5 α -réductase respectivement d'une baisse de l'activité de l'aromatase dans les follicules pileux de l'AAG de l'homme et de la femme, en association avec des concentrations locales élevées de DHT, est en faveur d'une signification pathogénétique directe de ces systèmes dans le développement de l'AAG. Des différences de sexe spécifiques dans l'activité de ces enzymes expliquent du moins en partie les différences phénotypiques de l'AAG entre l'homme et la femme. Le mode de transmission génétique de l'AAG n'est pas connu.

Critères diagnostiques et évaluation d'activité

L'AAG de l'homme avec son image clinique caractéristique est en règle générale simple à diagnostiquer. L'AAG de la femme de type féminin doit être différenciée d'une chute de cheveux diffuse. L'AAG de la femme de type masculin doit quant à elle exclure une androgénisation. Lors de suspicion clinique fondée il faut procéder, en collaboration avec un gynécologue, à des examens hormonaux et à des examens radiologiques afin d'exclure un syndrome d'ovaires polykystiques, un syndrome adrénogénital ou une tumeur ovarienne ou surrénalienne sécrétant des androgènes. Des chutes de cheveux associées à des variations subtiles d'hormones sexuelles, telles que dans l'hyperprolactinémie, l'insuffisance du corps lutéal, après arrêt des contraceptifs oraux et dans la périménopause, doivent être examinées avec un gynécologue-endocrinologue.

Clinique

Anamnèse. Atteinte familiale, chutes de cheveux antérieures, début et étendue de la chute de cheveux actuelle, symptômes accompagnants (prurit, trichodynie).

Etat général: maladies antérieures aiguës (maladies fébriles, opérations), maladies thyroïdiennes, manque de fer, maladies chroniques (infections chroniques, maladies chroniques rhumatismales, tumeurs malignes).

Médicaments: en général, vitamines (vitamine A), anabolisants.

Nutrition (diète-crash, végétariens extrêmes).

Soins cosmétiques des cheveux: traction. Procédés chimiques: couleur (coloration, décoloration), forme (permanente, extension).

Chez les femmes: menstruations, grossesses, post-partum. Produits hormonaux: inhibiteurs de l'ovulation, substitution

hormonale. Signes d'androgénisation: hirsutisme, virilisation, acné cystique sévère. Infertilité. Galactorrhée.

Examen physique. Examen clinique général. Type d'alopécie: masculin (Hamilton-Norwood), féminin (Ludwig), mixte. Étendue de l'alopécie: échelle Hamilton-Norwood (I–VII), échelle Ludwig (I–III), échelle Savin (F1–6, M1–5, V1–7, D1–8). Cheveux miniaturisés. Cheveux frisés acquis (hommes): diffus, alлотrichia circumscripta symmetrica («whisker hair»). Qualité des cheveux: aspect (lustre, souplesse, facilité de peignage), fragilité (trichorrhexis nodosa, trichoptilose, fourchettes), test de traction (frontal, occipital). Symptômes accompagnants: séborrhée, pellicules, dermatite séborrhéique, folliculite.

A exclure: alopecie en foyers, cicatrisation (disparition des orifices des follicules pileux).

Diagnostic par appareils. Photodocumentation sous conditions standard, phototrichogramme (scientifique).

Diagnostic par laboratoire

Le diagnostic d'une AAG est en règle générale posé sur la base de l'anamnèse et de l'examen clinique. Chez les femmes de <30 ans avec une AAG de type Ludwig I, des femmes de >30 ans avec une AAG de type Ludwig II (examen hormonal restreint) et/ou lors d'anomalies du cycle menstruel, d'infertilité, d'hirsutisme, de virilisation, d'acné cystique sévère ou de galactorrhée (examen hormonal complet), les investigations suivantes sont indiquées:

1) examen hormonal restreint: testostérone totale ou testostérone libre, déhydroépiandrosterone sulfate, «sex-hormone-binding globulin»; 2) examen hormonal complet: 17 α -hydroxyprogésterone, prolactine, autres; 3) afin d'exclure une cause complémentaire traitable de chute de cheveux (diffuse), les examens suivants sont indiqués: hormone basale stimulant la thyroïde, ferritine sérique, autres; 4) trichogramme; 5) biopsie du cuir chevelu: morphologie, morphométrie (histologie transversale); 6) autres.

Examens de laboratoire non indiqués

1) Analyses de cheveux en vitamines, en oligo-éléments et en substances nocives; 2) autres.

Thérapie

Médicamenteuse

1) Topique: minoxidil (2%, 5%), 17 α -œstradiol; seulement pour les femmes, œstrogènes [benzoate d'œstradiol, 17 β -œstradiol, canrénoate de potassium (efficacité non prouvée), acétate de cyprotérone (efficacité non prouvée)]; 2) systémique: pour les hommes, finastéride; pour les femmes, œstrogènes, en combinaison avec des gestagènes à effet antiandrogène (acétate de cyprotérone, acétate de chlormadinone); 3) autres: pour les femmes, spironolactone (sous contraception).

Chirurgical

1) Greffe de peau totale libre autologue; 2) plastie de réduction \pm expandeur; 3) lambeau de rotation; 4) combinaison des techniques citées ci-dessus.

Substituts de cheveux

1) Perruque; 2) toupet; 3) hair-link/-weaving.

Mesures générales

1) Traitement par shampooings: contre les cheveux gras (lavages fréquents), contre les pellicules (shampooings antipelliculaires), dermatite séborrhéique du cuir chevelu (shampooings médicinaux), pour cheveux endommagés, fins (conditionneur); 2) mesures cosmétiques (conseils): coloration/décoloration, permanentes, mousse, gels, sprays, camouflage.

Mesures inadéquates

1) Substances hyperémiantes; 2) appareils de massage du cuir chevelu; 3) irradiation aux UV; 4) technologies au «softlaser»; 5) implantation de matériel étranger (cheveux synthétiques); 6) autres.

Conduite des patients

La perte ou la peur de perdre la chevelure peuvent représenter pour l'intéressé un poids psychique considérable, raison pour laquelle de grands efforts sont entrepris afin de conserver, récupérer ou remplacer la chevelure. Du point de vue médical les cheveux n'ont pas de fonction vitale, hormis une fonction physiologique de protection de la lumière, mais ils ont gagné d'autant plus en valeur psychosociale. La chevelure est au service de l'estime de soi et de l'attractivité physique dont l'individu a conscience. Le soin ainsi accordé au maintien de la chevelure a conduit toutefois à la naissance de pratiques non sérieuses. Le médecin a le devoir d'éclairer le patient sur la situation véridique, entre le nihilisme thérapeutique et l'utilisation non critique de «produits pour la pousse des cheveux», avec la représentation précise de ce qu'il convient d'attendre de façon réaliste de ces thérapies.

Bibliographie

- Bergner T, Braun-Falco O: Die androgenetische Alopecie der Frau. *Hautarzt* 1992;42:201–210.
- Braun-Falco O, Bergner T: Die androgenetische Alopecie des Mannes: Neuere Entwicklungen. *Hautarzt* 1989;40:669–678.
- DeVilz RL, Jacobs JP, Szpunar CA, Warner ML: Androgenetic alopecia in the female: Treatment with 2% topical minoxidil solution. *Arch Dermatol* 1994;130:303–307.
- Diani AR, Mulholland MJ, Shull KL, Kubicek MF, Johnson GA, Schostarez HJ, Brunen MN, Buhl AE: Hair growth effects of oral administration of finasteride, a steroid 5 α -reductase inhibitor, alone and in combination with topical minoxidil in the balding stump tail macaque. *J Clin Endocrinol Metab* 1992;74:345–350.
- Katz HI, Hien NT, Prawer SE, Goldmann SJ: Long-term efficacy of topical minoxidil in male pattern baldness. *J Am Acad Dermatol* 1987;16:711–718.
- Kaufman KD: Androgen metabolism as it affects hair growth in androgenetic alopecia. *Dermatol Clin* 1996;14:697–711.
- Maffei C, Fossati A, Rinaldi F, Riva E: Personality disorders and psychopathologic symptoms in patients with androgenetic alopecia. *Arch Dermatol* 1994;130:868–872.
- Mazzarella F, Loconsole F, Cammisia A, Mastrodonardo M, Vena GA: Topical finasteride in the treatment of androgenic alopecia. Preliminary evaluations after a 16-month therapy course. *J Dermatol Treat* 1997;8:189–192.
- Moltz L: Hormonale Diagnostik der sogenannten androgenetischen Alopecie der Frau. *Geburtsh Frauenheilkd* 1988;48:203–214.
- Redmond GP, Bergfeld WF: Diagnostic approach to androgen disorders in women: Acne, hirsutism, and alopecia. *Cleve Clin J Med* 1990;57:423–427.

- Redmond GP, Bergfeld WF: Treatment of androgen disorders in women: Acne, hirsutism, and alopecia. *Cleve Clin J Med* 1990;57:428–432.
- Sawaya ME, Price VH: Different levels of 5alpha-reductase type I and II, aromatase, and androgen receptors in hair follicles of women and men with androgenetic alopecia. *J Invest Dermatol* 1997;109:296–300.
- Trüeb RM: *Allotrichia circumscripta* symmetrica. *Akt Dermatol* 1992;11:342–344.
- Trüeb RM: Female pattern baldness in men. *J Am Acad Dermatol* 1993;29:782–783.
- Trüeb RM (rédacteur): *Haarerkrankungen: Diagnostik und Therapie. Symposium vom 4. Juli 1996. Praxis Schweiz Rundsch Med* 1997;86:977–1016.
- Trüeb RM: Aktuelle Aspekte zur androgenetischen Alopezie. Neuere Ansätze in der Therapie des Haarausfalls bei Mann und Frau. *Hospitalis* 1997;67:15–20.
- Trüeb RM: Trichodynie. *Hautarzt* 1997;48:877–880.
- Trüeb RM: Von der Hippokratischen Glatze zum Gen-Shampoo: Fortschritte der Trichologie im Jahrtausendwechsel (Antrittsvorlesung vom 11.11.1997 an der Universität Zürich). *Akt Dermatol* 1998;24:101–107.
- Trüeb RM: Haarwasmittel (Shampoos): Zusammensetzung und klinische Anwendungen. *Hautarzt* 1998;49:895–901.
- Unger WP: What's new in hair replacement surgery? *Dermatol Clin* 1996;14:783–802.
- Venning VA, Dawber RPR: Patterned androgenic alopecia in women. *J Am Acad Dermatol* 1988;18:1073–1077.
- Whiting DA: Diagnostic and predictive value of horizontal sections of scalp biopsy specimens in male pattern androgenetic alopecia. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:755–763.

PD Dr R.M.Trüeb
Dermatologische Klinik und Poliklinik
Universitätsspital Zürich
Gloriastrasse 31
CH-8091 Zürich (Schweiz)
E-Mail ramitru@derm.unizh.ch

Check-list hirsutisme et hypertrichose

Groupe de travail de trichologie de la Société suisse de dermatologie et de vénéréologie
Anita M. Bon, Stefano Gilardi, Peter H. Itin, Ralph M. Trüeb, Pierre A. de Viragh, Myriam Wyss

Introduction

Cette check-list a pour objectif de présenter une revue générale du tableau clinique et du traitement actuel de l'hirsutisme et de l'hypertrichose. Cette liste est conforme au consensus auquel a abouti le Groupe de travail suisse de trichologie (le 13 janvier 1999).

Définition

Hirsutisme

La pilosité chez la femme, dépendante des organes sexuels, fait intervenir la transformation des follicules de type duvet en follicules de type terminal visibles, sous l'action des androgènes. L'hirsutisme est un diagnostic porté cliniquement, lorsque la pilosité se développe chez la femme selon un mode androïde. La localisation de cette pilosité concerne la lèvre supérieure, le menton et les joues, les faces internes des cuisses, la poitrine, le dos et les membres. Les causes les plus fréquentes sont la dystrophie ovarienne polykystique et l'hirsutisme familial et idiopathique.

On parle de *virilisation* si l'on observe en complément de l'hirsutisme une voix rauque, une acné, un développement de la musculature, une alopécie androgénétique et une hypertrophie clitoridienne. L'hirsutisme entraîne souvent des répercussions psychiques sévères chez les femmes atteintes et devra être pris au sérieux.

Hypertrichose

Il s'agit d'une pilosité indépendante des androgènes. Les poils sont plus épais, plus longs ou plus drus que ne le voudraient la localisation, l'âge, le sexe et la race. La perception subjective des sujets joue un rôle décisif.

Pathogénie

Hirsutisme

Le métabolisme des androgènes dépend de la production glandulaire (corticosurrénales et ovaires ou testicules) et extra-glandulaire, du transport, de l'activité enzymatique périphérique et de la réponse cellulaire à la stimulation androgénique.

La *synthèse extra-glandulaire des stéroïdes* comporte les étapes suivantes: a) conversion des androgènes en œstrogènes sous l'action de l'aromatase, située dans la peau, les muscles et le tissu gras; b) transformation des androgènes faibles en androgènes plus actifs tels que la dihydrotestostérone sous l'action de la 5 α -réductase au niveau des tissus-cibles tels que la peau, les follicules pileux et les glandes sébacées.

*Dystrophie ovarienne polykystique
(syndrome de Stein-Leventhal)*

La dystrophie ovarienne polykystique est la cause ovarienne la plus fréquente de l'hirsutisme. Elle est définie comme une anomalie non tumorale de l'ovaire, caractérisée par une hyper-sécrétion d'androgènes, dépendante de la LH, par les cellules hyperplasiques des thèques et du stroma. Le tableau clinique typique associe une oligo-/aménorrhée avec anovulation, stérilité, hirsutisme, obésité et des ovaires polykystiques bilatéraux.

Syndrome HAIR-AN (hyperandrogénie, résistance à l'insuline, acanthosis nigricans)

Dans le syndrome HAIR-AN, la cause de l'hyperandrogénémie est un nombre trop faible ou une activité trop faible des récepteurs de l'insuline qui provoquent une hyperinsulinémie. Celle-ci provoque un accroissement de la production des androgènes par interaction entre les récepteurs de l'insuline et les récepteurs du facteur de croissance 1 de type insulinaire, retrouvés également dans les ovaires.

Syndrome génito-surrénal

Le syndrome génito-surrénal (SGS) est dû à un déficit enzymatique (21-hydroxylase d'une fréquence de 1:5000 en Suisse, plus rarement 3 β -hydroxystéroïde-déshydrogénase et 11-hydroxylase) qui explique une baisse de la production de cortisol. Par un mécanisme de rétroaction, l'accroissement de la production d'ACTH s'accompagne également d'une élévation des androgènes. Alors que la forme classique de SGS se révèle chez l'enfant, le déficit enzymatique partiel donne lieu à un SGS de survenue tardive qui passe fréquemment inaperçu. La sévérité du tableau clinique est très variable.

*Accroissement de l'activité des cellules-cibles
(hirsutisme idiopathique)*

En l'absence d'une atteinte de l'axe hypophyso-cortico-surrénalien et hypophyso-ovarien, l'hirsutisme peut être rapporté fréquemment à une anomalie du métabolisme des cellules-cibles (par exemple accroissement de l'activité de la 5 α -réductase, accroissement de l'activité des récepteurs androgéniques). Chez les femmes méditerranéennes, un hirsutisme léger n'est souvent pas d'origine pathologique (hyperandrogénie ethnique ou familiale).

Tumeurs produisant des androgènes (ovaires, surrénales)

Caractéristiques cliniques: hirsutisme débutant rapidement, virilisation, troubles du cycle menstruel.

*Accroissement de la production d'ACTH
(syndrome de Cushing)*

Un accroissement de la production d'ACTH peut provoquer une hypertrichose du fait de l'hypercortisolisme et peut évoluer également vers un hirsutisme par stimulation surrénalienne.

Hypertrichose

Hypertrichose généralisée congénitale ou héréditaire

Sans anomalies associées. D'origine raciale/familiale; hypertrichose prépubertaire; hypertrichose congénitale (transmission dominante liée au chromosome X).

Avec des anomalies associées (sélection). Hypertrichose héréditaire avec fibromatose gingivale; syndrome de Cornelia de Lange; syndrome de Hurler; syndrome de Coffin-Siris; syndrome de Gorlin; syndrome de Schinzel-Giedion; syndrome de Lawrence-Seip; hypertrichose avec ostéochondrodysplasie.

Hypertrichose généralisée acquise.

Hypertrichosis lanuginosa acquisita. Excès de poils de type duvet; syndrome paranéoplasique certain.

Hypertrichose d'origine médicamenteuse. Médicaments trichogènes: minoxidil, diazoxide, phénytoïne, ciclosporine, psoralènes, glucocorticoïdes. L'hypertrichose régresse à l'arrêt du produit.

Hypertrichose lors des maladies systémiques. Porphyries; syndrome de Cushing; acromégalie; maladie du SNC; anorexie nerveuse; syndrome POEMS (neuropathie périphérique, organomégalie, endocrinopathie, gammopathie monoclonale et modifications cutanées).

Hypertrichose localisée congénitale ou héréditaire

Nævus pileux congénitaux; «faun tail», associé à des anomalies de type dysraphique; hypertrichose familiale cubitale; cheveux au niveau des oreilles d'origine congénitale (hypertrichosis pinnæ auris), en particulier dans la région du Pacifique, aux Indes, en cas de syndrome XYY; hémihypertrophie congénitale avec hypertrichose; syndrome de trichomégalie d'Oliver McFarlane (cils longs).

Hypertrichose localisée acquise

Mélanose næviforme de Becker-Siemens; hypertrichose postlésionnelle: immobilisation par plâtre, algodystrophie, lichen simple chronique; hypertrichose des cils des yeux (trichomégalie); VIH, cachexie, médicaments (interféron, latanoprost).

Diagnostic

Anamnèse de l'hirsutisme/hypertrichose

1) Ancienneté de l'affection, âge lors de la première manifestation; 2) contexte familial ou racial; 3) affection sous-jacente (diabète); 4) symptômes associés; 5) grossesses; 6) anomalies du cycle menstruel; 7) infertilité; 8) excédent pondéral; 9) modification de la voix; 10) défluvium; 11) médicaments; 12) traitements cosmétiques.

Examen clinique

1) Répartition et extension (hirsutisme: score de Ferriman); 2) type de cheveux (duvet/terminaux); 3) anomalies associées; 4) acné; 5) alopecie; 6) hypertrophie du clitoris; 7) documentation photographique avec date et type de la dernière épilation.

En collaboration avec un gynécologue à orientation endocrinologique ou avec un endocrinologue, il convient de procéder à des dosages hormonaux appropriés et à une exploration par imagerie.

Examens de laboratoire lors d'un hirsutisme

1) Statut hormonal: a) testostérone libre, b) sulfate de déhydroépiandrostérone, c) 17-OH-progesterone, d) globuline liant les hormones sexuelles, e) prolactine, f) cortisol à jeun, test d'inhibition à la dexaméthasone, g) test d'ACTH, h) autres; 2) glycémie à jeun, test de tolérance au glucose, HbA_{1c}; 3) autres examens de laboratoire.

Procédés d'imagerie

Echographie, tomodensitométrie, IRM.

Traitement

Traitement médicamenteux de l'hirsutisme

1) Oestrogènes, en association avec 2) des progestatifs à effets anti-androgéniques: a) acétate de cyprotérone (Diane 35, Androcur), b) acétate de chlormadinone; 3) spiro lactones (sous traitement contraceptif); 4) glucocorticoïde (dans le SGS); 5) en cours d'évaluation: finastéride, flutamide; 6) application locale: canrénate de potassium, œstradiol (activité non établie).

Techniques d'épilation

1) Rasage; 2) appareils d'épilation; 3) épilation à la cire froide ou chaude; 4) produits épilatoires chimiques (monothioiglycolate de glycéryle); 5) électrolyse/thermolyses; 6) épilation par photothermolyses (laser et autres sources lumineuses).

On a assisté ces dernières années dans le domaine de l'épilation à des progrès importants grâce au développement des lasers. Les effets de tous ces appareils se basent sur le principe de la photothermolyses sélective. Alors que la réalité de la perte temporaire des poils a été démontrée lors de l'utilisation de tous les systèmes laser mentionnés ci-dessous, on dispose à ce jour uniquement de quelques études au long cours qui permettent des conclusions formelles. Comme il s'agit d'une méthode thérapeutique coûteuse, le problème de la durabilité est primordial pour les patients et les patientes. Une information complète est d'une importance capitale pour ne pas susciter des espérances excessives, car il s'agit d'une méthode certes prometteuse, mais encore nouvelle. Il convient d'exiger des fabricants de laser qu'ils procèdent à des études au long cours.

Actuellement les types suivants d'appareil sont proposés en Suisse (cette liste ne prétend pas être complète):

- laser à rubis pulsé long (694 nm);
- laser à alexandrite pulsé long (755 nm);
- laser pulsé à diode (800 nm);
- source lumineuse à lumière intense pulsée (590–1200 nm);
- laser Nd-YAG «Q-switched» (avec une solution de carbone comme substance chromophore exogène: ne plus disponible actuellement).

Autres mesures cosmétologiques

La décoloration présente une autre possibilité cosmétologique.

Bibliographie

Anderson RR, Parrish JA: Selective photothermolysis: Precise microsurgery by selective absorption of pulsed radiation. *Science* 1983;220:524–527.

Ash K, Lord G, Newman J, McDaniel DH: Hair removal using a long-pulsed alexandrite laser. *Dermatol Clin* 1999;17:387–399.

Bencini PL: Long-term epilation with long-pulsed Nd:YAG laser. *Dermatol Surg* 1999;25:175–178.

Dierickx CC, Alora MB, Dover JS: A clinical overview of hair removal using lasers and light sources. *Dermatol Clin* 1999;17:357–366.

Dierickx CC, Anderson RR, Campos VB, Grossman MC: Effective long-term hair removal using a pulsed, high-power diode laser. *Arch Dermatol*, sous presse.

Dierickx CC, Grossman MC, Farinelli WA: Hair removal by a pulsed, infrared laser system. *Lasers Surg Med* 1998; suppl 10:198.

Dierickx CC, Grossman MC, Farinelli WA, Anderson RR: Permanent hair removal by normal-mode ruby laser. *Arch Dermatol* 1998;134:837–842.

Ferriman DM, Gallwey JD: Clinical assessment of body hair growth in women. *J Clin Endocrinol Metab* 1961;21:1440.

Finkel B, Eliezri YD, Waldman A, Slatkine M: Pulsed alexandrite laser technology for noninvasive hair removal. *J Clin Laser Med Surg* 1997;15:225–229.

Goldberg DJ: Topical solution assisted hair removal. *Lasers Surg Med Suppl* 1995;5:47.

Grossman MC, Dierickx CC, Farinelli WA, Flotte TJ, Anderson RR: Damage to hair follicles by normal-mode ruby laser pulses. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:889–894.

Hovenden A: Acquired hypertrichosis lanuginosa associated with malignancy. *Arch Intern Med* 1987;147:2013–2018.

Liew SH: Unwanted body hair and its removal: A review. *Dermatol Surg* 1999;25:431–439.

Littler CM: Hair removal using an Nd:YAG laser system. *Dermatol Clin* 1999;17:401–430.

McDaniel DH, Lord J, Ash K, Newman J, Zukowski M: Laser hair removal: A review and report on the use of the long-pulsed alexandrite laser for hair reduction of the upper lip, leg, back and bikini region. *Dermatol Surg* 1999;25:425–430.

Ross EV, Ladin Z, Kreindel M, Dierickx C: Theoretical considerations in laser hair removal. *Dermatol Clin* 1999;17:333–355.

Sawaya ME: Clinical approaches to androgenetic alopecia in women. *Curr Opin Dermatol* 1993, pp 91–95.

Schroeter CA, Raulin C, Thürlimann W, Reineke T, Potter CD, Neumann HA: Hair removal in 40 hirsute women with an intense laser-like light source. *Eur J Dermatol* 1999;9:374–379.

Shulman LH, De Rogatis L, Spielvogel R, Miller JL, Rose LI: Serum androgens and depression in women with facial hirsutism. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:178–181.

Sperling LC, Heimer WL: Androgen biology as a basis for the diagnosis and treatment of androgenic disorders in women. Part I. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:669–683.

Trüeb RM, Borelli S, Gloor M, Wüthrich B: Präpuberale Hypertrichose. *Schweiz Med Wochenschr* 1994;124:595–600.

Trüeb RM, Wyss M, Itin PH: Androgenetische Alopecie, Hirsutismus und Hypertrichose. *Ther Umsch* 1999;56:219–224.

Tse Y: Hair removal using a pulsed-intense light source. *Dermatol Clin* 1999;17:373–385.

Watson RE, Bouknight R, Alguire PC: Hirsutism: Evaluation and management. *J Gen Intern Med* 1995;10:283–292.

Williams RM, Christian MM, Moy RL: Hair removal using the long-pulsed ruby laser. *Dermatol Clin* 1999;17:367–372.

Dr Myriam Wyss
Médecin-spécialiste de dermatologie et de vénéréologie
Dorfstrasse 94
CH-8706 Meilen (Suisse)
E-Mail myriam.wyss@hin.ch

Check-list pelade

Groupe de travail de trichologie de la Société suisse de dermatologie et de vénéréologie
Anita M. Bon, Stefano Gilardi, Peter H. Itin, Ralph M. Trüeb,
Pierre A. de Viragh, Myriam Wyss

Introduction

Cette check-list a pour objectif de présenter une revue générale du tableau clinique et du traitement actuel de la pelade. Cette liste est conforme au consensus auquel a abouti le Groupe de travail suisse de trichologie (le 13 janvier 1999).

Définition

La pelade est une affection du cuir chevelu inflammatoire, non cicatricielle, à tendance récidivante et se manifestant par une perte des cheveux circonscrite à complète dans toutes les régions recouvertes de poils. Il s'agit d'une perte des cheveux circonscrite, secondaire à une anomalie du cycle des cheveux, non élucidée sur le plan étiologique, avec des infiltrats de lymphocytes T mononucléés périfolliculaires et périfolliculaires.

L'activité de cette affection peut se poursuivre pendant des semaines, des mois ou des années. Une amélioration spontanée tout comme une résistance au traitement sont connues. La pelade peut survenir à tout âge, mais les premiers signes apparaissent avant l'âge de 20 ans dans plus de 50% des cas. Une atteinte synchronisée des ongles et une association avec d'autres affections sont possibles.

Pathogénie

La pelade est classée dans le groupe de maladies auto-immunes spécifiques d'un organe dans lesquelles il est vraisemblable que des mécanismes auto-immuns hétérogènes jouent un rôle. Cette hypothèse se base sur l'observation d'un infiltrat inflammatoire périfolliculaire, composé de lymphocytes T CD4; celui-ci peut déclencher la chute des cheveux par l'intermédiaire de cytokines et de facteurs de croissance; il s'agit donc d'une anomalie de la régulation des lymphocytes T. Le terrain génétique détermine pour l'essentiel la sévérité de l'affection. Le signal qui déclenche et provoque une pelade et la cible spécifique au sein du follicule pileux n'ont pas été identifiés à ce jour.

A l'opposé du tableau clinique, ne comportant le plus souvent aucun signe inflammatoire, la présence d'un infiltrat de lymphocytes T périfolliculaire et intrafolliculaire inflammatoire est caractéristique sur le plan histologique. Cet infiltrat provoque une lésion de la papille dermique et une dégénérescence des cellules de la matrice telles que les cellules précorticales de la matrice. Il en résulte une transformation prématurée des poils catagènes en poils télogènes, en complément des lésions typiques de la tige pileaire.

Diagnostic

Anamnèse

a) Ancienneté de l'affection, âge lors de la première manifestation, extension, récidive; b) symptômes associés (prurit, brûlures, rougeur, correspondant à des signes d'activité); c) poussée liée à des infections, des stress; d) traitements actuels/antérieurs; e) maladie génétique (mongolisme); f) médicaments; g) maladies associées: diathèse atopique (dermatite atopique), anomalie endocrinienne, maladies auto-immunes, hypertension artérielle, SIDA; h) antécédents familiaux.

Aspect clinique

Profil de l'atteinte. a) Localisation (cuir chevelu, barbe, sourcils, autres zones pileuses); b) extension (<30%; 30–70%; > 70%; 100%); c) cheveux en point d'exclamation; d) possibilité d'arracher les cheveux (bords du foyer, région controlatérale); e) inflammation associée.

Dénomination/nomenclature. a) Pelade commune: lésions circonscrites isolées ou multiples, pronostic favorable; b) pelade ophiasique: pelade en bandes de localisation occipitale et temporale; fréquemment absence de réponse au traitement ou bien persistance après une pelade décalvante; c) pelade totale (décalvante): atteinte de tout le cuir chevelu; d) pelade (universelle): perte de la totalité des cheveux et de tous les poils du corps; e) pelade de type diffus; f) pelade de type réticulaire: présence simultanée de foyers récents de pelade et de lésions au niveau desquels on reconnaît une repousse des cheveux.

Lésions associées des ongles. Ponctuation, striation longitudinale, koïlonychie, trachyonychie, associée à la pelade, la précédant ou la suivant.

Diagnostic différentiel/diagnostic d'exclusion

1) Trichotillomanie (association simultanée possible); 2) teigne tondante; 3) alopecie par traction; 4) alopecies cicatricielles (pseudo-pelade); 5) défluvium télogène/anagène diffus; 6) alopecie androgénétique; 7) alopecie syphilitique en clairière.

Examen clinique

1) Test de traction des cheveux; 2) trichogramme (bords des foyers et région controlatérale); 3) biopsie; 4) mycologie (diagnostic d'exclusion); 5) examens sérologiques/immunologiques.

Traitement

Pour le choix du mode de traitement, il convient toujours de tenir compte de la sévérité de l'affection, de son ancienneté, de l'âge du patient et d'une éventuelle récidive. Une repousse spontanée des cheveux est toujours possible, en particulier dans les formes légères. En revanche, on peut aussi observer soit une résistance au traitement, soit une nouvelle chute des cheveux à la fin du traitement, après la repousse initiale des cheveux. La réponse au traitement se fait en règle lentement. Les traitements locaux doivent être poursuivis pendant au moins 3 mois.

Corticoïdes

Corticoïdes locaux/intralésionnels. Indication: foyers isolés, lésions d'assez petite taille; application locale sur les sourcils: corticoïdes de classe III/IV; injections intralésionnelles de corticoïdes à effets prolongés (suspension de cristaux de triamcinolone 10 mg/ml). Problème: risque de la corticothérapie après injection pour une efficacité incertaine.

Voie orale. Indication: pelade diffuse/décalvante/totale. Problème: récidive à la fin du traitement avec des répercussions psychiques non négligeables pour le patient. Rapport bénéfice/risque à long terme problématique, corticothérapie orale séquentielle à dose très faible à l'essai.

Voie intraveineuse (traitement séquentiel à haute dose). Indication: pelade étendue, non totale, d'ancienneté récente à moyenne (certains auteurs ont également décrit de tels traitements chez l'enfant).

PUVAthérapie

Systémique/locale. Remarque: une repousse des cheveux sous PUVAthérapie est possible. Selon une étude rétrospective récente, l'intérêt de la PUVAthérapie est mise en doute (on a également décrit un tel traitement chez l'enfant).

Immunothérapie locale

L'induction de la croissance des cheveux à l'aide d'allergènes de contact puissants est à ce jour le traitement le plus efficace, mais non définitivement curatif. Ce traitement est indiqué dans les formes sévères (par exemple atteinte de plus de 40% du cuir chevelu). On ne dispose pas à ce jour de produits standardisés.

Il s'agit d'un traitement très coûteux qui exige une information claire et la collaboration des patients.

Diphénylcyclopropénone. Produit le plus fréquemment utilisé dans le monde et actuellement jugé le plus efficace sur le plan scientifique. Propriété: photolabile, non mutagène au test d'Ames. Indication: pelade résistante au traitement, pelade totale; la nature de la pelade avant la mise en route du traitement joue un rôle pronostique important, ainsi que l'ancienneté de la maladie et les lésions des ongles; également chez l'enfant (d'un âge supérieur à 10 ans) en tenant tout particulièrement compte de la sévérité de l'affection et de son ancienneté.

Acide quadratique. Instable dans une solution d'acétone.

Traitement obsolète. Dinirochlorobenzène, mutagène au test d'Ames.

Immunothérapie systémique

Isoprinosine. Indication: pelade décalvante, pelade totale; des réponses positives ont été rapportées en cas d'élévation des auto-anticorps.

Autres produits: ciclosporine (voie systémique), dapson, thymopentine, zinc (évaluation controversée). La réponse à un traitement oral par la ciclosporine peut être rapportée à une baisse des lymphocytes T CD4/CD8 et des cellules de Langerhans au niveau des follicules pileux. On peut admettre une action de régulation de la ciclosporine sur les lymphocytes T. Le traitement systémique par la ciclosporine a un effet uniquement suspensif. Compte tenu des effets indésirables liés à la ciclosporine, un tel traitement n'est pas indiqué actuellement.

Autres produits locaux

Anthraline. Remarque: effet lié à une irritation locale; un effet synergique en association avec le minoxidil a été décrit.

Minoxidil à 5%. Indication: lésions isolées, formes légères. Remarque: effet par l'intermédiaire d'une stimulation des follicules pileux, effet synergique en association avec les corticoïdes locaux ou la cryothérapie (azote liquide).

Divers. Traitement chirurgical: excision/réduction, dans des situations stables sélectionnées. Mesures cosmétiques: tatouage/maquillage permanent.

Pronostic

Les facteurs défavorables au point de vue du pronostic sont les suivants: âge jeune lors de la première manifestation (avant la puberté); ancienneté de l'affection (>1 an); étendue de l'affection (>40% du cuir chevelu).

Des récidives sont observées à long terme (durée d'observation de 20 ans) dans pratiquement 100% des cas.

La classification d'Ikeda fournit également des éléments sur le plan du pronostic (tableau 1).

Tableau 1. Classification d'Ikeda

| | |
|----------|---|
| Type I | 83%; pelade à distribution maculeuse, pas d'incidence familiale, pas de maladies associées (atopie, hypertension artérielle, anomalie endocrinienne), bon pronostic |
| Type II | 10%; pelade à distribution maculeuse ou réticulaire, antécédents d'atopie, poussée saisonnière, durée prolongée de la maladie, passage vers une alopecie totale dans un pourcentage de cas allant jusqu'à 75% |
| Type III | 4%; signes permanents d'activité, aspect réticulaire, pelade totale dans 39% des cas, hypertension artérielle fréquente |
| Type IV | 3%; âge >40 ans, associé à des maladies endocriniennes, foyers ronds, réticulaires ou ophiasiques, persistant le plus souvent pendant une durée prolongée, passage vers une pelade totale dans 10% des cas |

Bibliographie

Fiedler VC: Alopecia areata: A review of therapy, efficacy, safety and mechanism. Arch Dermatol 1992;128:1519-1529.

Fiedler-Weiss VC: Topical minoxidil solution (1% and 5%) in the treatment of alopecia areata. J Am Acad Dermatol 1987;16:745-748.

Fiedler-Weiss VC, Buys CM: Evaluation in the treatment of alopecia areata. Arch Dermatol 1987;123:1491-1493.

Gupta AK, Ellis CN, Cooper KD, Nickoloff BJ, Ho VC, Chan LS, Hamilton TA, Tellner DC, Griffiths CE, Voorhees JJ: Oral cyclosporine for the treatment of alopecia areata: A clinical and immunohistochemical analysis. J Am Acad Dermatol 1990;22:242-250.

Happle R, Hausen BM, Wiesner-Menzel L: Diphenylproprone in the treatment of alopecia areata. Acta Derm Venereol 1983;63:49-52.

Hoffmann R, Eicheler W, Huth A, Wenzel E, Happle R: Cytokines and growth factors influence hair growth in vitro. Possible implications for the pathogenesis and treatment of alopecia areata. Arch Dermatol Res 1996;288:53-56.

Hoffmann R, Happle R: Topical immunotherapy in alopecia areata: What, how, and why? Dermatol Clin 1996;14:739-744.

Hoffmann R, Wenzel E, Huth A, van der Steen P, Schaufele M, Henninger HP, Happle R: Cytokine mRNA levels in alopecia areata before and after treatment with the contact allergen diphenylcyclopropenone. J Invest Dermatol 1994;103:530-533.

Hull SM, Pepall L, Cunliffe WJ: Alopecia areata in children: Response to treatment with diphenylproprone. Br J Dermatol 1991;125:164-168.

Kiesch N, Stene JJ, Goens J, Vanhooteghem O, Song M: Pulse steroid therapy for children's severe alopecia areata? Dermatology 1997;194:395-397.

Lowy M, Ledoux-Corbusier M, Achten G, Wybran J: Clinical and immunologic response to isoprinosine in alopecia areata and alopecia universalis: Association with autoantibodies. J Am Acad Dermatol 1984;11:78-84.

Messenger AG, Slater DN, Bleehen SS: Alopecia areata: Alterations in the hair growth cycle and correlation with the follicular pathology. Br J Dermatol 1986;114:337-347.

Nutbrown M, MacDonald Hull SP, Baker TG, Cunliffe WJ, Ranall VA: Ultrastructural abnormalities in the dermal papillae of both lesional and clinical normal follicles from alopecia areata scalps. *Br J Dermatol* 1996;135:204–210.

Pericin M, Trüeb RM: Diphenylcyclopropenone in the treatment of severe alopecia areata. *Dermatology* 1998;196:418–421.

Schuttelaar ML, Hamstra JJ, Plinck EP, Peereboom-Wynia JD, Vuzevski VD, Mulder PG, Oranje AP: Alopecia areata in children: Treatment with diphencyprone. *Br J Dermatol* 1996;135:581–585.

Shapiro J: Alopecia areata. Update on therapy. *Dermatol Clin* 1993; 11:35–46.

Sharma VK: Pulsed administration of corticosteroids in the treatment of alopecia areata. *Int J Dermatol* 1996;35:133–136.

Taylor CR, Hawk JL: PUVA treatment of alopecia areata partialis, totalis and universalis: Audit of 10 years experience at St. John's Institute of Dermatology. *Br J Dermatol* 1995;133:914–918.

Van der Steen PH, Boezeman JB, Happle R: Topical immunotherapy for alopecia areata: Re-evaluation of 139 cases after an additional follow up period of 19 months. *Dermatology* 1992;184:98–201.

Dr Anita M. Bon
Médecin-spécialiste de dermatologie et de vénéréologie
Museumstrasse 43
CH-9000 St. Gallen (Suisse)

Check-list anomalies de la tige pileaire

Groupe de travail de trichologie de la Société suisse de dermatologie et de vénéréologie

Anita M. Bon, Stefano Gilardi, Peter H. Itin, Ralph M. Trüeb, Pierre A. de Viragh, Myriam Wyss

Introduction

Cette check-list a pour objectif de présenter une revue générale du tableau clinique et du traitement actuel des anomalies de la tige pileaire. Cette liste est conforme au consensus auquel a abouti le Groupe de travail suisse de trichologie (le 13 janvier 1999).

Définition

Les anomalies de la tige pileaire correspondent à des modifications de forme, de diamètre, de texture superficielle et de coloration. Le spectre hétérogène des anomalies de la tige pileaire est très large et comprend des anomalies circonscrites ou généralisées de la structure et de la configuration. Elles peuvent être isolées ou survenir plus rarement dans le contexte d'autres maladies associées. Les anomalies de la tige pileaire peuvent être dues à une prédisposition génétique ou correspondre à une maladie acquise. Les cheveux prennent souvent un aspect sec et cassant. Les anomalies de la tige pileaire sont caractérisées sur le plan clinique par un accroissement de la tendance aux cassures et une impossibilité de coiffer les cheveux. Les anomalies de la tige pileaire ont le plus souvent pour conséquence une gêne cosmétique.

Certaines anomalies de la tige pileaire sont toutefois caractéristiques et jouent ainsi un rôle sur le plan du diagnostic. Cette constatation est importante dans les maladies complexes rares que comportent des troubles associés non spécifiques tels que la maladie de Netherton ou la trichothiodystrophie.

Pathogénie

Anatomie de la tige pileaire

Certaines connaissances anatomiques sont indispensables pour comprendre les maladies qui concernent les tiges pileaires. Le poil normal présente des variations nettes de diamètre, de degré de pigmentation et d'épaisseur de la composante médullaire. La forme de la tige pileaire est déterminée par la forme du follicule. On désigne sous le nom de follicule pileux le poil lui-même, ensemble avec sa racine, la glande sébacée annexe et le muscle horripilateur.

La tige pileaire, composée d'un tissu inactif, mais hautement différencié, comporte à sa partie centrale la *médullaire* (medulla), formée de cellules polygonales avitales. Cette médullaire est absente chez l'enfant et dans les cheveux fins. La médullaire est entourée d'une *corticale* (cortex) kératinisée à l'extrémité de la racine. Après différenciation complète, les cellules fusiformes à orientation longitudinale de la corticale sont remplies de filaments de kératine en faisceaux qui se différencient nettement

sur le plan chimique des cytokératines épidermiques. Les cellules fusiformes de la tige pileaire contiennent également des mélanosomes, composés de mélanocytes qui confèrent leur couleur propre aux poils. La corticale est recouverte de la *cuticule* (cuticula), composée de cellules kératinisées aplaties, mais bombées, disposées comme les tuiles d'un toit.

Structure et biochimie des différentes couches des poils

Sur le plan chimique, les poils sont composés principalement de kératine. Les groupes de gènes importants, codant pour la kératine acide (type I) et pour la kératine basique (type II), sont localisés respectivement sur le chromosome 17q12–q21 et 12q13. Ces régions sont les sites susceptibles de correspondre à certaines anomalies génétiques de la tige pileaire.

Classification des anomalies de la tige pileaire

Anomalies acquises, exogènes; anomalies acquises, endogènes ou médicamenteuses; anomalies d'origine génétique.

Diagnostic

Le diagnostic des affections de la tige pileaire se base sur les antécédents, le tableau clinique et l'examen au microscope optique. L'examen en lumière polarisée et la représentation en microscopie électronique à balayage de la surface de la tige pileaire sont également utiles. Dans certaines affections génétiques, une analyse des acides aminés des tiges pilaires est également précieuse sur le plan du diagnostic. En pratique quotidienne, l'examen le plus important, visant à confirmer la présence d'anomalies de la tige pileaire, est l'examen au microscope optique. Alors que seule une analyse bidimensionnelle du poil est possible en microscopie optique, le microscope électronique à balayage permet une représentation plastique des poils. Une fixation particulière n'est pas nécessaire pour les tiges pilaires. Les poils sont montés sur un disque en aluminium et recouverts ensuite d'une fine couche d'or. Cette technique de préparation permet une visualisation précise de la surface des poils.

Les anomalies de la tige pileaire, souvent associées à des affections peu courantes, constituent parfois un élément du tableau clinique de syndromes très rares. Il est impossible de connaître toutes ces entités, mais le traitement des données, utilisant les symptômes principaux, permet de procéder à une recherche dans les différentes bases de données (par exemple Medline®, Embase®, Current Contents®, Cochrane®). On peut ainsi identifier les syndromes très rares, voire un syndrome décrit une seule fois, et obtenir en complément des informations sur les traitements qui ont fourni leurs preuves.

Antécédents

Les patients qui présentent une affection de la tige pileaire se plaignent souvent d'une fragilité accrue des cheveux et d'une modification de leur éclat. Les cheveux deviennent secs et incoiffables. Il faut interroger les patients qui présentent de tels problèmes sur les traitements cosmétiques des cheveux. Les permanentes et les techniques de coloration des cheveux peuvent entraîner des conséquences défavorables et démasquer une affection de la tige pileaire. Des interventions inappropriées de cosmétologie des cheveux peuvent provoquer une fragilité de cheveux par ailleurs normaux.

L'interrogatoire et l'examen clinique devront également rechercher des maladies systémiques associées. Certaines affec-

tions métaboliques de même que des affections génétiques structurales peuvent s'associer à une fragilité des cheveux.

Tableau clinique des anomalies de la tige pileaire

Les patients qui présentent des affections de la tige pileaire ont souvent des cheveux qui paraissent ternes et qui donnent une sensation de cheveux secs au toucher. Les patients ont le plus souvent des cheveux plutôt clairs, qui sont en règle courts et de longueur irrégulière. L'impossibilité de coiffer ces cheveux secs est tout à fait caractéristique. Le caractère cassant des cheveux est retrouvé également à l'interrogatoire, car il n'a jamais été possible pour ces patients de laisser pousser leurs cheveux en longueur. Ces patients n'ont jamais eu besoin de se faire couper les cheveux. A une inspection plus précise des cheveux, on peut observer des dépôts ou des irrégularités des tiges pilaires.

Qualité des cheveux dans les affections de la tige pileaire

1) Cheveux cassants; 2) ternes; 3) émoussés; 4) incoiffables; 5) secs, fragiles.

Examen physique et biochimique dans des anomalies de la tige pileaire

1) Microscopie optique et microscopie en lumière polarisante; 2) microscopie à transmission et microscopie électronique à balayage; 3) viscoélasticité, solubilité des cheveux; 4) analyse par diffraction aux rayons X; 5) analyse des acides aminés; 6) analyse du soufre (combustion, analyse de neutrons par activation); 7) électrophorèse et chromatographie sur gel.

Tableaux cliniques

Anomalies de la tige pileaire sans accroissement de la fragilité. a) Cheveux annelés (pili annulati); b) cheveux bifides (pili bifurcati); c) cheveux incoiffables (pili trianguli et canalculi).

Fracture de la tige pileaire lors d'un accroissement de la fragilité des cheveux. Les fractures de la tige pileaire peuvent être identifiées en microscopie optique et peuvent souvent être attribuées à une forme particulière d'affection de la tige pileaire: a) fractures transversales: trichorrhexie noueuse, trichoclasie (fracture en bois vert), trichoschisis (fracture continue), trichorrhexie invaginée (cheveux en bambou); b) fractures transversales: fractures en pointe (cheveux de Pohl-Pinkus), cheveux en baïonnette; c) fractures longitudinales: trichoptilose (cheveux fourchus).

Anomalies de la tige pileaire d'origine exogène. Les vacances au bord de la mer avec une exposition chronique des cheveux au soleil, à l'eau de mer et au vent sollicitent les tiges pilaires et provoquent des modifications localisées, en particulier à l'extrémité distale des cheveux. En outre, les interventions cosmétiques des cheveux telles que les permanentes, les techniques de coloration, mais également l'utilisation d'un sèche-cheveux et le frottement des cheveux, soumettent les tiges pilaires à des contraintes considérables et provoquent certaines anomalies: a) cheveux collants et emmêlés; b) pseudomonilethrix lié à des résidus de fixateur des cheveux et à des artefacts lors de la préparation des échantillons; c) gaine cylindrique autour des cheveux (gaine de kératine) dans les dermatoses inflammatoires ou lors des tractions; d) cheveux vésiculeux ou «bubble hairs» (effets de la chaleur lors des procédures cosmétologiques des cheveux); e) la trichoptilose est un morcellement en pinceau d'origine traumatique (cheveux fourchus); e) pili multigemini (2–8 tiges pilaires sortant d'une papille dermique et munies d'une gaine externe commune de la racine); f) les cheveux de Pohl-Pinkus sont un équivalent des lignes de Beau des ongles; g) cheveux

en baïonnette (élargissement en fuseau de la partie distale de la tige pileaire; h) la trichoclasie peut être considérée comme une fracture en bois vert de la tige pileaire; i) trichoschisis (fracture continue); k) cheveux d'araignée (cheveux entremêlés, alors qu'ils proviennent de follicules différents; l) trichonodosis (l'entortillement concerne uniquement une tige pileaire et n'entremêle pas plusieurs cheveux).

Anomalies de la tige pileaire, provoquées par des dépôts exogènes. a) Teigne tondante, microsporidie, trichophytie, teigne favique; b) piedra (piedra blanche, piedra noire); c) trichomycose axillaire; d) pédiculose du cuir chevelu; e) résidu de fixateur des cheveux.

Anomalies de la tige pileaire endogènes acquises. Les médicaments peuvent entraîner non seulement une raréfaction ou une multiplication des cheveux, mais peuvent également agir sur la tige pileaire. Les rétinoïdes peuvent ainsi provoquer le développement de cheveux crépus. Lors d'une alopecie androgénétique, on peut observer également initialement le développement de cheveux crépus qui sont en outre plus fins que les autres cheveux.

Affections de la tige pileaire d'origine génétique. Les anomalies de la tige pileaire peuvent orienter fréquemment vers une génodermatose. C'est ainsi que les anomalies de la tige pileaire présentent un intérêt diagnostique dans les anomalies par carence en soufre (trichothiodystrophie) ou dans la maladie de Netherton. Les cheveux dits incoiffables sont souvent dus à une forme triangulaire de la tige pileaire d'origine génétique et à une bifurcation longitudinale, mais les cheveux de laine et les pili torti peuvent également expliquer le syndrome des cheveux incoiffables: a) pili trianguli et canaliculi (anomalie de la kératinisation de la gaine interne de la racine); b) trichorrhexie nouvelle (lésions traumatiques itératives, génodermatoses); c) monilethrix (variations du calibre de la tige pileaire en fuseau, caractérisées par des rétrécissements dépourvus de médullaire et des renflements apparents, contenant une médullaire, à des intervalles réguliers); d) cheveux en bambou ou trichorrhexie invaginée (typique de la maladie de Netherton); e) pili torti (cheveux tournés de 180° autour de leur propre axe); f) cheveux annelés (anomalie de la tige pileaire qui présente des inclusions d'air à des intervalles réguliers le long de la tige pileaire); g) pili bifurcati (tiges pileaires fendus en deux parties, avec des cuticules normales); h) tableaux associés, par exemple pili torti et canaliculi (lors de certaines dysplasies ectodermiques).

Anomalies de la tige pileaire qui provoquent un syndrome de cheveux incoiffables. a) Anomalies de la tige pileaire d'origine génétique qui provoquent un syndrome de cheveux incoiffables: avec une fragilité accrue (pili torti), avec ou sans fragilité accrue (pili torti et canaliculi) et sans fragilité accrue (cheveux de laine, pili trianguli et canaliculi).

Anomalies de la tige pileaire acquises qui provoquent un syndrome de cheveux incoiffables. a) Pili torti acquis (alopecie cicatricielle, origine médicamenteuse); b) cheveux crépus d'origine acquise (par exemple origine médicamenteuse après utilisation de rétinoïdes); c) «whisker hair» (anomalie de la qualité des cheveux lors d'une alopecie androgénétique débutante); d) cheveux collants (aspect terne).

Traitement

Avant de débiter le traitement d'une affection de la tige pileaire, il est essentiel d'avoir fait un diagnostic précis. Si la cause peut être traitée, la probabilité de succès est la plus élevée. C'est ainsi qu'on mettra en route un traitement substitutif ciblé en cas de carence en zinc, on traitera les corynébactéries dans la trichomycose axillaire et on guérira la pédiculose du cuir chevelu à l'aide de lindane. Dans les anomalies de la tige pileaire d'origine génétique, il est important de réduire au minimum les traumatismes et d'éviter dans une large mesure les interventions cosmétologiques des cheveux. Après un lavage des cheveux, il vaut mieux laisser sécher les cheveux à l'air que de les frotter ou de les sécher à l'air chaud, à l'aide d'un sèche-cheveux. Un traitement systémique par la biotine ou par des produits multivitaminés, associés à la cystine, peut être essayé, si les anomalies de la tige pileaire entraînent une répercussion psychologique importante. Etant donné qu'on ne peut utiliser en règle un traitement étiologique, il ne faut pas s'attendre à observer une amélioration spectaculaire.

Bibliographie

- Budde J, Tronnier H, Rahlfs VW, Frei-Kleiner S: Systemische Therapie von diffusen Effluvium und Haarstrukturschäden. *Hautarzt* 1993; 44:380–384.
- Dawber R, Comaish S: Scanning electron microscopy of normal and abnormal hair shafts. *Arch Dermatol* 1970;101:316–322.
- Floersheim GL: Prüfung der Wirkung von Biotin auf Haarausfall und Haarqualität. *Z Hautkr* 1991;67:246–255.
- Itin PH: Haarschaftanomalien. *Praxis Schweiz Rundsch Med* 1997; 86:982–986.
- Kassenbeck P: Morphology and fine structure of hair; in Orfanos CE, Montagna HW, Stüttgen G (éds): *Hair Research: Status and Future Aspects*. Berlin, Springer, 1981, pp 52–64.
- Lindelöf B, Forslind B, Hedblad MA, Kaveus U: Human hair form. Morphology revealed by light and scanning electron microscopy and computer-aided three-dimensional reconstruction. *Arch Dermatol* 1988;124: 1359–1363.
- Petri H, Pierchalla P, Tronnier H: Die Wirksamkeit einer medikamentösen Therapie bei Haarstrukturschäden und diffusen Effluvium – vergleichende Doppelblindstudie. *Praxis Schweiz Rundsch Med* 1990;79: 1457–1462.
- Rogers M: Hair shaft abnormalities. Part I. *Aust J Dermatol* 1995; 36:179–185.
- Rogers M: Hair shaft abnormalities. Part II. *Aust J Dermatol* 1996; 37:1–11.
- Sperling LC: Hair anatomy for the clinician. *J Am Acad Dermatol* 1991;25:1–17.
- Swift, J.A: The hair surface; in Orfanos CE, Montagna HW, Stüttgen G (éds): *Hair Research: Status and Future Aspects*. Berlin, Springer, 1981, pp 65–72.
- Trüeb RM, Spycher MA, Schumacher F, Burg G: Pili torti et canaliculi bei ektodermaler Dysplasie. *Hautarzt* 1994;45:372–377.

Prof. Peter H. Itin
Clinique universitaire dermatologique
Hôpital cantonal de Bâle
CH-4056 Bâle (Suisse)
E-Mail peter.itin@hin.ch

Check-list alopécies cicatricielles

Groupe de travail de trichologie de la Société suisse de dermatologie et de vénéréologie

Anita M. Bon, Stefano Gilardi, Peter H. Itin, Ralph M. Trüeb, Pierre A. de Viragh, Myriam Wyss

Introduction

Cette check-list a pour objectif de présenter une revue générale du tableau clinique et du traitement actuel des alopécies cicatricielles. Cette liste est conforme au consensus auquel a abouti le Groupe de travail suisse de trichologie (le 13 janvier 1999).

Définition

Est définie comme alopécie cicatricielle toute forme d'alopécie qui aboutit à une destruction du follicule pileux avec fibrose et donc à une perte définitive des cheveux. L'absence congénitale de follicule pileux est assimilée à ces tableaux cliniques.

Pathogénie

On peut distinguer quatre groupes: 1) alopécies cicatricielles primitives: affection détruisant de façon préférentielle les follicules pileux; 2) alopécies cicatricielles secondaires: dermatoses fibrosantes/sclérosantes des zones pileuses, s'étendant aux follicules pileux; 3) alopécies cicatricielles congénitales, éventuellement dans le cadre d'un syndrome polymalformatif; 4) affections chroniques non cicatricielles des cheveux ou du cuir chevelu qui, lorsque persistent les lésions folliculaires, provoquent la destruction des follicules pileux.

Diagnostic

A condition de mettre en œuvre une technique de biopsie appropriée, il convient de viser, en collaboration avec un dermatopathologue expérimenté, à porter un diagnostic précis en vue d'un traitement spécifique. Fait important, seul l'ensemble des caractéristiques cliniques avec tous les résultats histologiques, pondérés de façon adéquate, permet un diagnostic correct. Des résultats isolés ne sont pas suffisants pour porter un diagnostic définitif.

Anamnèse

1) Circonstances, âge et mode de survenue de l'alopécie; 2) anamnèse systématique, maladies associées; 3) antécédents familiaux; 4) antécédents de cosmétologie des cheveux.

Examen clinique

Status dermatologique général

Étude en particulier chez l'enfant de toutes les régions dérivées du neuroectoderme: cheveux, dents, ongles, glandes sudoripares, peau, yeux et système nerveux central.

Examen trichologique

a) Constataion de l'absence d'orifices folliculaires (examen à la loupe); b) forme et répartition des zones alopéciques; c) au niveau des zones alopéciques: signes inflammatoires, troubles de la kératinisation/desquamation, pustules/abcès et érosions/ulcérations.

Tests et examens de laboratoire à visée diagnostique

Test colorimétrique

A l'aide d'une solution iodée, de KMnO_4 (facultatif).

Histologie

Coloration HE, avec coupes sériées. Remarque générale: les biopsies doivent être effectuées selon une orientation parallèle à la direction des cheveux et jusqu'à l'hypoderme moyen.

Histologie verticale. Biopsie fusiforme d'une longueur minimale de 1 cm au bord d'une zone alopécique avec inclusion d'un tiers de tissu cicatriciel (pas ou peu de follicules) et de deux tiers de tissu non cicatriciel (follicules impliqués par le processus pathologique, mais encore conservés dans l'ensemble).

Histologie horizontale. Biopsie à l'emporte-pièce d'au moins 5 mm. L'examen histologique en deux plans augmente la certitude diagnostique.

Histologie, colorations spéciales

Coloration de l'élastine, coloration au bleu Alcian, coloration au PAS. Colorations ou techniques d'étude complémentaires (par exemple coloration de Ziehl-Nielsen, polarisation) en fonction du problème clinique ou du résultat histologique.

Immunofluorescence directe

L'immunofluorescence directe sur préparation congelée (fibrinogène, C3, immunoglobulines) est possible.

Examen microbiologique

Un examen mycologique des squames, des cheveux et des pustules est possible par la préparation directe au KOH ou en fluorescence, la coloration de Giemsa ou la culture de frottis et/ou de prélèvements tissulaires, un examen bactériologique par la préparation directe (Gram) ou la culture de frottis et/ou de prélèvements tissulaires.

Examens de laboratoire

Les examens de laboratoire dépendent du tableau clinique, en général au moins de la vitesse de sédimentation, des examens sérologiques de la syphilis et des anticorps antinucléaires, y compris anticorps anti-SS-A (Ro).

Traitement

Le traitement dépend du diagnostic (voir ci-dessous), étant donné que les alopécies cicatricielles définitives sont irréversibles. Pour la correction des états cicatriciels, on peut envisager les mesures suivantes: plastie par lambeaux, intervention de réduction du scalp avec/sans utilisation d'un élément d'expansion, autogreffe de cheveux (bien qu'il soit déconseillé pour des raisons biologiques de recourir à des autogreffes de cheveux sur un derme scléreux-fibrotique, des prises de greffes favorables ont été décrites dans certains cas) et substituts de cheveux (par exemple postiche). Les implants étrangers ou à base de cheveux artificiels sont déconseillés.

Caractéristiques et traitement de certaines alopecies cicatricielles

Alopecies cicatricielles primitives (dermatoses spécifiques des follicules pileux)

Alopecies cicatricielles inflammatoires

Lupus érythémateux discoïde. Clinique: alopecie cicatricielle circonscrite avec érythème des bords, hyperkératose variable, atrophie et anomalies de la pigmentation. Histologie: vacuolisation de la couche basale, atrophie épidermique, hyperkératose folliculaire, infiltrat lymphocytaire dense en foyer au niveau du chorion et autour des annexes. Dépôts de mucine. Immunofluorescence directe: dépôts granulaires d'immunoglobulines, composé principalement d'IgG (bande lupique) au niveau de la zone jonctionnelle et des follicules dans 75% des cas. Traitement: corticoïdes locaux ou intralésionnels, antipaludéens, rétinoïdes, sulfones, dapsone, thalidomide ou association de ces produits, éventuellement avec des corticoïdes systémiques.

Lichen ruber plan, lichen ruber folliculaire, lichen planopilaris, syndrome de Lassueur-Graham-Little. Clinique: alopecie cicatricielle en foyers avec tendance à un érythème de coloration violine ou à des papules de siège folliculaire. Histologie: hyperplasie en dents de scie de l'épiderme hypergranuleux avec infiltrat lymphocytaire sous-épidermique en bande, retrouvée également de façon isolée le long de la paroi folliculaire. Immunofluorescence directe: dépôts globulaires regroupés d'IgM au niveau de l'épiderme et de la zone de jonction, au niveau de la paroi des follicules et/ou à la partie supérieure du derme (corps dits cytoïdes). Traitement: corticoïdes locaux ou intralésionnels, rétinoïdes.

Dégénérescence folliculaire. Clinique: groupe hétérogène de dermatoses parmi lesquelles on peut citer: kératose folliculaire décalvante, associée fréquemment à d'autres kératoses folliculaires atrophiantes (atrophoderma vermiculatum, ulerythema oophryogenes), keratosis follicularis spinulosa decalvans de Siemens et syndrome de dégénérescence folliculaire (alopecie dite «hot comb»).

Sur le plan de la pathogénie, une dysrégulation de la différenciation des follicules provoque une kératinisation prématurée des gaines folliculaires et leur desquamation dans le derme, avec libération du matériel de la tige pileuse et formation d'une réaction à corps étranger. Histologie: amincissement du sac folliculaire par kératinisation prématurée et desquamation des gaines folliculaires, granulomes à corps étrangers, signes inflammatoires relativement rares, plutôt «bottom-heavy». Traitement: rétinoïdes, essai de traitement par les tétracyclines, Dapsone.

Alopecies pustulo-folliculaires: d'origine bactérienne

Infections bactériennes superficielles: (ostio-)folliculite. Clinique: la folliculite/pérfolliculite bactérienne banale et l'impétigo laissent persister dans des cas exceptionnels une alopecie cicatricielle, si le traitement a été tardif et l'évolution suraiguë. Histologie: folliculite granulocytaire abcédée. Traitement: antibiotiques actifs sur les staphylocoques.

Infections bactériennes profondes: folliculite décalvante de Quinquaud. Clinique: alopecie pustulo-folliculaire lors de laquelle on soupçonne un déficit des défenses immunitaires folliculaires, spécifique des staphylocoques; érythème mal circonscrit du cuir chevelu, de nombreuses pustules en partie confluentes, typiquement associées au développement d'une hyperkératose engainant des groupes de cheveux; peut se déve-

opper dans toutes les régions velues, de préférence au niveau du cuir chevelu. Histologie: folliculite granulocytaire abcédée, plutôt «top-heavy». Traitement: antibiothérapie locale et systémique associée au long cours (érythromycine, céphalosporines, pénicillines antistaphylococciques, clindamycine, acide fusidique, en particulier une association de diflucloxacilline ou de clindamycine avec la rifampicine).

Pérfolliculite capitis abscedens et suffodiens de Hoffmann

Clinique: pérfolliculite abcédée et fistulisée en terrier de renard douloureuse, observée chez des hommes âgés de 20-40 ans, chez lesquels on suspecte une surinfection avec occlusion folliculaire (fréquemment associée à une acné conglobata et à une hydro-sadénite suppurée = triade acnéique; associée en outre à un sinus pilonidal = tétrade acnéique). Histologie: inflammation folliculaire et interfolliculaire abcédée dans l'ensemble du derme, plutôt «top-heavy». Traitement: drainage de l'abcès, association d'une antibiothérapie systémique spécifique de l'agent pathogène avec l'isotrétinoïne, infiltrations de corticoïdes, dapsone, traitement par des doses élevées de zinc, parfois épilation radiothérapique ou exérèse chirurgicale.

Cheveux regroupés en touffes. Regroupement en gerbes des cheveux qui sortent d'un nombre relativement réduit d'orifices folliculaires dilatés; on distingue deux types.

Les cheveux regroupés en touffes primitifs ou naevoïdes. Localisation circonscrite plus fréquente dans la région occipitale chez des hommes jeunes, risque de folliculite profonde récidivante du fait d'une dilatation des infundibula folliculaires. Histologie: cheveux composés sans fibrose ou destruction de l'élastine. Traitement: excision préventive.

Formation secondaire de cheveux regroupés en touffes. Regroupement des follicules par fibrose à la suite d'une affection inflammatoire cicatricielle du cuir chevelu, le plus fréquemment observé dans les folliculites décalvantes, mais également lors d'un lichen plan pileux. Formes particulières: folliculite keloïdalis nuchae au niveau de la nuque, principalement chez les hommes originaires d'Afrique. Folliculite sur des cheveux regroupés en touffes: variante de la folliculite décalvante lors de laquelle la formation de cheveux regroupés en touffes est au premier plan. Traitement: antibiothérapie et traitement antichéloïdal (corticoïdes intralésionnels), rétinoïdes systémiques.

Alopecies pustulo-folliculaires: infections mycotiques

Teigne du cuir chevelu, teigne favique. Clinique: les infections mycotiques peuvent présenter une évolution comportant très peu de signes inflammatoires, prendre un aspect pustuleux ou au contraire provoquer des inflammations suraiguës suintantes. Si le traitement est approprié, on observe rarement une alopecie cicatricielle. Histologie: spores et mycélium à la coloration au PAS. Traitement: antimycotiques; des doses plus élevées et des durées de traitement plus prolongées que pour les mycoses du corps sont souvent nécessaires. Chez l'enfant, il est déconseillé d'utiliser la terbinafine, car *Microsporum canis* réagit médiocrement à ce traitement s'il existe une infection du cuir chevelu. La guérison devra être confirmée par une culture et ne devra pas se baser sur des critères purement cliniques.

Pustulose à Candida chez les héroïnomanes. Clinique: folliculites et pustules interfolliculaires, le cas échéant exclusivement sur le cuir chevelu. Si le traitement est adéquat, on observe rarement une alopecie cicatricielle. Due à des impuretés (*Candida*) du matériel d'injection ou de l'héroïne. Histologie: spores et pseudo-mycélium à la coloration au PAS. Traitement: antimycosiques.

Alopécies pustulo-folliculaires: pustuloses stériles

Dermatose pustuleuse érosive du cuir chevelu. Clinique: patients principalement âgés, présentant un cuir chevelu atrophique, souvent à la suite d'un traumatisme local. Erosions superficielles, saignant facilement, avec peu de pustules. Guérison au prix d'un tissu cicatriciel. Histologie: non spécifique. Traitement: corticoïdes fluorés locaux, traitement par des doses élevées de zinc.

Pustulose à éosinophiles. Clinique: sa relation avec la maladie d'Ofuji est peu claire. Dermatose prurigineuse récidivante avec plaques suintantes, composées de papulopustules et pouvant concerner chez l'enfant exclusivement le cuir chevelu; peut prendre l'aspect d'un impétigo croûteux. Une alopécie cicatricielle est rare. Histologie: folliculite superficielle avec neutrophiles et nombreux éosinophiles. Présence éventuelle d'abcès intra-épidermiques à éosinophiles. Traitement: corticoïdes.

Alopécies cicatricielles cliniquement non inflammatoires

Pseudo-pelade de Brocq. Clinique: petits foyers alopeciques (fréquemment incomplets), atrophiques, de coloration ivoire, disséminés sur le cuir chevelu comme «des traces de pas sur la neige», principalement chez des femmes âgées de 25–45 ans. Dermatose controversée; certains auteurs pensent à l'état séquentaire d'un processus alopeciant inflammatoire multifocal, en premier lieu un lichen plan (pseudo-pelade dite lichénoïde). Pour d'autres, la pseudo-pelade est une entité en soi, avec une progression lente, en fin de compte autolimitée. Histologie: précocement atrophie et perte des glandes sébacées, avec infiltration inflammatoire discrète, principalement autour des deux tiers supérieurs du follicule. Ensuite destruction sélective du follicule par fibrose (zones de fibrose) avec respect du réseau de fibres élastiques dermiques. Immunofluorescence: non spécifique. Traitement: aucun traitement, à titre d'essai dapsone ou antipaludéens. Diagnostic différentiel: état de pseudo-pelade; fibrose dermique avec destruction du réseau de fibres élastiques (voir ci-dessous).

Alopécies fibrosantes frontales. Egalement proche du lichen plan (lichen plan folliculaire frontal), alopécie atrophique de localisation frontale. Clinique: principalement chez les femmes ménopausées (alopécie fibrosante frontale postménopausique). Recul bitemporal et frontal progressif et symétrique de la ligne d'implantation des cheveux avec formation d'une bande atrophique marquée, sans rides, luisante et de coloration ivoire, qui ressort principalement par rapport à la peau ridée élastosique environnante. Histologie: fibrose périfolliculaire et infiltrat lymphocytaire lichénoïde à la partie supérieure du follicule. Traitement: aucun traitement; maladie autolimitée.

Etat séquentaire d'une alopécie cicatricielle inflammatoire (état de pseudo-pelade). Clinique: au stade final, toute alopécie cicatricielle inflammatoire prend un aspect d'alopécie atrophique non inflammatoire et parfois poikilodermique. Disséminée en petites aires: état de pseudo-pelade; chez l'enfant: alopecia parvimaclata de Dreuw. Histologie: non spécifique, fibrose avec disparition du réseau de fibres élastiques dermiques. Traitement: chirurgical.

Alopécies cicatricielles secondaires (dermatoses fibrosantes/sclérosantes au niveau des zones pileuses sans relation directe avec les follicules pileux)

Pour la clinique, l'histologie et le traitement des groupes suivants d'affections, on est renvoyé aux éléments de dermatologie générale.

Peuvent entraîner une cicatrisation ou une sclérose du derme avec destruction des follicules pileux et alopécie permanente les affections suivantes: les dermatoses auto-immunes bulleuses (par exemple le pemphigoïde cicatriciel de Brunsting-Perry), les génodermatoses bulleuses (par exemple incontinentia pigmenti de Bloch-Sulzberger), les porphyries, les ichthyoses (alopecia ichthyotica), les dermatoses granulomateuses infectieuses (par exemple le lupus tuberculeux), la sarcoïdose et les autres inflammations granulomateuses (par exemple à corps étranger, nécrobiose lipoïdique, granulomatosis disciformis progressiva de Miescher), les dermatoses à neutrophiles (pyoderma gangraenosum), les traumatismes chimiques et physiques (radiodermites, cicatrice après brûlures, chirurgie du cuir chevelu, alopécie postopératoire par compression), la sclérodermie circonscrite (morphée, sclérodermie en coup de sabre), le lichen scléreux et atrophique et les vascularites (artérite temporale). Des follicules pileux peuvent également être détruits par refluxement lié à des proliférations bénignes ou à des néoplasies malignes et des hyperplasies (miliaire, syringomes, angiomes, angiosarcomes, métastases = alopécie néoplasique) ou à des maladies systémiques (amyloses).

Alopécies congénitales et syndromes polymalformatifs

Malformations de type nœvique («nævus a minima»)

Nævus alopecique. Clinique: alopécie congénitale isolée et circonscrite. Histologie: agénésie des follicules pileux, sinon aspect histologique normal de la peau.

Nævus aplasique. Clinique: alopécie congénitale isolée et circonscrite. Histologie: agénésie de toutes les annexes cutanées (follicules pileux et glandes sébacées), sinon aspect histologique normal de la peau.

Aplasia cutanée. Clinique: groupe hétérogène d'affections dont le commun dénominateur est une ulcération locale, suivie d'une cicatrisation. On distingue 9 groupes d'affections. L'affection la plus fréquente (86%) se caractérise par une ou plusieurs ulcérations du cuir chevelu, situées en général au niveau du vertex ou proches du vertex, sans association avec un syndrome polymalformatif. Histologie: tissu cicatriciel. Diagnostic différentiel: traumatisme lié à la naissance; occasionnellement un traumatisme lié à la naissance peut provoquer une alopécie cicatricielle par ischémie prolongée, provoquée par une pression sur le bassin maternel ou exercée par des instruments (forceps, ventouse). A la naissance, la peau paraît normale, mais devient érythémateuse et œdémateuse en quelques heures, avec une réaction inflammatoire transitoire. Histologie: fibrose cicatricielle.

Syndromes polymalformatifs

On observe des alopécies cicatricielles dans certains syndromes polymalformatifs, soit congénitaux, soit des syndromes qui ne se développent que secondairement. En font partie le syndrome de Johanson-Blizzard, la maladie de Carey, le syndrome oculo-mandibulo-facial (Hallerman-Streiff), le syndrome de Goltz-Gorlin, l'ectrodactylie-dysplasie ectodermique avec fente des lèvres, du maxillaire et du palatin (syndrome EEC), l'ankyloblépharon-dysplasie ectodermique avec fente des lèvres, du maxillaire et du palatin (syndrome AEC), le syndrome de Setleis, le syndrome des nævus épidermiques (liste non exhaustive).

Fibroses secondaires à des alopécies non cicatricielles de durée prolongée (alopécies permanentes)

Toute affection inflammatoire chronique non traitée du cuir chevelu qui n'aboutit habituellement pas à une cicatrisation

tion (par exemple alopecie psoriasique) et tout facteur traumatique persistant pour les follicules pileux (par exemple alopecie par traction) peut évoluer vers une alopecie définitive (alopecie permanente) du fait du développement d'une fibrose des follicules pileux, si les facteurs nocifs persistent pendant une durée suffisante. L'alopecie androgénétique évoluée ou une pelade de durée prolongée se caractérisent également sur le plan histologique par une atrésie folliculaire avec fibrose.

Bibliographie

Ouvrages de référence

Abell E: Immunofluorescent staining technics in the diagnosis of alopecia. *South Med J* 1977;70:1407-1410.

Ioannides G: Alopecia: A pathologist's view. *Int J Dermatol* 1982;21:316-328.

Lever WF, Schaumburg-Lever G: *Histopathology of the Skin*, ed 7. Philadelphia, Lippincott, 1990.

Pinkus H: Alopecia. Clinicopathologic correlations. *Int J Dermatol* 1980;19:245-253.

Templeton SF, Solomon AR: Scarring alopecia: A classification based on microscopic criteria. *J Cutan Pathol* 1994;21:97-109.

Trüeb RM: Vernarbende Alopezien: Diagnostik und Therapie. *Praxis* 1997;86:987-992.

de Viragh PA: Maladies des poils, des cheveux et du cuir chevelu; in Saurat J-H, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM (éds): *Dermatologie et vénéréologie*, éd 3. Masson, Paris, 1999, pp 626-641.

Travaux originaux

Abeck D, Korting HC, Braun-Falco O: Folliculitis decalvans. Long-lasting response to combined therapy with fusidic acid and zinc. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1992;72:143-145.

Braun-Falco O, Bergner T, Heilgemeir GP: Pseudopelade Brocq - Krankheitsbild oder Krankheitsentität? *Hautarzt* 1989;40:77-83.

Foyatier JL: Réparation des alopecies de grande surface par expansion du cuir chevelu. *Rev Eur Dermatol MST* 1993;5:S17-S24.

Frieden IJ: Aplasia cutis congenita: A clinical review and proposal for classification. *J Am Acad Dermatol* 1986;14:646-660.

Kossard S: Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. *Arch Dermatol* 1994;130:770-774.

Leclech C, Cimon B, Chennebault JM, Verret JL: Pustulose candidosique des héroïnomanes. *Ann Dermatol Vénérolog* 1997;124:157-158.

Oranje AP, van Osch LDM, Oosterwijk JC: Keratosis pilaris atrophicans - One heterogeneous disease or a symptom in different clinical entities? *Arch Dermatol* 1994;130:500-502.

Richard G, Harth W: Keratosis follicularis spinulosa decalvans. *Hautarzt* 1993;44:529-534.

Scott DA: Disorders of the hair and scalp in blacks. *Dermatol Clin* 1988;6:387-395.

Sperling LC, Sau P: The follicular degeneration syndrome in black patients: 'Hot comb alopecia' revisited and revised. *Arch Dermatol* 1992;128:68-74.

Taïeb A, Bassan-Andrieu L, Maleville J: Eosinophilic pustulosis of the scalp in childhood. *J Am Acad Dermatol* 1992;27:55-60.

Trüeb RM, Pericin M, Hafner J, Burg G: Bündelhaar-Follikulitis. *Hautarzt* 1977;48:266-269.

Trüeb RM, Tsambaos D, Spycher MA, Müller J, Burg G: Scarring folliculitis in the ectodactyly-ectodermal dysplasia-clefting syndrome. *Dermatology* 1997;194:191-194.

Wilson CL, Burge SM, Dean D, Dawber RPR: Scarring alopecia in discoid lupus erythematosus. *Br J Dermatol* 1992;126:307-314.

Dr Pierre A. de Viragh
Médecin-spécialiste de dermatologie et vénéréologie
Schanzeneggstrasse 1
CH-8002 Zurich (Suisse)