IXEKIZUMAB COMO OPCIÓN TERAPÉUTICA EN LA QUERATOSIS FOLICULAR ESPINULOSA DECALVANTE REFRACTARIA

Patricia Bodas Gallego[1], Sara Mateos Navarro[1], Rubén Linares Navarro[1], Alberto José González Álvarez[1], Alicia García García[1], José Castiñeiras González[1]. [1]Servicio de Dermatología, Complejo Asistencial Universitario de León.

ANTECEDENTES Y OBJETIVO

La queratosis folicular espinulosa decalvante (QEFD) es una genodermatosis rara que presenta mayoritariamente una herencia recesiva ligada al X (HRLX) en los casos asociados a mutaciones en la peptidasa del factor de transcripción unido a membrana tipo 2 (MBTSP2) y cursa con alopecia cicatricial. Su tratamiento es complejo y se ha descrito el uso de corticoides tópicos e intralesionales, antibióticos y retinoides orales con tasas diversas de respuesta. El **objetivo** es describir la respuesta clínica a ixekizumab de una paciente con QEFD refractaria a múltiples tratamientos.

CASO CLÍNICO

Mujer de 26 años, con antecedentes de hipogonadismo secundaria a disgenesia gonadal con cariotipo XY, que presentaba placas alopécicas desde los 13 años sin antecedentes familiares de alopecia. En la exploración física se observó una placa alopécica interparietal de 5x5 cm con eritema e hiperqueratosis perifolicular, pelos en penacho y pérdida de orificios foliculares en la tricoscopia. Además, presentaba alopecia en cejas y pestañas, queratosis pilar en cara y extremidades y depresiones puntiformes faciales compatibles con atrofodermia vermiculata. El estudio histopatológico mostró hiperqueratosis y fibrosis perifolicular junto con un infiltrado inflamatorio de predominio linfocítico. Se realizó un diagnóstico clínico-patológico de QEFD, ya que no ha podido realizarse el test genético. Había recibido tratamiento con queratolíticos tópicos, corticoides tópicos e intralesionales, doxiciclina, clindamicina con rifampicina, dapsona, pulsos de dexametasona, isotretinoína, hidroxicloroquina y adalimumab sin obtenerse respuesta adecuada y con un crecimiento progresivo de la placa alopécica. Actualmente, se encuentra en tratamiento con ixekizumab 80mg cada 2 semanas desde hace 30 meses con estabilidad clínica de la enfermedad (Fig.1A y Fig.1B). Persiste ligero eritema e hiperqueratosis folicular en región anterior y posterior que controla con crema de propionato de clobetasol 0,05% y tretinoína 0,3%, pero con ausencia de inflamación tricoscópica en áreas temporo-parietales bilaterales (Fig.2).

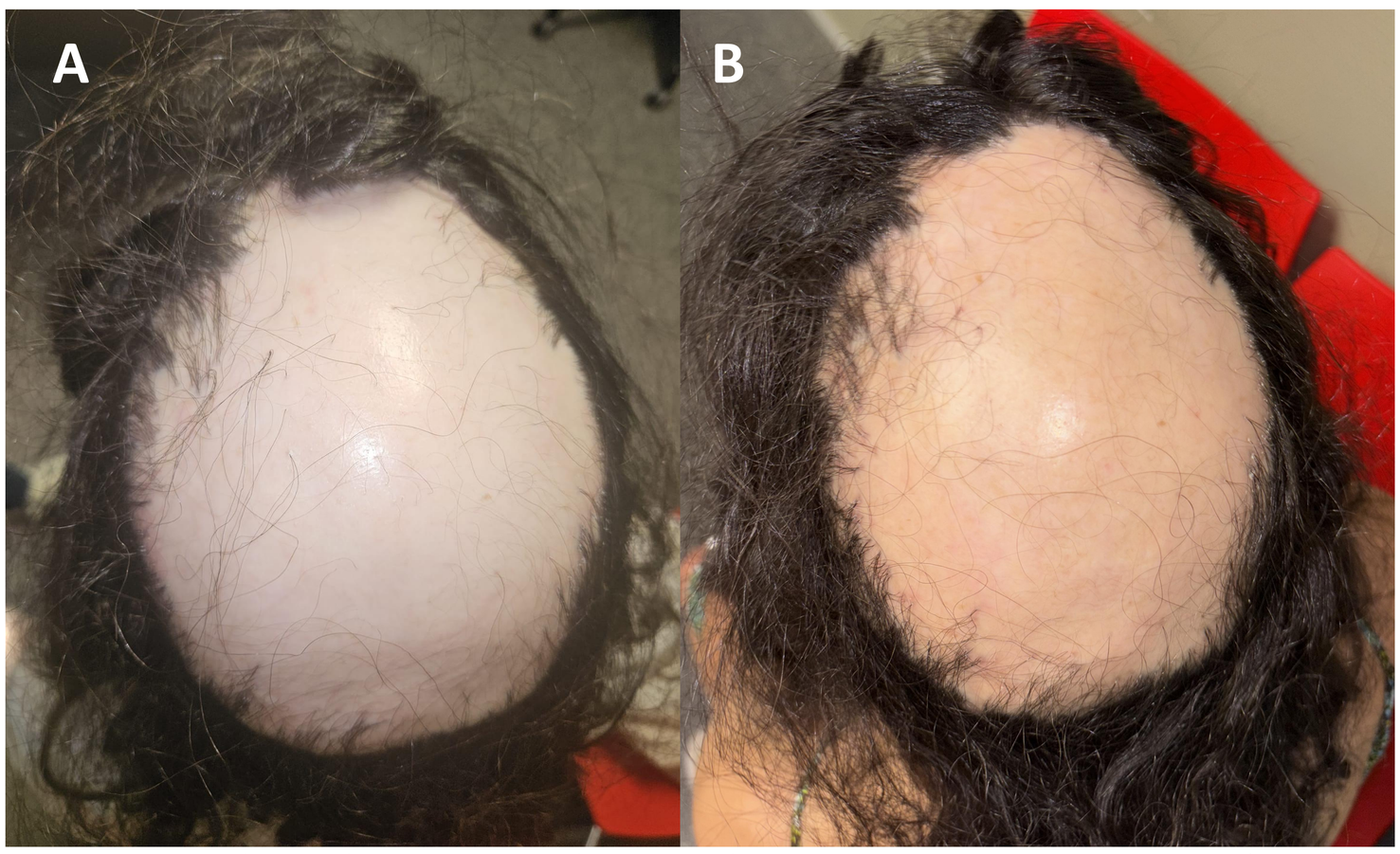


Fig. 1A y Fig. 1B. Imágenes clínicas. Estabilidad clínica de la enfermedad tras 1 año de inicio de ixekizumab (Fig. 1A) y la actualidad (Fig 1.B)



Fig. 2. Imagen tricosópica. Ausencia de inflamación en región parieto-temporal izquierda.

DISCUSIÓN

A pesar de que la QEFD suele tener HRLX, es importante sospecharla en mujeres con un fenotipo clínico compatible, ya que pueden presentar cariotipo XY como en este caso. Aunque la alteración patogénica responsable de la destrucción folicular en la QEFD no está completamente definida, se postula que la queratinización folicular anormal desencadena la inflamación perifolicular y posterior destrucción del folículo. Se ha acuñado el concepto de foliculitis liquenoide para referirse a aquellas entidades que cursan con pápulas queratósicas, atrofia, alopecia cicatricial y patrón histológico liquenoide, y, engloba el subgrupo del liquen plano pilaris (LPP) y de la queratosis pilar atrófica, que podrían tener mecanismos etiopatogénicos compartidos. En el LPP se ha demostrado un aumento de IL17-A, así como un aumento de la expresión del receptor de IL-17 en células epiteliales foliculares, lo que sugiere un papel de esta vía en la fibrosis perifolicular. Dado el buen resultado descrito de ixekizumab en un caso de LPP y el posible vínculo patogénico, se empleó este tratamiento tras el fracaso de adalimumab.

CONCLUSIONES

La inhibición de la vía Th17 con ixekizumab ha permitido un buen control mantenido de la inflamación, lo que sugiere un posible papel de la vía IL-17 en la patogenia de la QEFD y, por lo tanto, una potencial diana terapéutica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Linares-Navarro R, Castiñeiras-González J, Rodríguez-Prieto MÁ. Keratosis follicularis spinulosa decalvans in a woman with XY karyotype. Int J Dermatol. 2023;62:e305-7. doi:10.1111/ijd.16530
2. Ahmed H, Petkar M, Steinhoff M. Successful treatment of rare linear lichen planopilaris with Ixekizumab. J Dermatolog Treat. 2023;34:2201364. doi:10.1080/09546634.2023.2201364
3. Otlewska-Szpotowicz A, Baran W, Woźniak Z, Szepietowski J, Batycka-Baran A. Increased expression of psoriasin (S100A7) and interleukin 17 (IL-17) in lesional skin in lichen planopilaris. Postepy Dermatol Alergol. 2024;41:364-71. doi:10.5114/ada.2024.142179.