



## **Alopecia triangolare congenita: descrizione di due casi e revisione della letteratura**

Chiara Giorgini, Erika Bonacina, Claudia Pezzini, Camilla Vassallo

*Clinica Dermatologica, Università degli Studi di Pavia,  
Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italia*

---

### ***Alopecia triangolare congenita: descrizione di due casi e revisione della letteratura***

L'alopecia triangolare congenita (CTA), o alopecia triangolare temporale, è una rara forma di alopecia non cicatriziale del cuoio capelluto. Si tratta di una patologia che interessa fondamentalmente le età pediatriche, senza preferenze di genere (rapporto M:F=1:1), generalmente in modo sporadico (aneddotici i casi famigliari) [1-2]. La CTA si localizza tipicamente a livello temporale, ma in letteratura sono stati segnalati rari casi con localizzazione nucale. L'interessamento è solitamente unilaterale (80%), ma occasionalmente può colpire entrambi i lati (20%) [3]. Si tratta di una patologia benigna che non evolve nel tempo, ma che può associarsi a malattie genetiche o a difetti dello sviluppo psicofisico e dell'organogenesi, che vanno sempre indagati [3-6]. Riportiamo di seguito due casi di alopecia triangolare congenita in due bambini di 6 e 10 anni, in assenza di altre comorbidità.

### ***Congenital triangular alopecia: report of two cases and review from literature***

Congenital triangular alopecia (CTA), or temporal triangular alopecia (TTA), is a rare form of nonscarring alopecia of the scalp. It normally appears during infancy, involving equally both males and females (rate M:F=1:1) [1-2]. CTA is typically confined to the frontotemporal area, but rare cases of nugal localization are also reported in literature. The patch of hair loss is normally unilateral (80%), but it can also occurs at both side of the head (20%) [3]. This is a benign, non evolutive condition, that can anyway be associated to genetic disease or impairment in psychophysical development or organogenesis defects, that must always be indagated [3-6]. We report two cases of congenital triangular alopecia in two young boys of 6 and 10 years old, in absence of other comorbidities.

---

## **Introduzione**

L'alopecia triangolare congenita (TCA), o alopecia triangolare temporale, è una rara forma di alopecia non cicatriziale del cuoio capelluto. Si tratta di una patologia che interessa fondamentalmente le età pediatriche, senza preferenza di genere (rapporto M:F=1:1) [3].

Si presenta come una chiazza isolata di alopecia, generalmente discreta, di dimensioni variabili (in genere tra 3 e 5 cm dall'apice fino alla base), localizzata tipicamente al di sopra dell'orecchio a livello della sutura fronto-temporale [3, 7]. Spesso già presente alla nascita, può non essere notata fino a quando il bambino non raggiunge i 3-6 anni di età, quando i capelli che circondano la lesione diventano pigmentati e spessi. È stata descritta però anche una forma ad esordio tardivo con sede ed aspetto simile a quella della forma congenita [3, 7-8]. La morfologia, unitamente alla localizzazione, è una delle caratteristiche tipiche di questa patologia, l'area alopecica ha infatti forma approssimativamente triangolare, ma più spesso romboidale, con l'apice del triangolo che punta verso il vertice. La chiazza si può inoltre presentare con forma ovalare, ricordando in questo senso l'alopecia areata, da cui va distinta. In questo senso l'esame tricoscopico può risultare dirimente [9].

Istologicamente si evidenzia infatti un'alopecia non cicatriziale, con un'epidermide normale o solo lievemente atrofica, in presenza di ipercheratosi infundibolare. Nel derma si nota la presenza di collagene ispessito, i follicoli sono presenti ed in numero normale, ma di tipo vellus al posto dei follicoli terminali. Sono assenti segni di flogosi così come aree fibrotiche [7, 10-11].

### **Caso clinico 1**

Nel maggio 2010 giungeva alla nostra attenzione Jacopo, 6 anni, per la presenza da tempo imprecisato, ma almeno da un anno, di due chiazze alopeciche temporali bilaterali, simmetriche, in assenza di altre localizzazioni sia al cuoio capelluto che al resto del corpo. L'anamnesi patologica risultava muta, trattandosi di un bambino nato a termine con parto eutocico, con uno sviluppo psicofisico nella norma e in assenza di altre comorbidità. Obiettivamente al cuoio capelluto, a livello temporale bilateralmente, si osservava la presenza di due chiazze di alopecia di circa 1.5x3 cm ciascuna, di forma approssimativamente triangolare, in assenza di eritema e altri segni infiammatori cutanei così come di altra sintomatologia (no prurito, bruciore, dolore) (Figura 1). All'ispezione si evidenziava la presenza di lieve peluria tipo vellus all'interno della chiazza, ma non di capelli spezzati, né punti neri o gialli che farebbero propendere per una diagnosi di alopecia areata. Ogni altra indagine veniva ritenuta superflua e si poneva quindi diagnosi di alopecia triangolare congenita, rassicurando la madre sulla non evolutività della patologia e sull'eventuale possibilità di correggere il difetto chirurgicamente.

### **Caso clinico 2**

Nel novembre 2012 giungeva alla nostra attenzione Federico, 10 anni, per la presenza da qualche anno di una chiazza alopecica localizzata a livello temporale destro, in assenza di altre localizzazioni sia al cuoio capelluto che al resto del corpo. Dall'anamnesi risultava: nascita pretermine alla 35<sup>o</sup> settimana da parto eutocico in quanto l'ecografia prenatale aveva evidenziato una dilatazione delle vie ureterali, risoltasi poi spontaneamente. Lo sviluppo psicofisico risultava nella norma e il bambino non presentava altre patologie significative. Obiettivamente a livello della sutura temporo-parietale destra, si evidenziava la presenza di una chiazza di alopecia di circa 2x4 cm in assenza di eritema e altri segni infiammatori cutanei. Il bambino non presentava sintomi locali quali prurito, bruciore o dolore e all'interno della chiazza non si notavano né capelli spezzati né punti neri o gialli, ma solo la presenza di radi capelli sottili di tipo vellus. L'area circostante la sede di alopecia non presentava anomalie, se non due piccole placche giallastre di dermatite seborroica a livello del margine superiore dell'area interessata (Figura 2).

## Discussione

L'alopecia triangolare temporale è una patologia dell'età pediatrica, relativamente rara forse sottostimata [7, 10]. Descritta per la prima volta nel 1905 da Sabourand [12] conta, ad oggi, circa 80 casi documentati in letteratura. Più della metà (55%) dei casi riportati riconoscono tale patologia in un'età compresa tra i 2 e i 9 anni, il 36,5% viene scoperta alla nascita e soltanto il 3,8% dei casi viene riconosciuta in età adulta [3]. In letteratura è riportata di frequente la sua associazione con altre patologie quali la Sindrome di Down, la facomatosi pigmento vascolare e la malattia di Dandy-Walker, ma anche di altre anomalie non dello sviluppo e dell'organogenesi quali ritardo mentale, ritardo di crescita staturale-ponderale, malattie cardiovascolari e anomalie ossee [3-6].

L'eziopatogenesi di tale patologia rimane ad oggi sconosciuta. Si tratta sicuramente di un difetto di tipo qualitativo e non quantitativo (numero di follicoli normale) della follicolo genesi, non infiammatorio, non evolutivo e stabile nel tempo. Tra le ipotesi patogenetiche più accreditate c'è quella, sostenuta da numerosi autori, secondo cui si tratti di una forma di mosaicismo di malattia amartomatosa-nevoide, soprattutto per quando concerne le forme della prima infanzia [1, 3, 7, 11]. Per quanto riguarda le forme ad esordio tardivo, molto più rare, è stata ipotizzata un possibile difetto recettoriale con focale ipersensibilità agli androgeni, in quanto l'esame bioptico presenta le stesse caratteristiche dell'alopecia androgenetica [7]. Un'ulteriore ipotesi, fondata soprattutto sull'esistenza di casi famigliari, suggerisce infine che l'alopecia triangolare congenita possa essere una patologia trasmessa come carattere paradominante, espresso unicamente in seguito a una perdita post-zigotica del corrispondente allele wild-type [2].

L'alopecia triangolare congenita è quindi una patologia rara ma facilmente riconoscibile. La diagnosi è prettamente clinica, con eventuale ausilio dermatoscopico e non necessita in genere indagini invasive quali la biopsia [9]. È importante riconoscere questo difetto durante la prima infanzia per le possibili associazioni con altre malattie e difetti dello sviluppo. Per quanto riguarda il trattamento ricordiamo che qualsiasi terapia farmacologica è inutile e superflua; si tratta di una condizione benigna, stabile che non peggiora né migliora nel tempo; le forme più estese possono essere corrette attraverso intervento di chirurgia plastica che, asportando l'area di alopecia, permette l'avvicinamento delle aree ai lati del triangolo. L'intervento ha una valenza di tipo estetico.

## Tabelle e figure



**Figura 1.** Chiazze di alopecia triangolare a livello del cuoio capelluto in sede temporale, bilateralmente. Assenza di eritema e altri segni infiammatori.



**Figura 2. Area di alopecia triangolare al cuoio capelluto in sede temporale destra. A livello del margine superiore presenza due piccole placche seborroiche.**

---

### **Bibliografia**

1. Bargman H. Congenital temporal triangular alopecia. *Can Med Assoc* 1984;131:1253-1254.
2. Happle R. Congenital triangular alopecia may be categorized as a paradominant trait. *Eur J Dermatol* 2003;13:346-347.
3. Yamazaki M, Irisawa R, Tsuboi R. Temporal triangular alopecia and review of 52 past cases. *Int J Dermatol* 2010;37:360-362.
4. Bordel-Gomez MT. Congenital triangular alopecia associated with Down syndrome. *J Eur Acad Dermatol and Venerol* 2008;22:1506-1507.
5. Park SW, Choi Y, Wang HY. Congenital triangular alopecia in association with congenital heart diseases, bone and teeth abnormalities, multiple lentigines and café'-au-lait patches. *Int J Dermatol* 2004;43:366-367.
6. Kim HJ, Park KB, Yang J et al. Congenital triangular alopecia in phakomatosis pigmentovascularis: report of 3 cases. *Acta Derm Venereol* 2000;80:215-216.
7. Trakimas C, Sperling LC, Skelton H et al. Clinical and histological findings in temporal triangular alopecia. *J Am Acad Dermatol* 1994;31:205-209.
8. Akan IM, Yildirim S, Avci G et al. Bilateral temporal triangular alopecia acquired in adulthood. *Plast Reconstr Surg* 2001;107:1616-1617.
9. Inui S, Nakajima T, Itami S. Temporal triangular alopecia: Trichoscopic diagnosis. *J Jap Dermatol Ass* 2011;13:572-574.
10. Kubba R, Rook A. Congenital triangular alopecia. *Br J Dermatol* 1976;95:657-659.
11. Tosti A. Congenial triangular alopecia: report of fourteen cases. *J Am Acad Dermatol* 1987;16:991-993.
12. Sabourand R. Manuel Elémentaire de Dermatologie Topographique Regionale. *Masson Editeur*, Paris, France 1905.