

Hipertrichosis: sus causas, formas clínicas y manejo

Hypertrichosis: Etiology, clinical forms and management

*Daniel Asz Sigall, **Julio César Salas Alanís, ***Angélica Beirana, ****Roberto Arenas

* Dermatólogo y cirujano dermatólogo, Centro Médico ABC, México DF

** Médico adscrito servicio de Dermatología, Hospital Universitario "José E. González", UANL y Escuela de Medicina ITESM, Monterrey, NL

*** Dermatóloga y dermatóloga pediatra

**** Médico adscrito, Servicio de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, México DF

RESUMEN

La hipertrichosis se define como la presencia de pelo (lanugo, velloso o terminal) excesivo y anormal para la edad, raza o sexo, y que aparece en sitios no dependientes de la estimulación androgénica. Se clasifica en formas hereditarias o adquiridas, y generalizadas o localizadas. Puede presentarse de manera aislada, o asociarse a síndromes y enfermedades adyacentes.

PALABRAS CLAVE: hipertrichosis, hirsutismo, síndrome de Ambras.

ABSTRACT

Hypertrichosis is an abnormal excessive growth of lanugo, vellus or terminal hair affecting any age, race or sex with no relationship with androgens. It can be congenital or acquired, and generalized or localized. The excess hair can also be associated with syndromes and diseases.

KEYWORDS: Hypertrichosis, hirsutism, Ambras syndrome.

Introducción y epidemiología

La hipertrichosis es una entidad rara que se define como un aumento excesivo de pelo (lanugo, pelo velloso o terminal) que aparece de manera independiente de la edad, raza o sexo, y que afecta zonas del cuerpo no dependientes de estímulos androgénicos. En contraparte, el hirsutismo es un crecimiento anormal de pelo en zonas dependientes de andrógenos y se observa en ciertos trastornos hormonales como: poliquistosis ovárica, tumores de corteza adrenal. Se encuentra también en una etiología exógena, como la administración de danazol o anticonceptivos orales (fotografía 1).^{1,2,3}

Aunque la hipertrichosis es un problema primariamente cosmético, en muchas ocasiones representa una manifestación cutánea de un síndrome o de una enfermedad sistémica. Puede afectar toda la superficie corporal, o solo un área particular del cuerpo. Asimismo, existen formas hereditarias y adquiridas.^{1,2,3}

No hay datos epidemiológicos de las diferentes formas de hipertrichosis. De la hipertrichosis congénita generalizada se ha estimado 1 caso por cada mil millones de ha-

bitantes. No tiene predilección por raza o género, y los patrones de herencia son muy variados, aunque parece predominar el autosómico dominante.³



Fotografía 1. Paciente femenino con hirsutismo facial.

CORRESPONDENCIA

Daniel Asz-Sigall ■ dasck@hotmail.com

Monte Líbano 170-5, Colonia Lomas de Chapultepec, México, DF, CP 11000

Historia

La hipertrichosis se conoce desde hace siglos y ha dado lugar a mitos como el de los hombres lobo. Muchos de los individuos afectados han sido exhibidos, hasta la actualidad, en circos o carpas, siendo el ruso Theodoro Petrov uno de los más famosos, conocido como “Jo Jo el niño cara de perro” o “Sky Terrier”. Casos de hipertrichosis generalizada fueron representados en el arte y la escultura de la Edad Media y el Renacimiento.^{2,3} El más antiguo y conocido en la literatura corresponde a la familia del castillo d’Ambras (siglo XVI). En 1742 se publicó el libro *Aldrovandi Monstrorum*, el cual relata la historia de una familia proveniente de las Islas Canarias. Cuatro de sus miembros tenían el cuerpo entero cubierto de pelo y un patrón de herencia autosómico dominante. En 1853, en Austria, Siebold descubrió una colección de pinturas que representan a un hombre y sus tres hijos con hipertrichosis. Waardenburg concluyó, en 1961, que el libro trataba de la misma familia del castillo d’Ambras. El padre era Peter González, nacido en las Islas Canarias en 1556, quien de niño fue llevado a Francia, a la corte de Henry II de Valois, para el entretenimiento de los nobles. Presentaba pelo fino y largo en prácticamente la totalidad de la superficie corporal, excepto palmas, plantas y mucosas. Gracias a esta familia pudo deducirse el patrón de herencia autosómico dominante.^{1,2,3,4,5}

Características del pelo

El lanugo es un pelo fino, delgado, sin color ni médula, que comienza a crecer *in utero* y permanece hasta el final del embarazo o bien hasta los primeros meses de vida. Los pelos vellosos o intermedios son cortos, poco pigmentados y producidos por folículos que penetran la dermis papilar, con presencia variable de médula. Los pelos terminales son producidos por folículos que penetran hasta la dermis reticular, son grandes, pigmentados y siempre con médula.

Etiopatogenia

Se sugieren tres mecanismos principales para la hipertrichosis:

1. La conversión de vello en pelo terminal

La producción de andrógenos en la adolescencia provoca que los folículos en axilas, ingles, pecho y espalda, crezcan tanto en longitud como profundidad, convirtiéndose en folículos terminales. La hipertrichosis muchas veces incluye el mismo proceso de conversión de vellos a pelos terminales en regiones del cuerpo que normalmente no tienen estos últimos. Este mecanismo aún no es bien comprendido.

2. Cambios en el ciclo del crecimiento del pelo:

El ciclo del pelo incluye tres fases: a) anágena, es la fase de crecimiento activo; b) catágena, en la que se detiene el crecimiento en la región del pelo que realiza el ciclo y presenta apoptosis; y c) telógena en la que ocurre la caída.

El pelo largo se forma cuando permanece mayor tiempo en la fase anágena, mientras que el pelo de mayor densidad se debe a una disminución en la caída de cabello como resultado de un menor porcentaje de folículos en telógeno. Las áreas del cuerpo con pelo más largo y de mayor densidad, como la piel cabelluda, tienen un mayor porcentaje de pelos en fase anágena.

Así como en la teoría de la conversión de vello-pelo terminal, el control de la alteración del ciclo del pelo apenas empieza a entenderse. Los folículos de cada determinada topografía tienen su propio patrón de crecimiento, que puede ser alterado por influencias sistémicas, como andrógenos, hormona tiroidea y hormona del crecimiento.

Cuando los folículos permanecen en fase anágena mayor tiempo que lo habitual, aparece la hipertrichosis.

3. Incremento en la densidad de los folículos pilosos

La densidad de los pelos es muy variada en la piel normal, desde folículos pequeños hasta los más grandes, como en piel cabelluda. Algunos casos de hipertrichosis tienen un número total de folículos mayor de lo normal según el sitio anatómico.¹

Clasificación y manifestaciones clínicas

Las hipertrichosis se pueden clasificar en congénitas y adquiridas, o con un patrón de crecimiento generalizado o localizado.^{1,2,3}

I. Hipertrichosis congénitas

A) LOCALIZADAS (tabla I)

- a) **Nevo congénito.** Se puede asociar con crecimiento del pelo dentro de la lesión¹ (fotografía 2).
- b) **Hamartoma de músculo liso.** Se presenta como una placa hiperpigmentada de aspecto en “empedrado”; predomina en tronco y frecuentemente se presenta con hipertrichosis. También puede haber lesiones perifoliculares y presentar un signo de pseudo Darier con enrojecimiento cuando existe una contracción de las fibras de músculo liso. La histopatología sugiere que la proliferación de fibras de músculo liso es secundaria a la hiperplasia de los músculos piloerectores. La hipertrichosis vellosa se debe a un aumento en el tamaño del pelo y no a un incremento del número de folículos.^{1,2,6}

Tabla I. Tipos de hipertricosis congénita localizadas*

Nevo congénito
Nevo de Becker
Hamartoma de músculo liso
Hipertricosis nevoide
Neurofibromas
Hipertricosis cubital
Hemihipertrofia
Malformaciones cutáneas pilosas en palmas y plantas
Hipertricosis del pabellón auricular
Disrafismo espinal
Hipertricosis anterior cervical

* Modificado de Wendelin, et al. "Hipertricosis". *J Am Acad Dermatol* 2003; 48(2): 161-179.

- c) **Hipertricosis nevoide.** Es una placa circunscrita congénita de pelo terminal, solitaria, en ocasiones de lesiones múltiples. La histopatología revela aumento en el número de folículos pilosos normales. Puede aparecer en cualquier topografía.^{7,8}
- d) **Hipertricosis asociada a neurofibroma.** Se han informado zonas de hipertricosis e hiperpigmentación en neurofibromas.⁹
- e) **Hipertricosis cubital ("codos peludos").** Crecimiento excesivo de pelo en forma bilateral. Aparece generalmente en la infancia, se desarrolla durante la niñez, y resuelve parcial o completamente durante la adolescencia. Algunos autores sugieren una anomalía nevoide, mientras que otros –debido a su distribución simétrica y bilateral– creen que se trata de una simple exageración fisiológica de la distribución del pelo. No existe un patrón de herencia, en algunos pacientes se asocia con talla corta, asimetría facial y trastornos del desarrollo.¹⁰
- f) **Hemihipertrofia.** Anormalidad congénita en donde la mitad del cuerpo, o tan solo una parte, presenta una hipertrofia generalizada de los tejidos blandos y el esqueleto. Puede haber hipertricosis terminal, hiperpigmentación, crecimiento anormal de uñas y telangiectasias. La histopatología muestra aumento en el diámetro del pelo y del número de folículos terminales en zonas donde normalmente hay pelos vellosos. Se puede presentar de manera aislada o asociarse con varios síndromes, a saber: Beckwith-wiedemann, Neurofibromatosis, Klippel-Trenaunay-Weber y Proteus, o también a tumor de Wilms, hepatoblastomas,

tumores cerebrales y adrenales, hemangiomas internos y malformaciones genitourinarias.¹¹

- g) **Malformación cutánea pilosa de palmas y plantas.** Es muy rara y tiene un patrón de herencia autosómico dominante. Zonas pilosas se presentan de manera bilateral en palmas, plantas, o ambas. En mujeres y niños los pelos son vellosos; en varones se convierten en terminales en la adolescencia, lo que sugiere su andrógeno dependencia. Los estudios histopatológicos muestran folículos pilosos normales con aumento en el número de fibras elásticas.¹²
- h) **Hipertricosis espinal.** El exceso de pelo en la región espinal es marcador de algún disrafismo, como un quiste dermoide o pilonidal, mielomeningocele, diastematomielia, anomalías vertebrales, o bien un lipoma subdural o extradural. Suele observarse como una zona de pelo localizada en la región terminal del sacro comúnmente denominada "cola de fauno", o como pelo veloso en la línea media. Ambas formas tienen implicaciones similares con asociaciones de anomalías espinales. Es importante realizar un estudio de imagen, como una resonancia magnética,

**Fotografía 2.** Nevo congénito gigante con hipertricosis.

para descartar dichas alteraciones. La hipertricosis cervical se ha asociado con xifoescoliosis.¹³

i) **Hipertricosis cervical anterior.** Pequeña zona de pelo terminal localizada superiormente a la prominencia laríngea. Puede ser un hallazgo solitario o asociarse a neuropatía periférica y *balux* valgo. No tiene un patrón de herencia.¹⁴

B) GENERALIZADAS

1. Síndromes congénitos con hipertricosis generalizada como manifestación primaria:

a) **Hipertricosis lanuginosa congénita (HLC).** Es una hipertricosis generalizada rara, tipo lanugo, que permanece en todo el cuerpo después del nacimiento, respetando únicamente palmas, plantas y mucosas. El lanugo normalmente empieza a caerse *in utero* durante el 7º y 8º mes de gestación, o durante los dos primeros meses de vida. Algunos casos se asocian con anomalías dentales, otros van perdiendo el pelo durante la adolescencia en tronco y extremidades, y se desconoce si forman parte del mismo síndrome o es una entidad distinta. El patrón de herencia es autosómico dominante. No está muy claro si en algunos casos existe una alteración del cromosoma 8, dado que se han reportado casos esporádicos.^{1,2,3,15}

b) **Síndrome de Ambras.** Hipertricosis generalizada con pelo veloso abundante en cara, orejas y hombros, no disminuye la densidad del pelo durante la vida del individuo y puede haber dismorfia facial y dental. Se asocia inversión pericéntrica en el cromosoma 8 q12;q221 y en 8 p11.2;q222. La separación entre este síndrome y el anterior es discutida.^{1,2,3,4,5}

c) **Hipertricosis congénita generalizada o ligada al X.** Solamente se ha reportado una familia en México. Hay hipertricosis terminal congénita en cara, tronco y extremidades, respetando palmas, plantas y mucosas. Tiene un patrón de herencia recesivo ligado al X, por lo que los varones tienen mayor afección que las mujeres. Las mujeres, al ser portadoras de esta mutación, presentan el 50% del cuerpo con una cantidad elevada de folículos pilosos terminales. El gen afectado es el X24-q27.1.^{1,2,3,16}

En el año 2003, Tadin-Strapps, Salas Alanis JC, Moreno L, *et al.*, estudiaron a varios miembros de esta misma familia mexicana, y encontraron que compartían la misma mutación genética ligada al X, aunque acompañando otros datos clínicos como sordera neurosensorial y alteraciones dentales¹⁷ (fotografía 3).

d) **Fibromatosis gingival asociada a hipertricosis.** Síndrome autosómico dominante que aparece durante la infancia con hipertricosis de cara, tronco y cejas, acompañado de hiperplasia gingival. Existen casos autosómicos recesivos o por mutación de *novo*. En 50% de los casos hay retraso mental y convulsiones. El inicio de la hipertricosis y la hiperplasia no son necesariamente simultáneos.^{1,2,3,18}

e) **Osteocondrodisplasia asociada a hipertricosis.** Síndrome autosómico recesivo que puede o no estar asociado con hipertricosis. Estos niños pueden también presentar macrosomía y cardiomegalia.

2. Síndromes congénitos con hipertricosis generalizada como manifestación secundaria (tabla II)

a) **Síndrome de Brachman-de Lande.** Caracterizada por cejas gruesas y convergentes, hipertricosis de



Fotografía 3. Tío y sobrino con hipertricosis congénita generalizada ligada al X.

pestañas, baja implantación de cabello y frente baja cubierta de pelo vellosa. Este último puede extenderse a cuello, espalda, extremidades, sacro y codos. Otras características incluyen retraso mental, puente nasal deprimido, implantación baja de pabellones auriculares, dientes pequeños e irregulares, micrognatia, úvula bífida y cutis marmorata. Muchas veces hay anomalías del desarrollo de brazos y pies. Se sugiere un patrón de herencia autosómico dominante.

b) **Síndromes por teratógenos.** La exposición a la hidantoína durante las primeras 9 semanas de gestación tiene un 10% de riesgo de desarrollar el síndrome fetal por hidantoína. Las malformaciones congénitas en este síndrome incluyen hipertricosis, hipoplasia

de uñas, labio y paladar hendido, hipoplasia medio facial, hiperplasia de labio superior y bajo peso al nacer. La exposición posterior a las 9 semanas de gestación da lugar a bajo peso al nacer sin hipertricosis u otras alteraciones. El síndrome fetal por alcohol se desarrolla por exposición a éste en cualquier momento del embarazo, aunque las manifestaciones dependen del momento de la exposición. En este síndrome la hipertricosis es poco frecuente y no se conoce ningún mecanismo por el cual el alcohol la produzca.

c) **Lipoatrofia.** La diabetes lipoatrófica frecuentemente se asocia a hipertricosis. La forma congénita autosómica recesiva se denomina síndrome de Berardinelli-Seip. Las manifestaciones dermatológicas incluyen acantosis *nigricans*, hiperhidrosis, flebomegalia, xantomas e hipertricosis de cara, cuello y extremidades. Con la edad, la lipoatrofia se va haciendo más pronunciada. La virilización descrita en la mayoría de los casos sugiere un posible involucro de andrógenos, aunque la distribución del exceso de pelo no es típica de hirsutismo. El síndrome de Donohue es similar al de Berardinelli-Seip pero más severo; presenta lipoatrofia, hiperinsulinemia y marcada resistencia a la insulina, así como retraso en el crecimiento antes y después del nacimiento, inicio más temprano de resistencia a la insulina y aumento en el riesgo de mortalidad.^{1,2,3,19}

d) **Mucopolisacaridosis.** Son resultado de las deficiencias de enzimas lisosomales responsables del metabolismo de los glucosaminoglicanos. Se caracterizan por talla baja, facies característica, anomalías esqueléticas, hepatoesplenomegalia y anomalías cardíacas. Se han asociado con hipertricosis lanuginosa en tronco y extremidades. La cara muestra cejas pobladas con implantación baja de cabello que es grueso y abundante en piel cabelluda. La morfología microscópica de los pelos en estos pacientes muestra formas triangulares e irregulares. Aunque el mecanismo de hipertricosis es desconocido, estudios en animales muestran que los mucopolisacáridos ácidos estimulan el crecimiento del pelo, sugiriendo que la hipertricosis en estos pacientes pudiera deberse al acumulo de glucosaminoglicanos en la piel.

e) **Síndrome de piel tiesa.** Se caracteriza por piel dura "como piedra", disminución en el movimiento articular, e hipertricosis tenue. El exceso de crecimiento del pelo es leve y se presenta en la mitad de los casos.

f) **Síndrome de Winchester.** Trastorno hereditario caracterizado por piel gruesa con hipertricosis, talla

Tabla II. Síndromes congénitos con hipertricosis secundaria*

Síndrome de Brachmann de Lange
Síndromes por teratógenos (alcohol, hidantoína)
Diabetes lipoatrófica
Síndrome de Berardinelli-Seip
Síndrome Donohue
Mucopolisacaridosis
Síndrome de Hurler
Síndrome de Hunter
Síndrome de Sanfilippo
Síndrome de piel tiesa
Síndrome de Winchester
Porfirias congénitas
Porfiria eritropoyética
Protoporfiria eritropoyética
Porfiria cutánea tarda
Coproporfiria hereditaria
Porfiria <i>variegata</i>
Síndrome de Rubinstein-Taybi
Síndrome de Schinzel-Gledion
Síndrome de Barber-Say
Síndrome de Coffin-Siris
Displasia hemimaxilofacial
Disostosis craneofacial
Hipomelanosia de Ito
Síndrome MELAS
* Modificado de Wendelin, et al. "Hipertricosis". <i>J Am Acad Dermatol</i> 2003; 48(2): 161-179.



Fotografía 4. Hipertricosis facial en una paciente con porfiria cutánea tarda



Fotografía 5. Porfiria de Gunther o eritropoyética con hipertricosis

baja, osteólisis severa en los huesos del carpo y tarso, y opacificaciones corneales. Antes se consideraba parte de las mucopolisacaridosis, pero se ha demostrado que no existe un defecto lisosomal.

g) **Porfirias.** Grupo de enfermedades por un defecto enzimático y acumulación de porfirinas, que son precursoras de la síntesis del grupo hem (que forma parte de la hemoglobina). La porfiria eritropoyética se caracteriza por fotosensibilidad de la piel con ampollas, cicatrices, e hipertricosis en zonas expuestas al sol. En las fases tardías de la protoporfiria eritropoyética también puede presentarse hipertricosis. El 60% de los pacientes con porfiria cutánea *tarda* presentan hipertricosis. Ésta puede ser leve a severa, y

predomina en cara y tronco. Las porfiria variegata y la coproporfiria pueden también presentar hipertricosis (fotografías 4 y 5).

h) **Síndrome de Rubinstein-Taybi.** Se caracteriza por facies de “pajarito”, hipertricosis, cicatrices queloides, grandes dedos en manos y pies, talla corta y retraso mental. El gen afectado se encuentra en el cromosoma 16p.

i) **Síndrome de Schinzel-Giedion.** La hipertricosis predomina en cara y extremidades, se acompaña de puente nasal deprimido, frente amplia, hipoplasia facial, alteraciones dentales y esqueléticas. El defecto genético se desconoce.

j) **Síndrome de Barber-Say.** Se caracteriza por piel atrófica con hipertricosis, macrostomía, retraso mental y ectropión. La hipertricosis predomina en tronco y extremidades, aunque es más prominente en frente, cuello y espalda.

i) **Síndrome Coffin-Siris.** Se asocia con hipertricosis lumbosacra y de cejas, ausencia de dedos en manos y pies, retraso mental y del crecimiento, pelo escaso en piel cabelluda y laxitud de articulaciones, hay microcefalia, labios prominentes y puente nasal deprimido. Se desconoce el modo de herencia, aunque se sugiere autosómico recesivo.

j) **Displasia hemimaxilofacial.** Se caracteriza por asimetría facial, maxila unilateral agrandada y ocasionalmente hipertricosis facial ipsilateral. Difiere de la hemihipertrofia en que los dientes son hipoplásicos y los tejidos blandos ipsilaterales no son hiperplásicos.

k) **Disostosis craneofacial.** Se observa persistencia del conducto arterioso, hipoplasia de labios mayores, anomalías dentales y oculares. La hipertricosis terminal predomina en tronco y extremidades.

l) **Hipomelanosis de Ito.** Manchas hipopigmentadas que siguen las líneas de Blaschko. Es un marcador de mosaicismo cromosómico. Las manifestaciones neurológicas son las más frecuentes aunque se han reportado casos asociados a hipertricosis.

j) **Síndrome MELAS (Mitochondrial Encephalomyopathy, Lactic Acidosis, and Stroke-like episodes).** Sus manifestaciones dermatológicas incluyen un eritema pruriginoso en cuello e hipertricosis terminal en los pies.^{1,2,3}

II. Hipertrichosis adquiridas

A) Formas localizadas (tabla III)

a) **Nevo de Becker.** Hamartoma pigmentado irregular que predomina en tronco con aumento del crecimiento del pelo en su interior durante la pubertad. Generalmente es adquirido, aunque se han descrito casos congénitos. Es más frecuente en hombres, se presenta en forma solitaria y unilateral. El inicio en la adolescencia y el predominio en varones sugieren un mecanismo andrógeno dependiente. A la histopatología se le observan múltiples fibras de músculo liso no relacionadas con los folículos pilosos. La pigmentación de la piel se debe a un incremento en la cantidad del pigmento en el estrato basal, sin evidencia de actividad proliferativa de los melanocitos. Estas características lo clasifican como un hamartoma de tejidos conectivos/musculares más que una lesión melanocítica. Puede asociarse con hipoplasia ipsilateral del hombro, brazo y pecho, y ocasionalmente escoliosis entre otras anomalías óseas. También se ha reportado hipertrofia ipsilateral de extremidades.¹

b) **Hipertrichosis asociada con inflamación local.** Es inducida por químicos como el yodo o los psoralenos. Se ha reportado la hipertrichosis vellosa secundaria al uso de aparatos ortopédicos de yeso y plástico. El pelo excesivo es temporal y desaparece después de unos meses. Se sugiere que el pelo crece debido a un efecto regional de la fractura, más que por la oclusión por el aparato ortopédico. Las zonas de fricción, las placas de líquen simple crónico, los cargadores de costales, las zonas de mordedura y piquetes de insecto, la tromboflebitis, el sitio de aplicación de vacunas y la osteomielitis crónica, son otros casos asociados a inflamación e hipertrichosis.^{1,20}

c) **Hipertrichosis del pabellón auricular.** Predomina en varones ancianos y sugiere una herencia autosómica dominante. Se ha descrito en pacientes con VIH, síndrome XYY, niños de madres diabéticas, y pacientes diabéticos. Una variante es la hipertrichosis *singularis* adquirida, que se caracteriza por el crecimiento de pelo en un solo pabellón auricular.^{1,19,21}

d) **Tricomegalia.** Alteración aislada de las pestañas. Se ha reportado en pacientes con VIH, tuberculosis pulmonar y lupus eritematoso sistémico, y como efecto secundario del uso de latanoprost (fotografía 6).^{1,21}

B) Formas Generalizadas (tabla IV)

a) **Alteraciones cerebrales.** Encefalitis post viral, post traumatismo craneoencefálico, choque traumático,

Tabla III: Causas de hipertrichosis localizada adquirida.*

Nevo de Becker
Sustancias químicas (yodo, psoralenos)
Aparatos ortopédicos (yeso, plástico)
Fricción
Cargadores (costaleros)
Liquen simple crónico
Piquete de insectos
Mordeduras
Dermatitis atópica
Malformaciones venosas, trombosis
Osteomielitis
Sitio de vacuna
Hipertrichosis auricular (<i>hairy pinnae</i>)
Hipertrichosis <i>singularis</i>
Tricomegalia
Infección VIH
Lupus eritematoso sistémico
Latanoprost
Esclerodermia lineal
* Modificado de Wendelin, et al. "Hipertrichosis". <i>J Am Acad Dermatol</i> 2003; 48(2): 161-179.

Tabla IV. Causas de hipertrichosis adquirida generalizada.*

Alteraciones cerebrales
Acrodinia
Infecciones (TB, VIH)
Desnutrición
Dermatomiositis
Anormalidades tiroideas
Síndrome de Lawrence-Seip
Porfirias adquiridas
Hipertrichosis lanuginosa adquirida
Síndrome de POEMS
Fármacos
*Modificado de Wendelin, et al. "Hipertrichosis". <i>J Am Acad Dermatol</i> 2003; 48(2): 161-179.

alteraciones temporales del encéfalo, pituitaria e hipotálamo.¹

- b) **Acrodinia.** Reacción rara por exposición crónica al mercurio. Se caracteriza por eritema en dedos de manos, pies y nariz, transpiración y salivación excesivas, además de manos y pies dolorosos. Hay casos con presencia de hipertrichosis.¹
- c) **Infecciones.** La tuberculosis puede causar hipertrichosis transitoria en niños, con predominio de pelo en cara y extremidades. Los pacientes con infección VIH presentan también tricomegalia en cejas y pabellones auriculares, mismo que pudiera ser efecto directo del VIH, o bien consecuencia de la inmunosupresión^{1,21} (fotografía 6).



Fotografía 6. Tricomegalia de pestañas en un paciente con tuberculosis pulmonar (cortesía de J. Valdéz).

Tabla V. Causas farmacológicas de hipertrichosis.*

Fenitoína
Acetazolamida
Estreptomicina
Latanoprost
Ciclosporina
Psoralenos
Diazóxido
Minoxidil
Tacrolimus
Interferón alfa

*Modificado de Wendelin, et al. "Hipertrichosis". *J Am Acad Dermatol* 2003; 48(2): 161-179.

- d) **Desnutrición.** Puede causar hipertrichosis vellosa generalizada. Se ha observado en pacientes con anorexia, marasmo y enfermedad celiaca.¹
- e) **Dermatomiositis.** La forma juvenil se ha asociado con hipertrichosis de cara y extremidades, predomina en varones mestizos. Se halla también en adultos con polimiositis.^{1,22}
- f) **Anormalidades tiroideas.** Tanto el hipertiroidismo como el hipotiroidismo se han asociado con hipertrichosis o alopecia. La hipertrichosis es más común en niños varones con hipotiroidismo y desaparece con la terapia sustitutiva. Se ha reportado hipertrichosis localizada en pacientes hipertiroideos con mixedema pretibial debido al acumulo de mucopolisacáridos.^{1,23}
- g) **Síndrome de Lawrence-Seip.** Forma adquirida de diabetes lipoatrófica. Es análogo al síndrome congénito de Berardinelli-Seip. Existe pérdida de la grasa subcutánea, diabetes hiperinsulinémica, acantosis *nigricans* e hipertrichosis. Con frecuencia aparece después de una infección viral.^{1,19}
- h) **Porfirias adquiridas.** Se observa hipertrichosis en la porfiria cutánea *tarda*, secundaria a exposición a sustancias como el hexaclorobenceno.¹
- i) **Hipertrichosis lanuginosa adquirida.** Forma parte de los síndromes cutáneos paraneoplásicos. Existe una regresión de folículos pilosos normales a pelo lanugo. Este último tiene una distribución cefalocaudal, con una densidad variable, y predomina en la cara. Se asocia principalmente con neoplasias de pulmón y colon, aunque también se ha reportado en linfomas, sarcoma de Ewing y neoplasias del recto, riñón, páncreas, mama, ovario y útero. Puede preceder o aparecer concomitante a la neoplasia. La teoría sugiere que el tumor secreta sustancias que estimulan el crecimiento del pelo.
- j) **Síndrome de POEMS (Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, M, protein, and Skin changes).** Se asocia a discrasia de células plasmáticas. Los cambios cutáneos incluyen hiperpigmentación, hipertrichosis (78-85% de los casos), engrosamiento cutáneo, edema y angiomas cutáneos. La hipertrichosis es generalizada, aunque predomina en extremidades inferiores.¹
- k) **Hipertrichosis farmacológica.** Predomina en tronco, extremidades y rara vez la cara. Revierte al discontinuar el fármaco. Los agentes principales se especifican en la tabla V. El latanoprost es un medicamento tópico que se utiliza para el tratamiento del glaucoma, es un análogo de la prostaglandina F2 y provoca

hipertricosis localizada en cejas y pestañas en el 77% de los pacientes. Funciona activando la unión de receptores de proteína G con la fosforilasa C, que a su vez activa a la familia de las proteincinasas, lo que genera la división celular y la actividad metabólica incrementando el crecimiento de los tejidos. El minoxidil oral, utilizado para el tratamiento de la hipertensión severa, causa hipertricosis convirtiendo el pelo velloso en terminal. El crecimiento del pelo se observa de manera localizada también cuando se aplica en forma tópica el medicamento, aunque se ha llegado a informar crecimiento de pelo colateral, principalmente en la cara. Existen casos de hipertricosis generalizada como resultado de la absorción sistémica del medicamento tópico. Actualmente existen nuevos reportes de la aparición de hipertricosis con el uso de tacrolimus tópico e interferón alfa (tabla V).^{1,2,4,25,26}

Tratamiento

Cuando la hipertricosis es secundaria a algún factor desencadenante, basta con erradicar dicho factor para eliminar el exceso de pelo. Cuando es primaria, el tratamiento es muy difícil y representa un verdadero problema cosmético y psicosocial. Existen varias opciones terapéuticas, una de las más sencillas es maquillar el pelo o decolorarlo con peróxido de hidrógeno al 6%.¹

Los métodos para eliminar el pelo se dividen en depilatorias y epilatorias. La depilación consiste en eliminar el cabello a partir de algún punto de su eje. La epilación es un proceso que elimina totalmente el eje del pelo. Los métodos epilatorios duran más que los depilatorios, y algunos causan un daño suficiente al folículo que provoca la eliminación del cabello de manera muy prolongada o definitiva. Únicamente la destrucción de las células germinales del pelo, localizadas en la porción permanente del bulbo, suelen provocar la eliminación definitiva del pelo.^{1,27}

Métodos depilatorios

Existen métodos químicos y mecánicos para la depilación del pelo. Suelen ser temporales y deben repetirse con frecuencia. Los mecánicos incluyen el rasurado y corte con un rastrillo o navaja. Es importante aclarar que rasurar el pelo con estos métodos no lo hace más grueso ni más resistente. Un método más agresivo incluye el uso de piedra pómez, que incrementa el riesgo de dermatitis por contacto o irritación de la zona tratada.¹

Los métodos químicos existen en dos formas: sulfuros de metales alcalinos, y sales de tioglicolato. Ambos méto-

dos eliminan pelos al romper sus puentes disulfuro. Las preparaciones sulfuradas son más efectivas, aunque irritan la piel y tienen un olor muy penetrante.¹

Métodos epilatorios

Los métodos mecánicos para epilación incluyen las pinzas y la cera, que brindan buenos resultados aunque por periodos cortos. La electrolisis es la destrucción de la papila dérmica del folículo piloso a través de la producción de iones hidróxido por medio de una corriente eléctrica; mientras que la termólisis es la destrucción del folículo mediante el calor. El objetivo de ambas técnicas es destruir la base del folículo piloso sin dejar cicatriz en la superficie. Son técnicas operador dependiente y muy dolorosas. Los principales efectos adversos incluyen cicatrices, hipo o hiperpigmentación, e infección local. Los láseres son una forma de fototermólisis selectiva, cuyo blanco de destrucción es la melanina del bulbo del pelo. La energía del láser es absorbida por los melanosomas, liberando calor, provocando así la destrucción del folículo. Se han utilizado diversos tipos: Ruby (694nm), Alejandrita (755nm), Diodo (810nm) y Nd-YAG (1064nm). El uso de láser es una técnica más rápida, efectiva y menos dolorosa.^{1,27}

Pronóstico

Salvo por la presencia de pelo excesivo, en algunos casos hay incremento en la sensación de calor y sudoración. En otros, el problema es únicamente estético y psicosocial. La mayoría de los individuos afectados se encuentran asintomáticos y sin anomalías intelectuales, psicomotoras, del desarrollo o endocrinológicas, por lo que no se requieren estudios de laboratorio o gabinete, más que para descartar otras causas de la hipertricosis. Algunos pacientes con formas hereditarias padecen sordera neurosensorial y/o retraso mental. El consejo genético se brinda para que el paciente y sus familiares conozcan su riesgo relativo, y el apoyo psicológico se brinda a quienes sufren alteraciones psicosociales.

Conclusión

La hipertricosis es el aumento del pelo corporal y puede clasificarse como congénita o adquirida, y generalizada o localizada. Las causas son muy variadas y la fisiopatología continúa siendo un enigma. Puede ser un problema meramente estético o presentarse como un signo de diversos padecimientos. En casos congénitos, los estudios de biología molecular son de utilidad para conocer los trastornos asociados a cada caso y, en un futuro, poder establecer si existe o no una mutación y/o patrón de herencia.

REFERENCIAS

1. Wendelin DS, Pope DN, Mallory SB. "Hypertrichosis". *J Am Acad Dermatol* 2003; 48(2): 161-179.
2. Baumeister FAM, Schwarz HP, Stengel-Rutkowski S. "Childhood hypertrichosis: diagnosis and management". *Arch Dis Child* 1995; 72(5): 457-459.
3. García-Cruz D, Figuera LE, Cantu JM. "Inherited hypertrichosis". *Clin Genet* 2002; 61: 321-329.
4. Baumeister FA, Egger J, Schildhauer MT, Stengel-Rotkowski S. "Ambras syndrome: delineation of a unique hypertrichosis *universalis* congenital and association with a balanced pericentric inversion". (8) (p11.2;q22). *Clin Genet* 1993; 44: 121-8.
5. Tain Strapps M, Waburton D, Baumeister FAM, Fischer SG, Donan J, et al. "Cloning of the breakpoints of a de novo inversion of chromosome 8, inv (8)(p11.2q23.1) in a patient with Ambras syndrome". *Cytogenet Genome Res* 2004; 107: 68-76.
6. Holland KE, Galbraith SS. "Generalized congenital smooth muscle hamartoma presenting with hypertrichosis, excess skin folds, and follicular dimpling". *Pediatr Dermatol* 2008; 25(2): 236-239.
7. Rupert LS, Bechtel M, Pellegrini A. "Nevoid hypertrichosis: multiple patches associated with premature graying of lesional hair". *Pediatr Dermatol* 1994; 11: 49-51.
8. Chang SN, Hong CE, Kim DK, Park WH. "A case of multiple nevoid hypertrichosis". *J Dermatol* 1997; 24: 337-341.
9. Ettl A, Marinkovic M, Koornneef L. "Localized hypertrichosis associated with periorbital neurofibromas". *Ophthalmology* 1996; 103: 942-948.
10. Di Lernia V, Neri I. "Hypertrichosis cubiti". *Arch Dermatol* 1996; 132: 589.
11. Ballock RT, Wiesner GL, Myers MT, Thompson GH. "Current concepts review -hemihypertrophy". *J Bone Joint Surg Am* 1997; 11: 1731-1738.
12. Jackson CE, Callies QC, Krull EA, Mehregan A. "Hairy cutaneous malformations of the palms and soles". *Arch Dermatol* 1975; 111: 1146-1149.
13. Peñas PF, Jones-Caballero M, Amigo A, Aragüelles M, García-Diez A. "Cutaneous meningioma underlying congenital localized hypertrichosis". *J Am Acad Dermatol* 1994; 30: 363-366.
14. Trattner A, Hodak E, Sagie-Lerman T, David M, Nitzan M, et al. "Familial congenital anterior cervical hypertrichosis associated with peripheral sensory and motor neuropathy -a new syndrome?" *J Am Acad Dermatol* 1991; 25: 767-770.
15. Mendiratta V, Harjai B, Gupta T. "Hypertrichosis lanuginosa congenita". *Pediatr Dermatol* 2008; 25(4): 483-484.
16. Macias-Flores MA, et al. "A new form of hypertrichosis inherited as an X-linked dominant trait". *Hum Genet* 1984; 66(1): 66-70.
17. Tadin-Strapps M, Salas-Alanis JC, Moreno L, Warburton D, Martínez-Mir A, et al. "Congenital universal hypertrichosis with deafness and dental anomalies inherited as an X-linked trait". *Clin Genet* 2003; 63(5): 418-422.
18. Guevara-Sanginés E, Villalobos A, Vega-Memije ME, Mosqueda-Taylor A, Canún-Serrano S, et al. "Congenital generalized terminal hypertrichosis with gingival hyperplasia". *Pediatr Dermatol* 2002; 19(2): 114-118.
19. Prendiville J, Rogers M, Kan A, de Castro F, Wong M, et al. "Pigmented hypertrichotic dermatosis and insulin dependent diabetes: manifestations of a unique genetic disorder?" *Pediatr Dermatol* 2007; 24(2): 101-107.
20. Ozkan H, Dünder NO, Ozkan S, Kumral A, Duman N, et al. "Hypertrichosis following measles immunization". *Pediatr Dermatol* 2001; 18(5): 457-458.
21. Almargo M, del Pozo J, García-Silva J, Martínez W, Castro A, et al. "Eyelash length in HIV-infected patients". *AIDS* 2003; 17: 1695-1707.
22. Piantanida NA, Person DA, Piantanida EW. "Infrapatellar hypertrichosis: an unusual cutaneous manifestation of juvenile dermatomyositis". *Pediatr Dermatol* 2002; 19(2): 132-135.
23. Brazzelli V, Prestinari F, Barbagallo T, Bellani E, Calcaterra V, et al. "Acquired ichthyosis and hypertrichosis due to autoimmune thyroiditis: therapeutic response to thyroxine replacement". *Pediatr Dermatol* 2005; 22(5): 447-449.
24. Zhang G, Basti S, Jampol LM. "Acquired trichomegaly and symptomatic external ocular changes in patients receiving epidermal growth factor receptor inhibitors: case reports and a review of literature". *Cornea* 2007; 26(7): 858-860.
25. Prats Caelles I, Herranz Pinto P, de Ayala Casado EL, de Lucas Laguna R. "Focal hypertrichosis during topical tacrolimus therapy for childhood vitiligo". *Pediatr Dermatol* 2005; 22(1): 86-87.
26. Dikici B, Bosnak M, Dagli A, Haspolat K. "Interferon alpha and hypertrichosis of eyelashes". *Pediatr Infect Dis J* 2002; 21(5): 448-449.
27. Littler C. "Laser hair removal in a patient with hypertrichosis lanuginosa congenita". *Dermatol Surg* 1997; 23: 705-707.

Conteste correctamente todos los cuestionarios que se publicarán en DCMQ y obtendrá 2 puntos de validez para la recertificación del Consejo Mexicano de Dermatología. Envíe todas sus respuestas juntas antes del **31 de enero del 2012** a la dirección de la revista: Medipiel Servicios Administrativos, SC; Aniceto Ortega 822, Col. Del Valle, Delegación Benito Juárez, CP 03100, México DF, Tel. 5659-9416, Tel/Fax 5575-5171.

Incluya su correo electrónico para recibir la constancia.

Hipertrichosis: sus causas, formas clínicas y manejo

Daniel Asz Sigall, Julio César Salas Alanís, Angélica Beirana, Roberto Arenas.

Palabras clave: *hipertrichosis, hirsutismo, síndrome de Ambras.* / Keywords: *Hypertrichosis, hirsutism, Ambras syndrome.*

- La definición de hipertrichosis se caracteriza por:
 - un aumento excesivo de pelo en zonas no andrógeno dependientes.
 - Afecta, independientemente de la edad, raza o sexo.
 - El tratamiento es primariamente cosmético.
 - En ocasiones puede asociarse a síndromes o enfermedades sistémicas.
 - Todas las anteriores son correctas.
- El mecanismo fisiopatogénico principal de la hipertrichosis es:
 - Conversión de vello en pelo terminal.
 - Cambios en el ciclo del crecimiento del pelo.
 - Incremento en la densidad de los folículos pilosos.
 - La mayoría de los pelos permanecen en la fase anágena.
 - Todas las anteriores son correctas.
- Señala la respuesta correcta respecto a la hipertrichosis generalizada congénita:
 - Afecta palmas, plantas y mucosas.
 - Carece de un patrón de herencia autosómico dominante.
 - Siempre presentan alteraciones dentales.
 - Algunos casos se han asociado con alteración del cromosoma 9.
 - El síndrome de Ambras es una entidad totalmente independiente.
- Cuál de las siguientes es una forma de hipertrichosis localizada adquirida:
 - Hamartoma de músculo liso.
 - Hipertrichosis nevoide
 - Hipertrichosis cubital
 - Hipertrichosis cervical
 - Hipertrichosis del pabellón auricular
- Es una forma de hipertrichosis congénita generalizada como manifestación secundaria:
 - Desnutrición
 - Porfiria eritropoyética
 - Acrodinia
 - Dermatomiositis
 - Hipertiroidismo
- Son causas de hipertrichosis asociada con inflamación local:
 - Aparatos ortopédicos
 - Porfirias
 - Sitio de aplicación de vacunas
 - Hipertrichosis cervical
 - Solo a y c
- La neoplasia más frecuentemente asociada con la hipertrichosis lanuginosa adquirida es:
 - Pulmón
 - Mama
 - Ovario
 - Linfoma
 - Páncreas
- Cuál de los siguientes fármacos puede causar hipertrichosis farmacológica:
 - Dapsona
 - Azatioprina
 - Tacrolimus
 - Carbamacepina
 - Talidomida
- Acerca del tratamiento de la hipertrichosis con métodos depilatorios:
 - Son métodos de eliminación temporal del pelo.
 - Los mecánicos incluyen cera y pinzas.
 - El láser de Argón es el método depilatorio de elección.
 - a y c son las respuestas correctas.
 - Todas las opciones son correctas.
- Cuál de las siguientes opciones es un método depilatorio para eliminar el pelo:
 - Navaja
 - Rastrillo
 - Sales de tioglicolato
 - Láser de Diodo
 - Sulfuros de metales alcalinos