

Síndrome de cabello anágeno suelto en un paciente con pelo negro: primer reporte de caso en México

Loose anagen hair syndrome in a dark hair patient: First case report in Mexico

*.**Alberto de la Fuente García, *Diana Patricia Garza Salazar, *Minerva Gómez Flores,
*Jorge Ocampo Candiani, *Gildardo Jaramillo Moreno, *Dan Rolando López García

* Servicio de Dermatología del Hospital Universitario UANL José E. González, Monterrey, NL. México.

** CosMed Clinic Dermatología. Práctica privada. Tijuana, BC. México.

Fecha de aceptación: mayo 2011.

RESUMEN

El síndrome de cabello anágeno suelto es un trastorno esporádico o familiar que afecta primariamente a niños, pero que ocasionalmente se puede presentar en adultos. El padecimiento es debido al anclaje defectuoso del pelo a su folículo, resultando en un pelo que se desprende sin dolor. El diagnóstico se basa en la identificación microscópica del típico cabello anágeno suelto desprovisto de sus vainas. También puede afectar a niños con pelo oscuro (cerca de 30%). En este caso, sin embargo, la identificación del pelo anágeno suelto es más difícil debido a que el pigmento del pelo tiende a bloquear la transmisión de la luz. Se reporta el caso de una paciente con síndrome de cabello anágeno suelto y pelo negro.

PALABRAS CLAVE: síndrome de cabello anágeno suelto, genodermatosis, diagnóstico.

ABSTRACT

Loose anagen hair syndrome is a sporadic or familial hair disorder that primarily affects children, but may occasionally has been observed in adults. The condition is due to a defective anchorage of the hair shaft to the follicle, resulting in easily and painlessly pluckable hair. The diagnosis is based on the microscopic identification of the typical loose anagen hair that is devoid of sheaths. It can also affect children with dark hair (about 30%). In these cases, however, microscopic identification of loose anagen hair is more difficult because hair pigment tends to block the transmission of light. We report a case of loose anagen hair syndrome in a dark hair patient.

KEYWORDS: loose anagen hair syndrome, genodermatosis, diagnosis.

Introducción

El síndrome de cabello anágeno suelto (SCAS) fue descrito por primera vez a finales de la década de 1980, siendo considerado una forma de hipotricosis no cicatricial.¹ Es un padecimiento esporádico o familiar que afecta principalmente a escolares, con una incidencia estimada de 2-2.25 por millón por año.² Es producido por un defecto en el anclaje del tallo con el folículo piloso, resultando en un cabello fácilmente desprendible e indoloro. Más de 100 pacientes con SCAS, en su mayoría de raza blanca, han sido descritos en la literatura, de los cuales hasta 70% han tenido cabello rubio. El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos y microscópicos con la presencia de cabello anágeno suelto desprovisto de sus vainas. El

bulbo se encuentra deformado y su porción proximal presenta una cutícula plisada.³ La falta de familiarización con este padecimiento es el mayor obstáculo para establecer el diagnóstico.¹ En este reporte, se describe el primer caso en la literatura mexicana del SCAS en una paciente con pelo negro.

Reporte de caso

Paciente femenino de 6 años de edad, originaria y residente de Monterrey, NL, fue traída por sus padres, encontrándose a la exploración sobre piel cabelluda pelo negro, opaco, adelgazado, de apariencia despeinada y con leve disminución difusa en su densidad (fotografías 1 a 3), con *pull test* positivo a la tracción leve (6-8 pelos) e

CORRESPONDENCIA

Alberto de la Fuente García ■ delafuentealberto@hotmail.com

CosMed Clinic, Calle Misión de San Diego 1527-301. Zona Río. Tijuana, B.C. México. Teléfono: 52 (664) 634-1902.

indoloro, de evolución crónica. Los padres refirieron que la paciente inició con el síndrome a los dos años de edad, cuando notaron disminución en el crecimiento del cabello, así como caída indolora, espontánea y persistente del mismo, que se exacerbaba con peinados que traccionaban el cabello. Lo anterior, acompañado de áreas alopécicas difusas que no se repoblaban. Asimismo, refirieron que había requerido de pocos cortes de cabello, así como dificultad para peinarlo. Con los pelos obtenidos mediante el *pull test*, se realizó examen con microscopía de luz y aceite de inmersión, mismo que demostró 100% de pelos en anágeno, desprovistos de las vainas interna y externa, así como deformación del bulbo (fotografía 4). Con los datos clínicos y microscópicos obtenidos, se llegó al diagnóstico del SCAS.

Discusión

El problema más importante al diagnosticar SCAS es que la adhesión defectuosa del tallo con el folículo piloso también puede ocurrir en una pequeña proporción de folículos en personas no afectadas. En todos los casos reportados, el diagnóstico se basó en la presencia del típico cabello anágeno suelto, encontrado mediante el *pull test* y/o el tricograma. Sin embargo, está claro que el cabello anágeno suelto no es una característica patognomónica del SCAS, pudiéndose encontrar en infantes y adultos sin evidencia clínica de enfermedad, ya que estos cabellos pueden encontrarse hasta en 61% de los niños y 14% de adultos sin trastornos de cabello. Esto puede conllevar al sobre-diagnóstico del SCAS, particularmente cuando el diagnóstico se basa más en el examen microscópico que en la clínica.³

El SCAS se diagnostica frecuentemente durante la infancia, generalmente alrededor de los dos años de edad. Este padecimiento ha sido reportado con mayor frecuencia en mujeres que en hombres (6: 1). Los padres reportan que el niño o la niña requieren de pocos cortes de cabello, y tiene el pelo difícil de manipular. Es frecuente un adelgazamiento difuso en asociación con placas irregulares de alopecia debidas a la extracción traumática e indolora de los cabellos. Los niños afectados presentan pelos embotados, no manipulables y enmarañados que pueden ser referidos como impenables o lanosos. El SCAS también puede afectar a niños con cabello oscuro (30% de paciente con SCAS), como en el caso de nuestra paciente. Sin embargo, la identificación microscópica de estos cabellos es más difícil debido al pigmento que bloquea la transmisión de la luz. Las técnicas de biología molecular, que pueden ser empleadas para identificar los posibles genes del SCAS, pueden aportar un método de diagnóstico



A



B

Fotografías 1 y 2. Paciente con pelo negro, opaco y adelgazado, de aspecto despeinado.



C

Fotografía 3. Pelos en anágeno de distinto grosor, desprovistos de sus vainas tanto externa como interna, con bulbos deformados (microscopía de luz 10x).



D

Fotografía 4. Bulbo oscuro y deformado con cutícula plisada (microscopía de luz 40x).

específico.³ Chapalain *et al* reportaron mutaciones en el gen que codifica la queratina acompañante de membrana (E337K en K6HF) en miembros de 3 de 9 familias con SCAS. Estos resultados sugieren que la base genética del SCAS puede involucrar a más de 1 gen que codifique las queratinas expresadas en la vaina interna o en la capa acompañante. Otro posible candidato pudiera ser el gen que codifica la nueva queratina (K6IRS) específica de la vaina interna.⁴

El diagnóstico del SCAS se basa en los hallazgos clínicos y la presencia de cabello anágeno suelto al examen microscópico. Los tres signos clínicos más importantes son: disminución de la longitud del pelo, aumento de la caída del cabello y textura alterada del mismo. El diagnóstico se apoya en el número y porcentaje de cabellos en anágeno sueltos mediante el *pull test* o tricograma. Olsen *et al* han manifestado que los resultados del examen de tracción en los infantes con SCAS presentan más de 3 o incluso hasta 10 cabellos en anágeno sueltos, en comparación con niños sanos que usualmente presentan 1 o máximo 2 cabellos. El tricograma en pacientes con SCAS suele presentar 75-100% de estos cabellos en comparación con solo 10% en la gente normal.³ Es de importancia mencionar que hasta la fecha no se han encontrado alteraciones en estudios de laboratorio (perfil tiroideo, anticuerpos anti-tiroideos, anticuerpos antinucleares, hierro, zinc) en estos pacientes, motivo por el cual se subraya la necesidad de realizar el *pull test* a pacientes jóvenes con hipotricosis no cicatricial.⁵

El SCAS tiende a ocurrir de manera aislada, pero también puede presentarse asociado a trastornos hereditarios o del desarrollo. Estos incluyen: coloboma, síndrome de Noonan, displasia ectodérmica hipohidrótica, síndrome EEC (ectrodactilia, displasia ectodérmica y labio-paladar hendido), síndrome tricorrinofalángico, síndrome de uña-rotula, y síndrome FG (retraso mental, conducta hiperactiva, constipación, hipotonía, y facies característica).³ También se han reportado en pacientes con sida⁶ e incluso con alopecia areata.^{7,8}

El síndrome tiende a mejorar espontáneamente tras el paso de algunos pocos años.³ Esto es probable debido a que los andrógenos pueden afectar de manera indirecta al folículo mediante una interacción mesenquima-epitelial.^{9,10} Cuando el niño crece, el cabello se torna más largo, denso y oscuro. La mayoría de los pacientes continúan presentando una pequeña proporción de cabellos en anágeno sueltos en el examen de tracción o tricograma, indicando que el defecto de anclaje de la vaina está aún presente aunque en menor grado. Esto también explica la rareza de este padecimiento en adultos.³ El tratamiento exitoso con minoxidil es prometedor y se recomienda como primera opción de tratamiento en los pacientes que estén severamente afectados.^{5,10} El mecanismo de acción aún no se conoce, pero puede deberse a la prolongación de la fase anágena y a la estimulación del crecimiento de los folículos pilosos.¹⁰

REFERENCIAS

1. Sperling LC. *An Atlas of Hair Pathology with Clinical Correlations*. Nueva York, Parthenon Publishing. 2003: 88-90.
2. Lee AJ, Maino KL, Cohen B, Sperling L. "A girl with loose anagen hair syndrome and uncombable, spun-glass hair". *Pediatr Dermatol* 2005; 3: 230-233.
3. Tosti A, Piraccini BM. "Loose anagen hair syndrome and loose anagen hair". *Arch Dermatol* 2002; 138: 521-522.
4. Chapalain V, Winter H, Langbein L, Le Roy JM, Labrèze C, Nikolic M, *et al*. "Is the loose anagen hair syndrome a keratin disorder?: A clinical and molecular study". *Arch Dermatol*. 2002; 138: 501-506.
5. Cantatore-Francis JL, Orlow SJ. "Practical Guidelines for Evaluation of Loose Anagen Hair Syndrome". *Arch Dermatol* 2009; 145: 1123-1128.
6. Sadick NS. "Clinical and laboratory evaluation of AIDS trichopathy". *Int J Dermatol* 1993; 32: 33-38.
7. Palit A, Inamadar AC. "Adult onset loose anagen hair syndrome with alopecia totalis". *Am J Med Sci* 2008; 1: 58-60.
8. Nunez J, Grande K, Hsu S. "Alopecia areata with features of Loose Anagen Hair". *Pediatr Dermatol* 1999; 16: 460-462.
9. Abdel-Raouf H, El-Din WH, Awad SS, Esmat A, Al-Khati M, Abdel-Wahab H, *et al*. "Loose anagen hair syndrome in children of upper Egypt". *J Cosmet Dermatol* 2009; 8: 103-107.
10. Dhurat RP, Deshpande DJ. "Loose anagen hair syndrome". *Int J Trichology* 2010; 2: 96-100.