

Síndrome de pelo impeinable asociado a dermatitis atópica. Reporte de caso

Uncombable Hair Syndrome Associated with Atopic Dermatitis. A Case Report

Hugo V. Martínez,¹ Ernestina Balbuena,² Anika Ruiz³ y Roberto Vargas⁴

¹ Cirujano dermatólogo y dermatooncólogo, práctica privada, Puebla, Puebla.

² Dermatóloga pediatra, Hospital del Niño Poblano.

³ Médico dermatólogo, práctica privada, Puebla, Puebla.

⁴ Patólogo, Hospital del Niño Poblano, y práctica privada, Puebla, Puebla.

RESUMEN

El síndrome de pelo impeinable (*pili canaliculi*) es una alteración poco frecuente del folículo piloso, sin embargo, su diagnóstico no representa mayor problema, no así su manejo, pues en muy pocos casos se consigue obtener al menos una mejoría parcial. Presentamos el caso de una paciente de nueve años de edad con diagnóstico compatible con este síndrome. Como antecedente de importancia es portadora de dermatitis atópica, padecimiento que se ha asociado con el síndrome, tratada desde los cuatro años de edad, además de presentar alteraciones dentales. La paciente muestra una dirección irregular en la forma de acomodarse el pelo, además se nota opaco, de consistencia lanosa y con cambios en su coloración, en algunas partes café claro y en otras áreas amarillo. No se refiere pérdida del mismo. Para la paciente y para su familia es motivo de preocupación, pues está afectando su interacción social. Hasta el momento los tratamientos establecidos han aportado poca mejoría.

PALABRAS CLAVE: pelo, dermatitis atópica, impeinable.

ABSTRACT

Uncombable hair syndrome (*pili canaliculi*) is an infrequent disorder of the hair follicle. However, diagnosis is not a problem, not as it is the treatment, because in a few cases we can obtain a partial improvement. We present the case of a 9-year-old female with a compatible syndrome. As relevant history, she has atopic dermatitis, disease associated with this syndrome. She has been in treatment since she was four years old, besides she presents dental alterations. The patient shows an irregular direction in the hair accommodation, besides its brightless, woolly consistency and some color changes, observing light brown and yellow areas. The patient does not report hair loss. It affects its life quality because of her social interaction. Until now the established treatments have given little improvement.

KEYWORDS: hair, atopic dermatitis, uncombable.

Introducción

El síndrome de pelo impeinable, o *pili canaliculi*, es un padecimiento que está considerado dentro del grupo de las displasias pilosas, se caracteriza por la presencia de pelos terminales de consistencia áspera, secos y que crecen en diferentes direcciones.¹ Fue descrito por primera vez en 1973 por Dupré y colaboradores, y ese mismo año Stroud y Mehregan reportaron un caso similar en una niña de seis años.² Este trastorno es ocasionado por una alteración genética, pues se ha comprobado que tiene un patrón de herencia autosómico dominante y se ha visto asociado a otras alteraciones que comparten un fondo

inmunológico, como es el caso de la dermatitis atópica, la alopecia areata y la ictiosis vulgar, asimismo se correlaciona con trastornos dentales, oculares, neurológicos y articulares.³ Jarrel y colaboradores describieron una marcada asociación con el síndrome de pérdida de pelo en anágeno en la infancia y posteriormente el desarrollo del síndrome de pelo impeinable.⁴

No se han reportado factores de riesgo predisponentes, la edad de presentación generalmente es antes del año de vida, teniendo su pico de incidencia máxima entre los siete y once años. El diagnóstico se lleva a cabo a través de las características clínicas del pelo, así como por el

CORRESPONDENCIA

Hugo Vicente Martínez Suárez ■ dermahugo@yahoo.com.mx
Marsu Dermatología, 7 sur 3118, Col. Chula Vista, Puebla, Pue.



Figuras 1. Aspecto clínico de pelo impeinable.

estudio tricoscópico y la histopatología, en donde se observa una forma triangular o arriñonada de la raíz capilar. La microscopía electrónica se considera la herramienta diagnóstica más importante para este síndrome.⁵ No existe un tratamiento específico para esta enfermedad, por lo que es un verdadero reto poder acomodar y dar forma al pelo. Por lo regular el uso de champús y acondicionadores fracasan en este intento, hay reportes que apoyan el uso de biotina oral, sin embargo, los resultados no son muy alentadores.

Caso clínico

Exponemos el caso de una paciente de nueve años de edad, quien acude a consulta porque presenta una dermatosis localizada en la cabeza que afecta la piel cabelluda. Se caracteriza por la presencia de pelos terminales de coloración amarillenta, los cuales son abundantes, bien implantados pero que se dirigen en diferentes direcciones (figura 1a). En la exploración tricológica la pilotracción es negativa, y cuando se palpa la consistencia de estos pelos es áspera, dando una apariencia lanosa (figura 1b).

La paciente ha sido tratada desde hace cinco años por dermatitis atópica, mediante tratamiento con jabones suaves y cremas emolientes; además presenta varios estigmas de atopia. Por otra parte, en la dentadura permanente podemos encontrar alteraciones de tamaño y alineación en las piezas centrales o dientes incisivos (figura 1c).

El estudio tricoscópico nos muestra cabellos terminales bien implantados, sin datos de inflamación perifolicular. Se observa ligera escama fina sobre la piel cabelluda y podemos ver cómo se dirigen en diferentes sentidos, algunos incluso encimados y en forma de cruz (figuras 2 y 3). En otra imagen, con mayor acercamiento, es posible observar los canales que se forman sobre el tallo piloso (figura 4).

No se registraron otro tipo de alteraciones de tipo neurológico, osteoarticular ni tampoco inmunológico.

El estudio histopatológico nos muestra cortes verticales de folículos pilosos, en uno de ellos se identifica una angulación a nivel suprabulbar, así como una zona de retracción fibrosa focal. No hay presencia de algún tipo de infiltrado inflamatorio (figura 5).



Figuras 2. Tricoscopia, pelo encimado en forma de cruz.



Figuras 3. Tricoscopia, pelo encimado en forma de cruz.

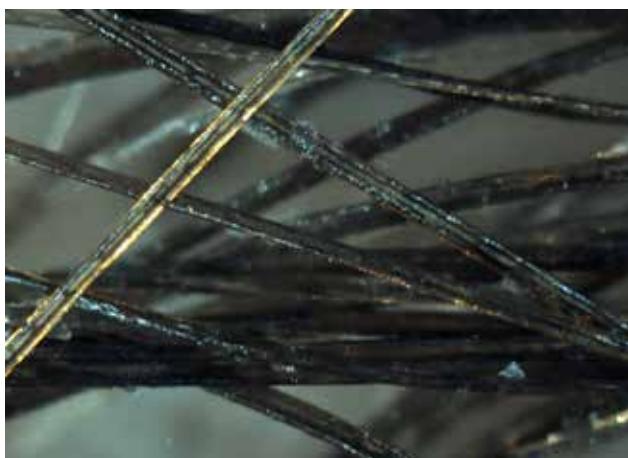


Figura 4. Tricoscopia, canales sobre el tallo piloso.

Se propuso establecer manejo con champús que mejoraran la textura del pelo, acondicionadores y modelantes capilares, todo en aplicaciones tópicas y de forma continua.

Discusión

Desde su descripción, el síndrome de pelo impenetrable ha sido una entidad fácilmente identificable. En el año 1973, Dupré, Rochiccioli y Bonafé fueron los primeros en describir este tipo de displasia pilosa.¹ Se caracteriza por la presencia de un pelo rizado, que se dispone en forma vertical y con la imposibilidad para poder aplatarlo. Puede observarse brillante o reluciente debido a la reflexión que ejerce la luz sobre el pelo acanalado. Aunado a esto, el pelo cambia de orientación constantemente, lo cual dificulta aún más su estabilidad. Es importante mencionar que sólo la piel cabelluda está afectada, pues las cejas, las pestañas y otras áreas pilosas no presentan alteraciones. La pilotracción suele ser negativa, ya que en estos pelos

la resistencia no está alterada, es decir, no se trata de un pelo frágil.

El padecimiento inicia en la edad pediátrica, específicamente en los primeros tres años de vida y después va evolucionando hasta adoptar la forma similar al pelo lanoso. Existen formas clínicas denominadas parciales, en estos casos sólo está afectada un área bien definida, predominando en las regiones frontal y occipital. No se establece una predilección en cuanto al sexo, pues se presenta tanto en hombres como mujeres en igual proporción.^{4,6} El patrón de herencia es autosómico dominante con una penetración que podría ser completa o incompleta. La mayoría de las veces el síndrome no está asociado a otros trastornos, ni físicos, ni neurológicos o de tipo psiquiátrico; sin embargo, Calderón y colaboradores describieron la relación con otras displasias, tanto ectodérmicas como retinianas, catarata juvenil, anomalías en falanges, anomalías en el esmalte dental, oligodontia y displasia falangoepifisal.^{1,7} En el caso de nuestro estudio, la paciente no presentaba alteraciones oculares, neurológicas u osteoarticulares, sin embargo, destacamos los antecedentes de atopía, así como las alteraciones dentales.

Su patogenia sigue siendo poco clara, no obstante, algunos estudios bioquímicos han mostrado alteraciones en la cutícula capilar, en donde se han identificado niveles elevados de proteínas azufradas.⁸

También se pensaba que existían deficiencias en la concentración de algunos minerales como cobre y zinc, o bien en el metabolismo de los mucopolisacáridos, y que éstos eran responsables de la resistencia a la tracción en estas abundantes cabelleras. Con el tiempo se pudo demostrar que los niveles mencionados estaban dentro de la normalidad.⁹

Los hallazgos e investigaciones más recientes nos hacen pensar que el principal problema en este síndrome radica en un defecto en la queratinización de la vaina epitelial interna del pelo. Estos cambios estarían inducidos por la papila dérmica, deformando el tallo piloso lo que daría como resultado una forma acanalada sobre el mismo. Stone y colaboradores describieron una atrofia focal, a nivel del bulbo piloso, y lo reportaron como un importante hallazgo en la patogenia de este cuadro.^{10,11}

Se han documentado otros trastornos del tallo piloso relacionados de forma directa e indirecta con este tipo de displasia, mismos que se mencionan en la tabla 1.

Existen otras asociaciones propias del origen ectodérmico de este padecimiento, entre las que destacan dos más frecuentes: la displasia ectodérmica hipohidrótica y la displasia epifisiofalángica.

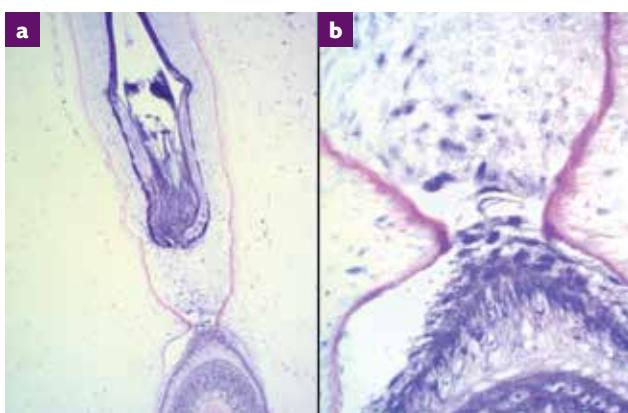


Figura 5. Microscopía de luz. Corte histológico y vertical de la biopsia de piel cabelluda teñido con Ziehl Nielsen, donde se identifica vaina del pelo con angulación a nivel suprabulbar del tallo y retracción fibrosa secundaria. Imagen A (10x), imagen B (40x).

Tabla 1. Displasias pilosas asociadas a síndrome de pelo impeinable

Pili torti
Pili annulati
Tricorrexis nodosa
Triconodosis
Moniletrix
Woolly hair nevus
Síndrome de Menkes
Síndrome de cabello en anágeno suelto

Autor: Dr. Juan Ferrando.

También se ha reportado la asociación con alteraciones dentales y oculares, en cuyos casos se denomina síndrome tricodental, clasificado dentro de las displasias ectodérmicas.¹²

Sin duda la dermatitis atópica es el padecimiento más asociado a esta tricopatía, como sucede en el caso de nuestro estudio. Sin embargo, se desconoce si esta asociación podría estar ligada mayormente a un componente inmunológico compartido, con cuadros de alopecia areata e ictiosis vulgar, que también se encuentran en este síndrome.

El doctor Ferrando y su equipo realizaron estudios histopatológicos en los que, a través de la observación de los cortes transversales, describen la presencia de una retracción de la vaina fibrosa, así como la presencia de una cutícula doblada. También la característica imagen de una angulación folicular por arriba del bulbo.¹³

Desafortunadamente el tratamiento para esta entidad continúa siendo poco esperanzador, la mayoría de las publicaciones sugieren que existe mejoría a medida que los pacientes entran en la adolescencia, sin embargo, se recomienda el uso de champús y acondicionadores que faciliten el peinado, así como evitar el uso de secadoras de pelo y el cepillado excesivo.

Se recomienda el uso de biotina oral durante al menos cuatro meses, cuya función, en teoría, radica en mejorar la fuerza y textura del pelo terminal, aunque no existen reportes que sean del todo concluyentes al respecto.¹⁴

En el caso que aquí presentamos se recomendó el uso de acondicionadores, así como mascarillas reestructurantes capilares cada dos semanas, con los que se obtuvo una mejoría parcial. Por otro lado, debido a la alteración dental evidente, sugerimos que fuera valorada por un odontopediatra. Finalmente, aunque en nuestro caso no se observaron otras alteraciones, debido a la asociación con displasia ectodérmica se recomienda realizar revisiones periódicas por posibles alteraciones ungueales, dentales y de las glándulas sudoríparas écrinas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Camacho F y Tosti A, Síndrome de cabello impeinable. En *Tricología*, vol. 1, 3^a ed, Grupo Aula Médica, México, 2013, pp. 344-9.
2. Stroud JD y Mehregan AB, "Spun glass" hair: a clínico-pathological study of an unusual hair defect. En Brown A (ed), *The first human hair symposium*, Medcom Press, Nueva York, 1973, pp. 103-7.
3. Fritz TM y Trüb R, Uncombable hair syndrome with angelshaped phalango-epiphyseal displasia, *Pediatric Dermatology* 2000; 17(1):21-4.
4. Jarrel AD, Hall MA y Sperling LC, Uncombable hair syndrome, *Pediatr Dermatol* 2007; 24:436-8.
5. Rieubland C, De Viragh PA y Addor MC, Uncombable hair syndrome: a clinical report, *Eur J Med Genet* 2007; 50:309-14.
6. Hicks J, Metry DW, Barrish J y Levy M, Uncombable hair (cheveux incoiffables, *pili trianguli et canaliculi*) syndrome: brief review and role of scanning electron microscopy in diagnosis, *Ultrastructural Pathology* 25; 2001:99-103.
7. Calderón P, Otberg N y Shapiro J, Uncombable hair syndrome, *J Am Acad Dermatol* 2009; 61:512-5.
8. Whiting DA, Hair shaft defects. En Olsen EA (ed), *Disorders of hair growth: diagnosis and treatment*, McGraw Hill, Barcelona, 2003, pp. 123-75.
9. Anjeli GL, Jonelle M, Wilma F, Bergfeld, MD et al, The diagnosis: uncombable hair syndrome (*pili trianguli et canaliculi*), *Cutis* 2007; 79: 291-2.
10. Ahmed I, Subtil A y Tomas DA, *Pili trianguli et canaliculi* is a defect of inner root sheath keratinisation: ultrastructural observations of anomalous tonofilament organization in a case, *Am J Dermatopathol* 2005; 27:232-6.
11. Stone JL, Reizner GT, Muller SA y Elper DJ, Hair bulb anomaly in a Japanese girl with uncombable hair, *J Am Acad Dermatol* 1987; 17:841-3.
12. Beringer K, Botzi C, Hemmer W et al, *Pili trianguli et canaliculi*: a case report of uncombable hair in relation to atopic eczema and tooth anomalies, *Hautarzt* 2000; 51(4):266-9.
13. Rheingantz da Cunha R y Larangeira de Almeida H, *Pili canaliculi*: clinical and microscopy investigation of the first Brazilian family, *Int J of Dermatol* 2007; 46:190-3.
14. Rieubland C y De Viragh PA, Uncombable hair syndrome: a clinical report, *Eur J Med Genet* 2007; 50:309-14.