

Moniletrix en cuatro generaciones

Moniletrix in four generations.

María del Carmen Padilla-Desgarenes,¹ María Enriqueta Morales-Barrera,² Karla Viridiana López-Ortiz³

Resumen

El moniletrix es una displasia pilosa hereditaria poco frecuente con transmisión autosómica dominante, penetrancia incompleta y expresividad variable. El término moniletrix deriva de las raíces latina y griega: *monile* (collar), *thrix* (pelo): pelo en collar. El nombre de esta afección se debe a la morfología arrosariada del pelo que puede observarse con el dermatoscopio y se confirma por microscopía de luz. Se distingue por estrechamientos sucesivos del tallo piloso, lo que da lugar a un pelo frágil, seco y de crecimiento lento. Comunicamos el caso de una niña de cuatro años de edad, con antecedentes familiares de moniletrix en el padre, una abuela y un bisabuelo.

PALABRAS CLAVE: Moniletrix; displasia pilosa; dermatoscopio.

Abstract

Moniletrix is an uncommon hair shaft disease with autosomal dominant inheritance, incomplete penetrance and variable expressivity. The term moniletrix derives from monile (Latin) and thrix (Greek) meaning "hair necklace". This entity takes its name because the clinical resemblance of the hair to a string of beads, changes that can be seen with trichoscopy. It is characterized by periodic thinning of the hair shaft resulting in brittle, short and dry hair. We present the case of a 4-year-old girl, with family history of moniletrix in her father, a grandmother and a great grandfather.

KEYWORDS: Moniletrix; Hair shaft disease; Dermoscopy.

¹ Dermatóloga-micóloga. Jefa del Servicio de Micología.

² Dermatóloga pediatra. Jefa de la Clínica de Pediatría.

³ Residente de Dermatopatología. Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, Ciudad de México.

Recibido: junio 2019

Aceptado: agosto 2019

Correspondencia

María del Carmen Padilla Desgarenes
mcpadillad@prodigy.net.mx

Este artículo debe citarse como

Padilla-Desgarenes MC, Morales-Barrera ME, López-Ortiz KV. Moniletrix en cuatro generaciones. *Dermatol Rev Mex.* 2019 noviembre-diciembre;63(6):611-616.

ANTECEDENTES

El moniletrix lo describió Walter Smith en 1897, posteriormente Radcliffe Crocker sugirió el término de moniletrix, al observar al microscopio la morfología arrosariada del pelo.¹

Es una displasia pilosa generalmente autosómica dominante; sin embargo, también se han reportado casos autosómicos recesivos o mutaciones de *novo*.² Su etiopatogenia se desconoce. Se distingue por estrechamientos sucesivos del tallo piloso, lo que origina un pelo frágil, seco, opaco, corto y de crecimiento lento. También se han documentado alteraciones dentales, ungueales, oftalmológicas y neurológicas.¹

El diagnóstico se sospecha por el aspecto clínico, puede observarse con el dermatoscopio y se confirma con la microscopia de luz o electrónica de barrido. No existe un tratamiento específico, por lo que se recomienda evitar cualquier tipo de agresión ya sea física o química. La mejoría es común durante la adolescencia y el embarazo.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de cuatro años de edad, que acudió a consulta por padecer una dermatosis localizada a la cabeza de la que afectaba la piel cabelluda y de ésta las regiones frontoparietal y occipital, de forma bilateral y con tendencia a la simetría. La dermatosis era de aspecto monomorfo, constituida por pseudoalopecia difusa con pelos cortos de diferentes tamaños, frágiles, quebradizos, secos, con algunas zonas de tono más claro (**Figura 1**).

La madre de la niña refirió que inició su padecimiento a los tres meses de edad, con adelgazamiento del pelo, disminución en su densidad y ruptura fácil del mismo. Acudió a consulta porque no le “crecía el pelo”. Sin tratamiento previo.



Figura 1. Aspecto clínico de la piel cabelluda. Pseudoalopecia en la región occipital con pelos cortos y secos.

Se estableció el diagnóstico clínico de moniletrix y se observaron los cambios correspondientes con el dermatoscopio (**Figura 2**). Se realizó tricograma y el diagnóstico se confirmó por medio de la microscopia de luz en la que se observaron lesiones de aspecto nodular, separadas por constricciones regulares que adoptaban la forma de rosario o collar de perlas (**Figura 3**).

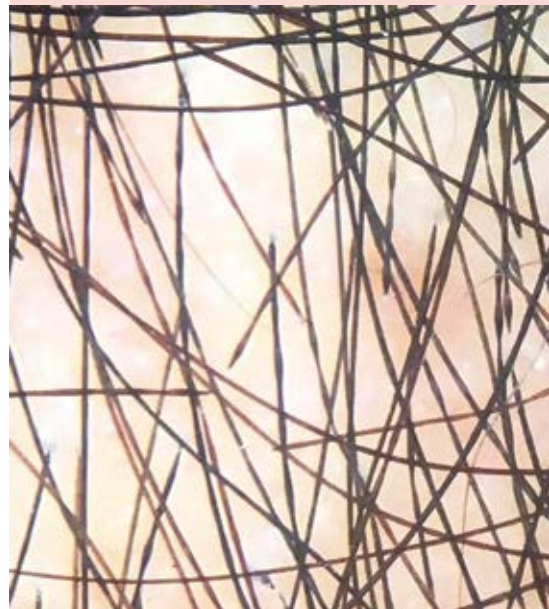


Figura 2. Características dermatoscópicas.



Figura 3. Tricograma: imagen del pelo en collar de perlas. Se observan los nodos y estrechamientos característicos.

Se realizó la exploración física completa, se examinaron los dientes, las uñas de las manos y de los pies sin encontrar alteraciones. El resto de la exploración física no mostró datos patológicos. Al interrogatorio dirigido no se encontró ninguna comorbilidad. La paciente tenía crecimiento y desarrollo psicomotriz adecuados.

Entre sus antecedentes familiares destacó: bisabuelo paterno, abuela paterna, tío paterno y padre con las mismas alteraciones de pelo con grados variables de manifestación clínica, como se muestra en el árbol genealógico (**Figura 4**). La paciente tenía un hermano de dos años de edad sin afectación del pelo.

Se solicitó al padre y a la abuela paterna que acudieran a consulta para realizar historia clínica y tricograma. El padre, de 25 años de edad, tenía pseudoalopecia con aspecto folicular en la región occipital y coiloniquia (**Figura 5**). La abuela

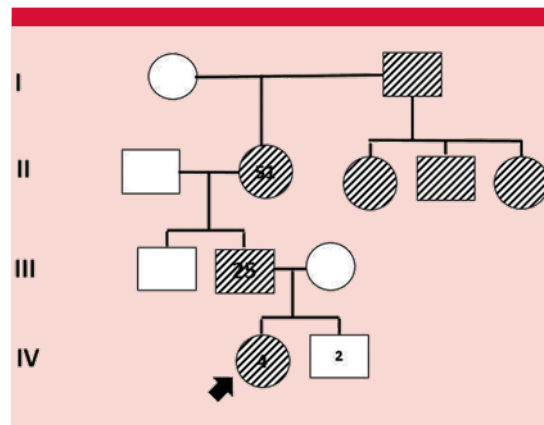


Figura 4. Árbol genealógico de la paciente.



Figura 5. Padre de la paciente con pápulas foliculares en la región occipital y coiloniquia.

paterna, de 51 años de edad, refirió que desde la infancia “no le crecía el cabello”; tenía pelos cortos y frágiles de predominio occipital y sin alteraciones ungueales. (**Figura 6**). El tricograma en ambos casos mostró imagen característica de moniletrix.

Se explicó a los padres y a la abuela paterna la naturaleza del padecimiento. Se prescribió champú con retinol a 0.05% y gluconato de cinc 50 mg cada 24 horas. Se solicitó consejo genético. La paciente continúa manejo y vigilancia en la clínica de Dermatología pediátrica.



Figura 6. Abuela paterna de la paciente con pelo corto en la región occipital.

DISCUSIÓN

El moniletrix es una alteración ultraestructural del pelo con herencia autosómica dominante, penetrancia incompleta y expresión variable.¹ Pertenece a una variedad de enfermedades congénitas del pelo cuyo rasgo distintivo es un tallo del pelo inusualmente deformado. Se denomina moniletrix por el aspecto de cuentas de rosario o de collar que muestran los pelos afectados.

Se desconoce su etiopatogenia; sin embargo, se han descrito mutaciones autosómicas dominantes en los genes de las queratinas humanas tipo II (K81, K83 y K86) codificadas en los cromosomas 12q11-q13 y 17q12-q21. En el caso que comunicamos, este tipo de herencia se manifestó en el padre, la abuela y el bisabuelo paternos. En menor frecuencia ocurren mutaciones autosómicas recesivas en el gen de la desmogleína 4 (Dsg 4), que es la única desmogleína que se expresa en la zona queratinizada de la corteza del pelo. En términos

ultraestructurales se han descrito vacuolización y alteraciones de las estructuras fibrilares de células de la porción inferior de la corteza, lo que da origen a fragilidad capilar.²

Por ser una displasia pilosa infrecuente, se desconoce su incidencia y prevalencia. No tiene predilección por sexo, raza ni fototipo cutáneo.¹ El pelo habitualmente es normal al momento del nacimiento y es reemplazado alrededor del segundo mes de vida por un pelo corto y frágil, cambios que se observaron en nuestra paciente, además de variación en el color del pelo. Con menor frecuencia esta afección puede iniciar en la infancia tardía o en la juventud.³

Por lo general, no se afecta toda la piel cabelluda, predomina en áreas temporales y occipital, esta última es la más expuesta a la fricción, evento que explica, en parte, el daño en esa zona. Los pelos se distinguen por nódulos elípticos de grosor normal que están separados de forma regular por estrechamientos distróficos. Las regiones internodulares carecen de la médula y tienen mayor predisposición a fracturarse, lo que da lugar a pelos cortos con longitudes entre 0.1 y 2.5 cm.⁴ Como consecuencia, los pelos rotos quedan atrapados en el infundíbulo, lo que ocasiona la interrupción de la vaina radicular externa del pelo. También pueden cursar con queratosis folicular y eritema perifolicular de predominio occipital. Lo más frecuente es que afecte las regiones temporales y occipital, como el caso de nuestra paciente; en casos más severos, puede estar afectada toda la piel cabelluda, el vello corporal, las cejas y las pestañas. Puede resultar en alopecia cicatricial.⁵

Se han descrito otras manifestaciones ectodérmicas, como sindactilia, alteraciones dentales y ungueales (coiloniquia y onicorrexis), oftalmológicas (catarata y disminución en la agudeza visual) y neurológicas (retraso mental, esquizofrenia y epilepsia).^{1,4}

El diagnóstico se establece mediante la historia clínica y la exploración física. Se confirma por medio de la tricoscopia o la microscopia óptica o electrónica de barrido. La microscopia de luz revela variaciones regulares en el diámetro a lo largo del tallo piloso, así como dilataciones elípticas (nodos) y constricciones (internodos) dispuestos a una distancia de 0.7 a 1.0 mm.^{6,7} Los nodos representan el crecimiento normal del pelo, mientras que los internodos son más transparentes y se distinguen por menor número de células de la corteza, cambios que se traducen en la fragilidad del pelo.^{1,6}

El tricograma es un método diagnóstico sencillo y no invasivo. Le permite al médico establecer el diagnóstico de moniletrix, muestra el aspecto característico de collar de perlas y generalmente al pelo en fase anágena.

El diagnóstico diferencial debe considerar otras displasias pilosas que cursan con fragilidad capilar, como el pseudomoniletrix, alopecia triangular congénita, tricolorrex invaginata, tricolorrex nodosa, síndrome de Netherton, pili torti, pili annulati, síndrome de Menkes, tricotio-distrofia, síndrome del pelo lanoso, entre otros.^{1,6}

El pronóstico varía considerablemente. Algunos pacientes tienen remisión en la adolescencia y en la edad adulta, mientras que en la mayoría de los casos persiste durante toda la vida. También se ha sugerido que puede haber mejoría respecto del crecimiento del pelo durante el embarazo y en el verano.^{3,4}

Hasta la fecha, no existe un tratamiento eficaz. Se han descrito múltiples alternativas terapéuticas: minoxidil tópico a 2 y 5%,^{8,9} tretinoína a 0.025 y 0.50%, acitretina oral,¹⁰ griseofulvina, corticosteroides sistémicos, L-cisteína y progesterona tópica a 1% con resultados variables.^{1,4,5} Los retinoides tienen efecto antiqueratinizante y han demostrado *in vitro* que modulan la expresión de

queratina. La acitretina vía oral (0.5 mg/kg/día) ha dado buenos resultados a partir de la semana 12; sin embargo, al suspenderla hay recaída, por lo que es necesario una dosis de mantenimiento para prolongar el efecto benéfico.¹⁰

Para fines cosméticos pueden usarse pelucas, pero se ha sugerido que la fricción causada por los adhesivos puede exacerbar la pérdida de cabello.⁷

La piedra angular del tratamiento de moniletrix es evitar el daño químico y mecánico causado por el lavado y cepillado exagerado del pelo.

CONCLUSIONES

El moniletrix es una alteración pilosa infrecuente, generalmente autosómica dominante, que fue identificada en nuestra paciente y en tres generaciones en la rama paterna. Es importante conocer las características clínicas y tricoscópicas para su diagnóstico correcto. El tricograma es una herramienta al alcance del dermatólogo para confirmar el diagnóstico. Es fundamental dar al paciente y a los familiares una explicación amplia de la naturaleza de este padecimiento, con el fin de evitar tratamientos costosos e innecesarios.

REFERENCIAS

1. Morales-Barrera ME, Trejo-Acuña JR, Padilla-Desgarenes MC, Jurado-Santa Cruz F, Rodríguez-Silva J, Álvarez-Hernández MD, González-Gutiérrez J. Moniletrix. *Dermatol Rev Mex* 2018;62:144-150.
2. Bindurani S, Rajiv S. Monilethrix with variable expressivity. *Int J Trichology* 2013;5:53-5. doi: 10.4103/0974-7753.114703
3. López A, Mora S. Moniletrix, comunicación de dos casos. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2003;12:23-25.
4. Oliveira EF, Araripe AL. Monilethrix: a typical case report with microscopic and dermatoscopic findings. *An Bras Dermatol* 2015;90:126-127. doi: 10.1590/abd1806-4841.20153357.
5. Zhi HL, Liu ZH. Monilethrix. *CMAJ* 2018;190:E912. doi: 10.1503/cmaj.180273.

6. Kumar V, Chiramel M, Rao A. Dermoscopy: A rapid bedside tool to assess monilethrix. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2016;82:73-74. DOI: 10.4103/0378-6323.172910.
7. Leitner C, Cheung S, Berker D. Pitfalls and pearls in the diagnosis of monilethrix. *Pediatr Dermatol* 2013;30:633-635. doi: 10.1111/pde.12183.
8. Rossi A, Iorio A, Scali E, et al. Monilethrix treated with minoxidil. *Int J Immunopathol Pharmacol* 2011;24:239. DOI: 10.1177/039463201102400129.
9. Larralde M, Kaminsky A, Bialoschevsky A, Genn O. Monilethrix. Uso tópico de minoxidil. A propósito de dos casos. *Acta Terap Dermatol* 2004;27:262-266.
10. Karıncaoglu Y, Coskun BK, Seyhan ME, Bayram N. Monilethrix: improvement with acitretin. *Am J Clin Dermatol* 2005;6:407-10. DOI: 10.2165/00128071-200506060-00008.

Dermatología Comunitaria México AC

Comunica con mucho agrado a todos los interesados, la apertura de su página web que pone a su disposición en la dirección: dermatologiacomunitaria.org.mx

Nuestro objetivo es dar a conocer: quiénes somos, nuestra historia desde los inicios, las etapas por las que hemos atravesado, quiénes han participado en nuestras actividades, las instituciones que nos han apoyado. Cuál es nuestra visión y razón de ser, entre lo que destaca la atención dermatológica a los grupos marginados, la enseñanza constante de la dermatología básica al personal de salud del primer nivel de atención en las áreas remotas y la investigación. Aunque los problemas dermatológicos no son prioritarios por su letalidad, sí lo son por su enorme frecuencia y la severa afectación en la calidad de vida de los que los padecen.

Les mostramos la estructura de nuestros cursos y cómo los llevamos a cabo.

La sección de noticias comparte con los interesados nuestro quehacer mes con mes y el programa anual tiene como objetivo invitarlos a participar en nuestras actividades.

Desde enero de este año está funcionando el Centro Dermatológico Ramón Ruiz Maldonado para personas de escasos recursos y para recibir a los pacientes afectados por las así llamadas enfermedades descuidadas *neglectas*, que nos envía el personal de salud que trabaja en las áreas remotas. Se encuentra ubicado temporalmente en el Fraccionamiento Costa Azul del puerto de Acapulco.

Con un profundo sentido de amistad y reconocimiento le hemos dado este nombre para honrar la memoria de quien fuera uno de los dermatólogos más brillantes de nuestro país, que alcanzó reconocimiento nacional e internacional. Además de haber alentado nuestras actividades participó, acompañado de su familia, en muchas de nuestras jornadas en las comunidades.

En la sección "Contacto" esperamos sus comentarios y sugerencias.

Dr. Roberto Estrada Castañón