

TREVISSAGE®

María Abril Martínez-Velasco¹
María Victoria Quaresma²
Evgeni Hristozov³
Mariya Miteva⁴
Antonella Tosti⁴

¹ Departamento de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, México, DF.

² Departamento de Dermatología, Institute de Dermatología Professor Rubem David Azulay, Río de Janeiro, Brasil.

³ Departamento de Dermatología, Lege Artis Dermatologic Center, Stara Zagora, Bulgaria.

⁴ Departamento de Dermatología y Cirugía Cutánea, Escuela de Medicina Miller, Universidad de Miami, Miami, FL.

Pelo lanoso parcialmente difuso

RESUMEN

El pelo lanoso parcialmente difuso es un padecimiento raro del crecimiento del pelo, descrito por primera vez en 1987 por Ormerod. Los pacientes que padecen esta afección tienen dos poblaciones distintas de pelo: tallos largos y lacios, ya sea rubios o castaños, entremezclados con tallos rizados, cortos, finos e hipopigmentados. Ormerod y su grupo consideraron al pelo lanoso parcialmente difuso una entidad separada del grupo del pelo lanoso, cuyo origen genético aún se desconoce. En la dermatoscopia se observan tallos pilosos con ciclos alternantes de ondas cortas, a modo de una "serpiente arrastrándose". Hutchinson y colaboradores clasificaron al pelo lanoso en tres distintos tipos: hereditario, familiar y nevo de pelo lanoso. También puede manifestarse como parte de distintos síndromes sistémicos, como la enfermedad de Naxos o el síndrome de Carvajal; ambos caracterizados clínicamente por cardiomiopatía, queratodermia palmoplantar y pelo lanoso. Comunicamos el caso de un niño de 11 años de edad, cuyos hallazgos histopatológicos y dermatoscópicos correspondieron a pelo lanoso parcialmente difuso.

Palabras clave: pelo lanoso, dermatoscopia.

Diffuse partial woolly hair

ABSTRACT

Diffuse partial woolly hair (DPWH) is a rare disturbance of hair growth, first described in 1987 by Ormerod et al. Patients affected with this condition present two distinct hair populations: straight, blond or brown, long hair shafts interspaced with short, fine, hypopigmented and curly shafts. Ormerod et al. considered DPWH being a separate entity on the woolly hair group, which underlying genetic defect is unknown. Dermoscopy shows hair shafts with waves that have very short intervals, giving the hair a "crawling snake" appearance. Hutchinson et al. classified it in three distinct types: hereditary, familial and woolly hair nevus. Woolly hair can also appear as part of systemic syndromes, such as Naxos disease and Carvajal syndrome, that are both clinically characterized by cardiomyopathy, palmoplantar keratoderma and woolly hair. We report the case of an 11-year-old boy with dermatoscopic and histopathologic findings of DPWH.

Key words: woolly hair, dermoscopy.

Recibido: 20 de mayo 2015

Aceptado: 30 de junio 2015

Correspondencia: Dra. Antonella Tosti
Department of Dermatology and Cutaneous Surgery
University of Miami, Miller School of Medicine,
Miami
University of Miami Hospital
1400 N.W. 12th Ave
33136 Miami, FL
antonella.tosti.unibo.it
abrilbrug@hotmail.com

Este artículo debe citarse como
Martínez-Velasco MA, Quaresma MV, Hristozov E,
Miteva M, Tosti A. Pelo lanoso parcialmente difuso.
Dermatol Rev Mex 2015;59:430-433.



Pierre Fabre

ANTECEDENTES

El pelo lanoso parcialmente difuso es un padecimiento poco frecuente del crecimiento del pelo, descrito por primera vez en 1987 por Ormerod.¹ Los pacientes con esta afección tienen dos poblaciones distintas de pelo: tallos largos y lacios (que pueden ser rubios o castaños), entremezclados con tallos rizados, cortos, finos e hipopigmentados.² Ormerod y colaboradores¹ consideraron al pelo lanoso parcialmente difuso una entidad separada del grupo de pelos lanosos, que pueden tener una incidencia familiar o esporádica; su origen genético aún se desconoce. Comunicamos el caso de un niño de 11 años de edad, cuyos hallazgos histopatológicos y dermatoscópicos correspondieron a pelo lanoso parcialmente difuso.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 11 años de edad con tres años de evolución de “cambios” en la textura del pelo; su madre refería que el pelo del vértice se había vuelto rizado y más delgado. A la exploración física se encontraron dos poblaciones distintas de tallos pilosos, la primera considerada “normal” lacia, con pigmentación y longitud uniformes. La segunda población rizada, más delgada y ligeramente más corta (Figura 1A). A la dermatoscopia se observó variabilidad del tallo piloso, el pelo afectado mostraba un patrón ondulado y torsiones aisladas (Figura 1B). La biopsia de piel cabelluda mostró un conteo normal de folículos pilosos (41 folículos), con una relación anágeno:télgeno de 91%:9% y una relación terminal:veloso de 4.9:1, lo que es limítrofe para miniaturización folicular. Múltiples folículos mostraron un diámetro más pequeño, así como un bulbo asimétrico, lo que es una característica del pelo rizado (Figura 2). El resto de los folículos mostraba bulbos rectos y simétricos. El paciente negó enfermedades sistémicas previas y no se encontró ninguna otra anomalía en el examen físico.

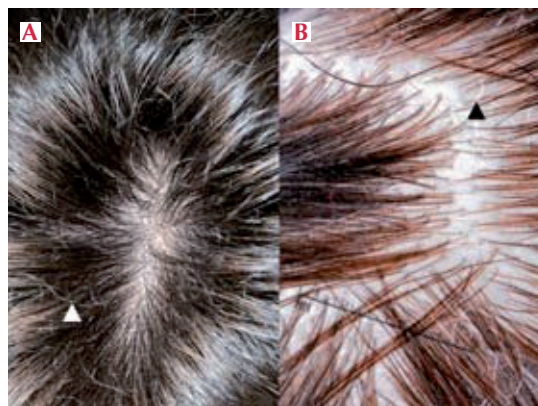


Figura 1. A. La flecha blanca señala pelo rizado y más delgado (pelo lanoso). **B.** Dermatoscopia: la flecha negra señala patrón ondulado del tallo piloso con torsiones aisladas y apariencia de “serpiente arrastrándose”, entremezcladas con ciclos cortos de ondulación y variabilidad del diámetro del tallo piloso.

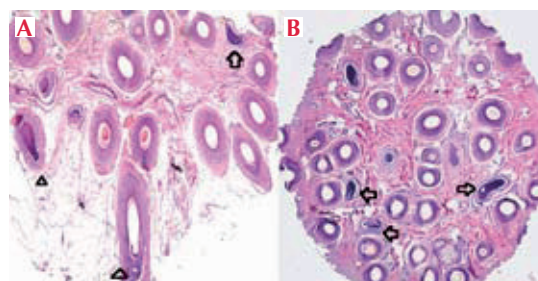


Figura 2. A. Las flechas señalan folículos con diámetro más delgado del tallo piloso. **B.** Corte transversal en biopsia de piel cabelluda, con flechas que señalan distintos folículos con adelgazamiento del diámetro del tallo piloso y curvatura asimétrica del bulbo. El resto de los folículos son normales con bulbo recto y simétrico.

DISCUSIÓN

El término pelo lanoso se refiere a una variante anormal en la que el pelo es muy delgado, hipopigmentado y con ondulaciones cortas. Hutchinson y su grupo³ lo clasificaron en tres

TREVISSAGE®

distintos tipos: hereditario, familiar y nevo de pelo lanoso. El pelo lanoso hereditario es un trastorno autosómico dominante en el que existe un grado variable de ondulación en todos los tallos pilosos de la piel cabelluda, puede ocurrir desde el nacimiento o aparecer en la infancia temprana. La forma autosómica recesiva o pelo lanoso familiar se caracteriza por pelo rizado, fino e hipopigmentado (blanco o rubio) que tiende a ser más corto y frágil y se observa desde el nacimiento. El nevo de pelo lanoso se distingue por un área bien circunscrita con pelo más claro, rizado y reducido de diámetro.¹ El pelo lanoso también puede manifestarse como parte de distintos síndromes sistémicos, como la enfermedad de Naxos o el síndrome de Carvajal, ambos caracterizados clínicamente por la tríada: cardiomiopatía, queratodermia palmoplantar y pelo lanoso (Cuadro 1). Los casos reportados de pelo lanoso parcialmente difuso no se asocian con alteraciones sistémicas.⁴⁻⁶

El pelo lanoso parcialmente difuso lo describió en 1987 Ormerod y su grupo,¹ quienes propusieron este tipo de anomalía como una entidad distinta al grupo de pelos lanosos. Lalevic-Vasic y colaboradores⁷ describieron por microscopia

electrónica de barrido pelo rizado con torsiones, giros angulares, desgaste de la cutícula y segmentos fisurados alternados con el pelo lacio normal. Tosti y colaboradores² también describieron por microscopia electrónica giros angulados y desgaste de la cutícula en el pelo ondulado. La patogénesis del pelo lanoso parcialmente difuso se desconoce; se postula una alteración en los desmosomas del folículo piloso (desmoplaquina, placoglobina y placofilina 1), lo que produce fragilidad en la unión celular y alteraciones en el desarrollo normal del folículo piloso. La tasa de crecimiento del pelo es normal, pero la fase anágena es corta, por lo que no crece más allá de algunos centímetros.

En la dermatoscopia se observan tallos pilosos con ciclos alternantes de ondas cortas, a modo de una “serpiente arrastrándose”. El diámetro de los tallos es desigual; el del pelo afectado es menor. La existencia de pelos rotos ayuda a diferenciar el verdadero pelo lanoso del pelo normal marcadamente ondulado.⁸

La histopatología se distingue por reducción del número de folículos terminales y existencia de folículos de tamaño intermedio entremezcla-

Cuadro 1. Clasificación del pelo lanoso difuso

Tipo de pelo lanoso	Tipo de herencia	Hallazgos
Pelo lanoso hereditario	Autosómico dominante Mutación en el gen KRT74, cromosoma 12q13.13	Pelo lanoso generalizado, densidad normal
Pelo lanoso familiar	Autosómico recesivo tipo 1, mutación en el gen LPAR6, cromosoma 13q14 Autosómico recesivo tipo 2, mutación en el gen LIPH, cromosoma 3q27.2	Pelo lanoso generalizado, rubio, densidad disminuida
Nevo de pelo lanoso	Esporádico	Circunscrito, pelo lanoso, rubio
Síndrome de Naxos	Autosómico recesivo, mutación en el gen JUP, cromosoma 17q21	Pelo lanoso, queratodermia palmoplantar, cardiopatía ventricular derecha
Síndrome cardio-fascio-cutáneo	Esporádico, cuatro genes asociados: KRAS, BRAF, MEK1 y MEK2	Pelo lanoso generalizado, queratosis pilar, alteraciones cardíacas
Pelo lanoso parcialmente difuso	Autosómico dominante (dos casos), esporádico	Pelo lanoso, hipopigmentado intercalado entre pelo normal, con tendencia a la miniaturización



Pierre Fabre

dos con los folículos normales. Estos folículos intermedios producen los tallos pilosos anormales, que son rizados y significativamente más delgados que los tallos lacios.² En nuestro caso se observaba miniaturización folicular inicial y una curvatura asimétrica del bulbo en el pelo anormal.

El pelo lanoso parcialmente difuso puede ser resultado de la miniaturización progresiva del folículo piloso que explica el evidente adelgazamiento del pelo en estos pacientes.² Uno de los principales diagnósticos diferenciales es el encrespamiento adquirido progresivo del cabello, que es una entidad poco común. El pelo afectado en ambos padecimientos muestra algunas similitudes, aunque en el encrespamiento adquirido progresivo del cabello, el desarrollo de encrespamiento es simétrico en las regiones frontal, temporal y parietal que preceden a la alopecia androgenética y el examen histopatológico es normal.^{9,10}

Este caso clínico describe un paciente con diagnóstico de pelo lanoso parcialmente difuso corroborado por dermatoscopia e histopatología. El examen dermatoscópico con la imagen característica de "serpiente arrastrándose" indica la necesidad de un examen clínico mucho más detallado y la corroboración histopatológica.⁸ La mayoría de los pacientes con pelo lanoso parcialmente difuso acuden a valoración refiriendo

problemas cosméticos, como fragilidad excesiva, pérdida de cabello, encrespamiento o dificultad para peinarse. Es necesario tener en mente en estos casos al pelo lanoso y sus asociaciones.

REFERENCIAS

1. Ormerod AD, Main RA, Ryder ML, Gregory DW. A family with diffuse partial woolly hair. *Br J Dermatol* 1987;116:401-405.
2. Guidetti MS, Fanti PA, Piraccini BM, Barbareschi M, Tosti A. Diffuse partial woolly hair. *Acta Derm Venereol*. 1995;75:141-142.
3. Hutchinson PE, Cairns RJ, Wells RS. Woolly hair. Clinical and general aspects. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc* 1974;60:160-177.
4. Rai R, Ramachandran B, Sundaram VS, Rajendren G, Srinivas CR. Naxos disease: A rare occurrence of cardiomyopathy with woolly hair and palmoplantar keratoderma. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2008;74:50-52.
5. Barker JN, Protonatorios N, Tsatopoulou A, MacDonald DM. Palmoplantar keratoderma, curly hair and endomyocardial fibrodysplasia: a new syndrome. *Br J Dermatol* 1983;119(Suppl 33):13-14.
6. Cheng AS, Bayliss SJ. The genetics of hair shaft disorders. *J Am Acad Dermatol* 2008;59:1-22, quiz 23-26.
7. Lalevic-Vasic BM, Nikolić MM, Polić DJ, Radosavljević B. Diffuse partial woolly hair. *Dermatology* 1993;187:243-247.
8. Rudnicka L, Rakowska A, Olszewska M, Slowinska M, et al. Hair Shafts. In: Rudnicka L, Olszewska, M, Rakowska, A, editors. *Atlas of trichoscopy Dermoscopy in hair and scalp disease*. London: Springer, 2012;11-46.
9. MacDonald A, Holmes S. Acquired progressive kinking of hair affecting the scalp and eyelashes in an adult woman. *Clin Exp Dermatol* 2011;36:882-884.
10. Cullen SI, Fulghum DD. Acquired progressive kinking of the hair. *Arch Dermatol* 1989;125:252-255.