

Síndrome de pelo en anágeno. ¿Una entidad infrecuente o subdiagnosticada? Serie de casos de la Clínica de Dermatología Pediátrica del Centro Dermatológico Pascua

María Enriqueta Morales-Barrera¹
Miguel Ángel Cardona-Hernández²
María del Carmen Padilla-Desgareñes³
Rosario Pérez-Martínez⁵
Ana Luisa Cabrera-Pérez⁴

¹ Jefa del Servicio de Dermatología Pediátrica.

² Dermato-oncólogo adscrito a la consulta externa.

³ Jefa del Servicio de Micología.

⁴ Residente de primer año de Dermatología
Centro Dermatológico Pascua.

⁵ Dermato-oncólogo. Práctica privada.

RESUMEN

El síndrome del pelo en anágeno suelto es una alteración de la vaina pilosa que se reconoce y reporta con poca frecuencia. Se caracteriza por pelo escaso, delgado, corto y frágil, que se desprende fácilmente sin producir dolor. El diagnóstico es clínico y se confirma mediante microscopía de luz. La entidad ocurre en una forma de herencia esporádica o autosómica dominante, asociada con síndromes o de manera aislada. No hay un tratamiento definitivo; sin embargo, la mayoría de los pacientes mejora al llegar a la pubertad, por lo que el pronóstico es favorable. Se comunica una serie de cinco casos de la Clínica de Dermatología Pediátrica del Centro Dermatológico Pascua; se describen sus manifestaciones clínicas con confirmación a la microscopía de luz, de barrido o ambas.

Palabras clave: pelo, anágeno suelto, alteraciones de la vaina pilosa.

Loose anagen hair syndrome. An infrequent or underdiagnosed disease? A series of cases from Pediatric Dermatology Clinic, Dermatological Center Pascua, Mexico City

ABSTRACT

The loose anagen hair syndrome is a structural anomaly of the hair shaft that is infradiagnosed and reported unusually. It is characterized by thin, short and fragile hair that is easily and painless plucked. Diagnosis is suspected clinically and confirmed by light microscopy. The entity is inherited autosomal dominant and also sporadic forms have been described. The condition is usually isolated; however, several physical abnormalities can be associated. There is no definitive treatment; most patients get better at puberty, so the prognosis is favorable. We report five clinical cases from the Pediatric Dermatology Clinic at Centro Dermatológico Pascua, describing the main features and confirmation by light microscopy and scanning electron microscope.

Key words: loose anagen hair syndrome, hair shaft disorders.

Recibido: 30 de abril 2015

Aceptado: 7 de julio 2015

Correspondencia: Dra. María Enriqueta Morales Barrera

Dr. Vértiz 464, Esq. Eje 3 Sur

06780 México, DF

moralesbqt@yahoo.com.mx

Este artículo debe citarse como

Morales-Barrera ME, Cardona-Hernández MA, Padilla-Desgareñes MC, Pérez-Martínez R, Cabrera-Pérez AL. Síndrome de pelo en anágeno. ¿Una entidad infrecuente o subdiagnosticada? Serie de casos de la Clínica de Dermatología Pediátrica del Centro Dermatológico Pascua. Dermatol Rev Mex 2015;59:462-468.



Pierre Fabre

ANTECEDENTES

El síndrome de pelo en anágeno suelto es una entidad recién descrita con herencia autosómica dominante, que predomina en la edad pediátrica. Se describe principalmente en el sexo femenino en fototipos claros con desprendimiento del pelo a la mínima tracción y sin dolor. El síndrome puede ocurrir en adultos con menor frecuencia.¹ Recientemente se reportaron casos en niños de piel oscura y se cree que es una entidad subdiagnosticada; puede afectar de igual manera a los varones.²

Los pacientes afectados tienen antecedente de largos periodos sin crecimiento del pelo y de fácil desprendimiento. El pelo puede ser de difícil manejo en el occipucio, por lo que puede confundirse con el síndrome del pelo impeinable o de pelo lanoso en algunos casos. Esta condición puede diagnosticarse erróneamente como efluvio telógeno si el pelo no se examina al microscopio.¹

El síndrome de pelo en anágeno suelto puede estar asociado con pelo lanoso y síndrome de Noonan-like. El pronóstico es favorable porque la condición disminuye con la edad.^{3,4}

Sinonimia

A lo largo de los años esta enfermedad se ha denominado de diversas formas: "síndrome del cabello flojo de la infancia", "síndrome del anágeno corto" y "cabello en anágeno suelto de la infancia", hasta que finalmente en 1989 se le dio el nombre con el que se le conoce actualmente.⁵

Antecedentes históricos

En 1984, Zaun describió esta enfermedad, denominándola "síndrome del cabello flojo en la infancia" durante el marco del primer congreso de la Sociedad Europea de Dermatología Pediátrica.

ca.⁵ En 1986, Nödl y colaboradores describieron casos similares en Alemania. Hamm-Traupe y Price-Gummer acuñaron el término SAPS en la bibliografía americana en 1989.^{2,5}

Lalevic-Vasic y su grupo describieron las características histológicas de este padecimiento. En 1992, Baden y colaboradores reportaron las anomalías ultraestructurales y observaron un componente hereditario en el síndrome.⁶ Desde entonces se han descrito nuevos casos en Estados Unidos, Francia, España, Italia, Reino Unido, Australia, India y Egipto.^{7,8} En México se reportó el caso aislado del síndrome en una paciente de fototipo oscuro.⁹

Epidemiología

Se estima una incidencia de 2 a 2.25 casos por millón/anual. Esta condición es más frecuente en niñas de dos a nueve años de edad, aunque existen pocos casos en adultos. La bibliografía reporta una proporción de seis niñas por un varón, aunque no está claro si esta afección es más frecuente en el sexo femenino o está subdiagnosticada en varones porque éstos suelen usar el pelo corto.⁹

La mayor parte de los casos reportados en la bibliografía tienen cabello claro (70%), aunque puede afectar con menor frecuencia a pacientes con pelo castaño oscuro (fototipos III y IV en la escala de Fitzpatrick, en 30%). El síndrome puede ser esporádico o familiar, con un patrón de herencia autosómica dominante de penetrancia incompleta.^{6,9}

Etiopatogenia

La íntima adhesión que mantiene la vaina radicular externa con la interna permite que el tallo piloso se ancle firmemente al folículo y pueda así completar su ciclo de crecimiento. Aunque aún se desconoce la patogenia exacta del sín-

Cleanance

drome, se sabe que un defecto en la adhesión del tallo al folículo piloso es la causante de la enfermedad.^{10,11} Derivado del estudio de nueve familias con síndrome de pelo en anágeno suelto, Chapalain y colaboradores postularon una mutación de ácido glutámico por lisina en la citoqueratina de tipo II (K6HF), como causa subyacente en tres de las familias afectadas; se sabe que esta citoqueratina se expresa en una capa situada entre la vaina radicular interna y la vaina radicular externa, denominada capa acompañante. Esta capa, por lo general, se une estrechamente por medio de desmosomas a la capa de Henle. Como resultado de la mutación descrita se forman hendiduras de separación entre ellas, lo que da lugar a una unión débil.^{6,11}

Para Vera Price y Gummer, la deficiencia en el anclaje normal del pelo existente en estos pacientes sería secundaria a una queratinización prematura de la vaina radicular interna que interferiría en el proceso de interdigitación entre la cutícula de la vaina radicular interna y la del tallo piloso; ésta es la teoría más aceptada por la mayoría de los autores. Baden y colaboradores sugirieron como explicación alternativa la existencia de anomalías en las moléculas de adhesión intercelular, en concreto, la desmogleína de los desmosomas y la cadherina E.^{12,13}

Cuadro clínico

Por lo general, la madre lo nota en los primeros años de vida, refiriendo que el pelo no crece, se desprende fácilmente a la mínima tracción y sin dolor. El aspecto del pelo es escaso, delgado, de distribución difusa, sin alteraciones de la piel cabelluda subyacente. La zona occipital es la topografía principal, lo que se explica debido al roce repetido del área contra la almohada por las noches (Figura 1).⁶

Su aspecto clínico es muy heterogéneo y va desde pacientes con antecedente de lento crecimiento del cabello, pero de apariencia normal,



Figura 1. Pelo corto, escaso y delgado con principal afectación a nivel occipital. Clínica de Pediatría del Centro Dermatológico Pascua.

hasta aquéllos que tienen zonas de alopecia no cicatrizal localizada, en parches o difusa. El pelo puede ser de aspecto delgado, opaco, áspero y difícil de manejar, con longitud irregular que generalmente no excede 20 centímetros (Figura 2). Se han descrito tres fenotipos, todos muestran desprendimiento con facilidad desde la raíz a la pilotracción suave, sin aumento de la fragilidad.¹⁴



Figura 2. Características del pelo en paciente con fototipo claro. Se observa opaco, áspero, de difícil manejo y diferente longitud. Clínica de Pediatría del Centro Dermatológico Pascua.



Pierre Fabre

Tipo A: pacientes con cabello escaso, corto, algunos con ensortijamiento en parches, con pelos en anágeno fácilmente extraíbles de la piel cabelluda.

Tipo B: los pacientes sólo muestran pelo de difícil manejo, rebelde al peinado, distribuido en parches o de forma difusa.

Tipo C: se distingue por una apariencia normal con caída excesiva.

Los fenotipos descritos se distribuyen por edades, los tipos A y B predominan en niños, con evolución al tipo C alrededor de la edad de ocho años y en la adultez.⁶

El inicio de la enfermedad en la etapa adulta se considera infrecuente y suele confundirse con cuadro de efluvio telógeno. No es común realizar el diagnóstico a esta edad porque probablemente se trata de pacientes que no se evaluaron debidamente durante la niñez, por lo que se diagnostican de manera retrospectiva.¹⁵

Diagnóstico

Es principalmente clínico. Tosti y su grupo propusieron que para emitir el diagnóstico se deben cumplir dos criterios: obtener al menos 10 cabellos sin producir dolor durante la prueba de pilotracción y la existencia de 80% o más de cabellos anágenos distróficos. Sin embargo, se ha observado que estas normas resultan muy estrictas y permiten sólo el diagnóstico de los pacientes con enfermedad severa, por lo que actualmente se acepta que aunque la maniobra de pilotracción resulte negativa, la existencia de 70% de cabellos en anágeno característicos corrobora el diagnóstico.¹⁶

Las pruebas de laboratorio y biopsia de piel cabelluda aportan poca información, por lo que no se recomiendan; sin embargo, si se llega a rea-

lizar el estudio histopatológico, se confirma una alopecia no cicatrizal en la que la mayor parte de los folículos se aprecian de aspecto normal, aunque pueden encontrarse algunos pequeños, irregulares o ausentes. La característica constante es la ausencia de infiltrado inflamatorio de cualquier tipo y la existencia de gránulos de trichialina con queratinización prematura de la vaina radicular interna en la porción inferior de bulbo. El estudio mediante microscopía óptica del pelo es un método que contribuye al diagnóstico al apreciarse más de 90% del pelo en fase anágena con la típica morfología del bulbo en ángulo agudo y torcido, semejando un “palo de golf” con cutícula desflecada o corrugada siguiendo un trayecto en espiral alrededor del tallo piloso y que se desprende de la vaina radicular interna. Mediante la luz polarizada se observa una cutícula en sacacorchos en la zona más proximal del bulbo piloso (Figura 3).^{14,17}

Price y Gummer demostraron, mediante microscopía electrónica de barrido, el detalle de las típicas escamas cuticulares, que pueden mostrar características similares a las del síndrome del pelo impenable, como configuración triangular y acanalamiento longitudinal del tallo piloso, en adición a bulbos distorsionados que carecen de vaina radicular interna, externa y cutícula (Figura 4).¹⁴

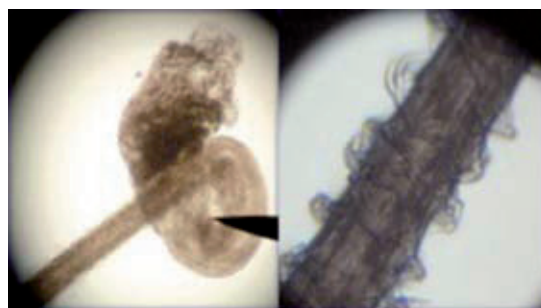


Figura 3. Microscopía de luz. Bulbo angulado y torcido, con cutícula en espiral siguiendo el tallo piloso. Laboratorio de Micología del Centro Dermatológico Pascua.

Cleanance

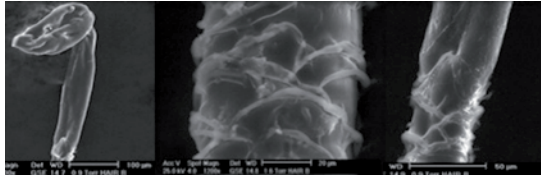


Figura 4. Microscopía de barrido. Bulbo en ángulo agudo (200x-100 µm, 200x-20 µm), y acanalamiento longitudinal del tallo con ausencia de vainas radiculares (50 mm). Cortesía del Departamento de Ingeniería Bioquímica, Escuela Nacional de Ciencias Biológicas del Instituto Politécnico Nacional. Investigador José Jorge Chanona Pérez.

Diagnóstico diferencial

En términos clínicos, hay que considerar diagnósticos diferenciales a la alopecia areata difusa, tricotilomanía, moniletrix, síndrome de anágeno corto y otros defectos de las vainas. Éstas pueden excluirse mediante la clínica, prueba de tracción y microscopía de luz.^{11,18}

Asociaciones

En la mayoría de los casos, el trastorno se encuentra de manera aislada, aunque hay reportes de asociación con VIH, síndrome del cabello impenable, neurofibromatosis tipo I, coloboma, displasia ectodérmica hipohidrótica, displasia ectodérmica con ectrodactilia y paladar hendido, síndrome trico-rino-falángico, alopecia areata, pelo lanoso y dermatitis atópica.^{19,20} La asociación con estas entidades es anecdótica y poco consistente, lo que sugiere que se trata de hallazgos fortuitos. La relación más mencionada es con el síndrome de Noonan-like, conocida como síndrome de Mazzanti.^{3,21}

Pronóstico y tratamiento

No existe tratamiento específico contra esta condición. El manejo conservador con lavado y cepillados suaves es lo más recomendado en

la mayoría de los pacientes. Se ha reportado el tratamiento tópico con minoxidil loción a 5% y ácido retinoico en casos severos, con resultados variables, así como psicoterapia coadyuvante. Chong y colaboradores reportaron el efecto de minoxidil en un estudio de pacientes con síndrome de pelo en anágeno suelto y seguimiento a 18 meses, manteniendo negativa la pilotración, por lo que se considera que minoxidil tiene efecto en la proliferación celular y síntesis del ADN con modificación positiva en la queratinización alterada de la vaina radicular interna, llevando a un firme anclaje del cabello. Se han reportado algunos efectos adversos con su aplicación, como hipertrichosis, dermatitis por contacto irritativa y alérgica, así como empeoramiento de la dermatitis seborreica.²²

Se considera que el pronóstico es bueno, debido a que con los años el proceso tiende a reducirse espontáneamente, con incremento de la longitud y densidad del pelo. Sin embargo, con frecuencia persiste el desprendimiento fácil e indoloro a la pilotración.²³

CASOS CLÍNICOS

En el Cuadro 1 se resumen los datos de cinco casos clínicos que fueron atendidos en la Clínica de Dermatología Pediátrica del Centro Dermatológico Pascua en el periodo de 2009 a 2014, que cumplieron con los criterios de síndrome de pelo en anágeno suelto. Se describen sus características clínicas, evolución y seguimiento, así como los hallazgos a la microscopía de luz y en algunos a la microscopía de barrido.

DISCUSIÓN Y COMENTARIO

El síndrome de pelo en anágeno suelto es una afección poco reportada, quizá subdiagnosticada, sobre todo en el sexo masculino. La importancia de realizar el diagnóstico radica en su buen pronóstico, porque la mayoría de los


Cuadro 1. Datos generales de los pacientes

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5
Sexo	Femenino	Femenino	Femenino	Femenino	Masculino
Edad (años)	1.8	3	3	2	3
Fototipo	II	III	II	III	III
Lugar de origen	Distrito Federal	Distrito Federal	Hidalgo	Distrito Federal	Distrito Federal
Motivo de consulta	Falta de crecimiento, caída fácil	Difícil de peinar, sin necesidad de corte	Difícil de peinar, falta de crecimiento	Difícil de peinar, sin necesidad de corte	Falta de crecimiento, caída fácil
Tiempo de evolución	Al nacimiento	Al nacimiento	Al nacimiento	Al nacimiento	Al nacimiento
Topografía	Toda la piel cabelluda	Parietal y occipital	Frontal y occipital	Toda la piel cabelluda	Toda la piel cabelluda
Morfología	Pelo castaño claro, escaso, delgado y frágil	Pelo castaño claro, delgado, opaco, corto a diferentes longitudes	Pelo rubio escaso, delgado de diferente longitud	Pelo castaño claro, delgado, de diferente longitud, de aspecto desordenado	Pelo escaso y delgado
Resto de piel y anexos	Sin alteraciones	Dermatitis atópica	Sin alteraciones	Sin alteraciones	Sin alteraciones
Prueba de pilotrac-ción	Positiva (15 cabellos)	Positiva (8 cabellos)	Positiva (12 cabellos)	Positiva (12 cabellos)	Positiva (11 cabellos)
Hallazgos micros-cópicos	Microscopía de luz: pelos en anágeno, bulbos distorsionados, cutícula en espiral	Microscopía de luz: pelos en anágeno con bulbos angulados, cutícula corrugada	Microscopía de luz: pelos en anágeno poco teñidos, bulbos angulados sin vaina radicular externa	Microscopía de barrido: acanalamiento, cutícula enrollada, ausencia de vainas y escama triangular	Microscopía de luz: pelos en anágeno, angulados y cutícula en espiral

casos mejora con la edad. El cuadro debe sospecharse principalmente en pacientes del sexo femenino, menores de seis años de edad, con antecedente de cabello corto, escaso, delgado y fácilmente desprendible, sin necesidad de corte frecuente. Antes de realizar procedimientos costosos o invasivos, debe realizarse una prueba de pilotracción, con posterior estudio microscópico, lo que confirma el diagnóstico y excluye otras afecciones, en el que encontraremos pelos con bulbos en apariencia característica de “palo de golf”, con cutícula corrugada en la región proximal al bulbo con ausencia de vainas radicales.

La conducta a seguir consiste en una adecuada explicación del padecimiento debido a que éste se reduce con la edad, y al llegar a la pubertad la longitud, densidad y la pigmentación del

cabello generalmente mejoran. Sólo en casos persistentes se sugiere la aplicación de minoxidil o retinoides tópicos, con respuesta variable.

Los casos comunicados cumplen con las características clínicas y microscópicas del síndrome de pelo en anágeno suelto. Nuestra serie corrobora algunos datos reportados en la bibliografía, con predominio de afectación en el sexo femenino (4/5 pacientes), principalmente en fototipos claros (II/III en escala de Fitzpatrick), cuyo motivo principal de consulta fue la falta de crecimiento del pelo y la caída fácil. A diferencia de lo comunicado, la mayoría de los casos tenía afectación de toda la piel cabelluda y sólo si referían dificultad al manejo o peinado, el problema era localizado. El principal aspecto del pelo era escaso, corto, delgado y

Cleanance

a diferentes longitudes. El inicio del problema fue al nacimiento y se encontraron cambios microscópicos característicos a la microscopía de luz, de barrido o ambas (Figuras 4 y 5). El tratamiento en todos los casos fue una amplia explicación del padecimiento a los familiares, con manejo conservador. Dos casos mostraron mejoría clínica durante el seguimiento.



Figura 5. Caso 4. Pelo delgado, difícil de peinar, áspero y de diferente longitud. Microscopía de luz con bulbo angulado característico. Clínica de Pediatría y Laboratorio de Micología del Centro Dermatológico Pascua.

REFERENCIAS

- Olsen EA, Bettencourt MS, Cote NL. The presence of loose anagen hairs obtained by hair pull in the normal population. *J Invest Dermatol Symp Proc* 1999;4:258-260.
- Dey V, Thawani M. Loose anagen hair syndrome in black-haired Indian children. *Pediatric Dermatology* 2013;30:579-583.
- Hare H, Holman J, Dyer J. Noonan-like features with loose anagen hair – A new genetic link. *J Am Acad Dermatol* 2009;60:AB97.
- Zmolikova M, Puchmajerova A, Hecht P, Lebi J, et al. Coarctation of the aorta in Noonan-like syndrome with loose anagen hair. *Am J Med Genet A* 2014;164A:1218-1221.
- Reynolds R, Howard PB. Loose anagen hair syndrome. In: Camacho F, Randall V, Vera P, editors. *Hair and its disorders: biology, pathology and management*. London: Martin Dunitz, 2000;319-323.
- Dhurat RP, Deshpande DJ. Loose anagen hair syndrome. *Int J Trichol* 2010;2:96-100.
- Abdel-Raouf H, El-Din WH, Awad SS, Esmat A, et al. Loose anagen hair syndrome in children of Upper Egypt. *J Cosmetic Dermatol* 2009;8:103-107.
- Avhad G, Ghuge P, Jerajani H. Loose anagen hair syndrome. *Indian Dermatol Online J* 2014;5:548-549.
- De la Fuente A, Garza DP, Gómez M, Candiani JO, et al. Síndrome de cabello anágeno suelto en un paciente con pelo negro: primer reporte de caso en México. *Dermatología CMQ* 2011;9:272-274.
- Chapalain V, Winter H, Langbein L, Le Roy JM, et al. Is the loose anagen hair syndrome a keratin disorder? A clinical and molecular study. *Arch Dermatol* 2002;138:501-506.
- Thai K, Sinclair R. Loose anagen syndrome as a severity factor for trichotilomania. *Br J Dermatol* 2002;147:789-792.
- Schweizer J, Langbein L, Rogers M, Winter H. Hairs follicle-specific keratins and their diseases. *Exp Cell Res* 2007;313:2010-2020.
- Cheng A, Bayliss S. The genetics of hair shaft disorders. *J Am Acad Dermatol* 2008;59:1-22.
- Dicle O, et al. Report of a new case with loose anagen hair syndrome and scanning electron microscopy findings. *Int J Dermatol* 2008;47:936-938.
- Kanwar AJ, Narang T. Anagen effluvium. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2013;79:604-612.
- Tosti A, et al. Loose anagen hair syndrome and loose anagen hair. *Arch Dermatol* 2002;138:521-522.
- Mirmirani P, Uno H, Price VH. Abnormal inner root sheath of the hair follicle in the loose anagen hair syndrome: An ultrastructural study. *J Am Acad Dermatol* 2011;64:129-134.
- Nunez J, Grande K, Hsu S. Alopecia areata with features of loose anagen hair. *Pediatric Dermatology* 1999;16:460-462.
- Lee AJ, Maino KL, Cohen B, Sperlin L. A girl with loose anagen hair syndrome and uncombable, spun glass hair. *Pediatr Dermatol* 2005;22:230-233.
- García-Hernández MJ, Price VH, Camacho FM. Woolly hair associated with loose anagen hair. *Acta Derm Venereol* 2000;80:388-389.
- Mazzanti L, Tamburrino F, Scarano E, Perri A, et al. GH therapy and first final height data in Noonan-like syndrome with loose anagen hair (Mazzanti syndrome). *Am J Med Genet A* 2013;161A:2756-2761.
- Minoxidil 5% solution for tropical treatment of loose anagen hair syndrome. *Pediatric Dermatology* 2014;31:389-409.
- Cantatore-Francis JL, Orlow SJ. Practical guidelines for evaluation of loose anagen hair syndrome. *Arch Dermatol* 2009;145:1123-1128.