

Pseudomonilethrix. Defecto estructural del tallo piloso, fragilidad capilar aumentada

Dres Inés A Bores,¹ Amalia M Bores,² Daniel Navacchia,³ Lidia E Valle⁴

¹ Médica Dermatóloga Universitaria. Doctora UBA. Tesorera (SDBA-AMA).

² Médica Dermatóloga Universitaria. Doctora UBA. Vicepresidente (SDBA-AMA).

³ Médico Anatomopatólogo UBA. Secretario (SDBA-AMA).

⁴ Profesora Universitaria en Medicina. Dermatóloga UBA. Presidente (SDBA-AMA).

Sociedad de Dermatología de la Ciudad de Buenos Aires de la Asociación Médica Argentina. (SDBA-AMA).

Resumen

Presentamos un caso clínico de pseudomonilethrix, defecto estructural del tallo piloso con aumento de la fragilidad capilar; en una paciente de sexo femenino de 22 años de edad. Realizamos una revisión de la patología considerando, en especial, el diagnóstico diferencial con el monilethrix.

Palabras claves. Pseudomonilethrix, pseudomonilethrix.

Summary

We report a case of pseudomonilethrix, structural defect of the hair shaft with increased capillary fragility, in a female patient 22 years of age. We review the pathology especially considering the differential diagnosis with monilethrix.

Key words. Pseudomonilethrix, pseudomonilethrix.

Introducción

El pseudomonilethrix se presenta con cabellos frágiles en los cuales se observa una variación irregular del espesor del tallo piloso, con áreas anormales de mayor diámetro, siendo las intercaladas de menor diámetro que las normales.

Originalmente fue descrito como autosómico dominante; pero se observan formas adquiridas e iatrogénicas, en especial en cabellos frágiles en los cuales se practican peinados agresivos y tironeamientos excesivos.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 22 años de edad, descendiente de italianos del sur.

Antecedentes familiares: No cosanguinidad.
Ambos padres sin alteraciones capilares.

Antecedentes personales: Sin particularidades. No presenta antecedentes de alteraciones en la nutrición; no recibió retinoides; ausencia de alteración neurológica, oftalmológica, auditiva, digestiva.

Antecedentes de enfermedad actual: Comienza a los 15 años de edad con fragilidad del cabello que se quiebra ante el traumatismo del cepillado o peinado enérgico y se presenta seco, difícil de peinar.

No realizó alisados, ni permanentes, ni decoloraciones o tinturas del cabello hasta la fecha.

Enfermedad actual: Alopecia difusa, con cabellos secos, quebradizos en la zona occipital y biparietal; coexisten con cabellos de aspecto normal.

A la inspección el cabello luce seco, fino, difícil de peinar. Se quiebra ante el peinado o cepillado.

Examen dermatológico: Se evidencian cabellos pardos con nódulos de mayor grosor que el tallo piloso con disposición irregular. Ausencia de queratosis pilar. Vello corporal, cejas, pestañas, pelo axilar y púbico sin alteraciones. Uñas y dientes no expresan anomalías.

Estudios de laboratorio: Analítico de sangre, inmunoglobulinas, perfil tiroideo, analítico de orina, no expresan anomalías.

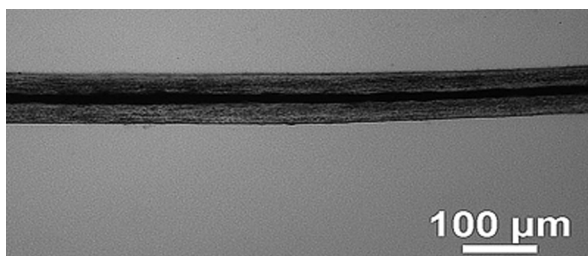


Correspondencia. Dra Inés A Bores
E-mail: inesbores@hotmail.com



Se realiza microscopía óptica con visión directa por transiluminación. Luego de haber pasado por xilol a los tallos pilosos se los corta en segmentos de hasta 2 cm de longitud. Se los monta sobre un porta-objetos y se le agrega bálsamo del Canadá –o sintético- y se los cubre con un cubre-objetos. Se lo presiona hasta retirar todas las burbujas de aire y el exceso del bálsamo. Se hacen 2 ó 3 pasajes por Koplín con xilol. Se lo seca con papel de filtro y luego se lo observa al microscopio óptico Nikon Eclipse 50 i (R), aumento de 20 x; 100 x; 200 x, y si correspondiera, de 400 x y hasta 1000 x.

El tallo piloso pardusco sin alteraciones macroscópicas evidentes.



Tallo piloso normal, presenta los contornos, las estructuras de la medula continua y la distribución pigmentaria normales. Corresponde a microscopía óptica, con visión directa por transiluminación.

El tallo piloso negro y grueso se observa con alteraciones en el diámetro y en el perímetro externo.

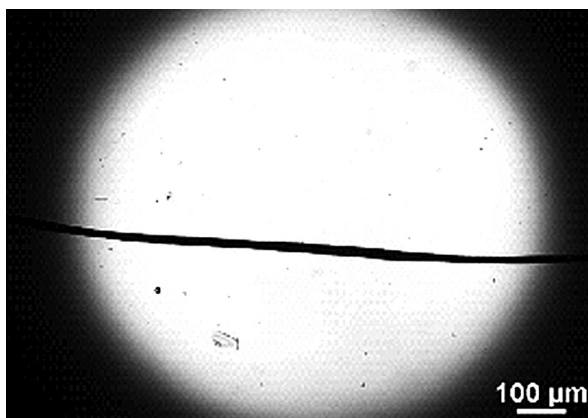


Foto 52565 - 20 X 424.554. Objetivo de campo: Tallo piloso negro y grueso con alteraciones en el diámetro y en el perímetro externo.

El eje del tallo piloso tiene incurvaciones en el eje longitudinal. Presenta engrosamiento y depresiones alternantes. Asimismo, otros tallos pilosos no presentan medula visible y tienen diferentes diámetros.

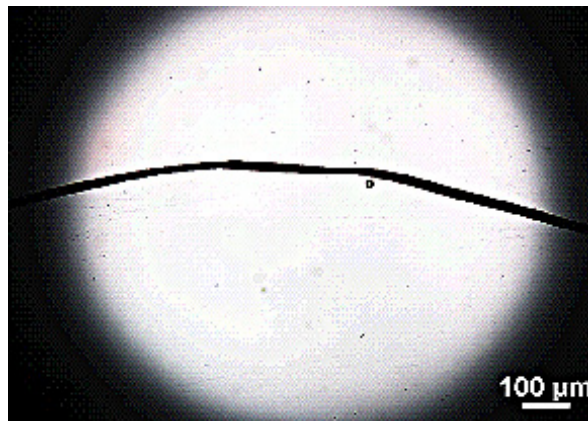


Foto 52565 - 20 Xa 433520. El eje del tallo piloso tiene incurvaciones en el eje longitudinal. Presenta engrosamiento y depresiones alternadas.



Foto 52565 - 100X 518.308. Tallo piloso donde no presenta medular visible y tiene diferentes diámetros.

Se diagnostica pseudomonilethrix.

Se indica a la paciente abstenerse de efectuar procedimientos capilares como decoloración, alisado, planchado, permanente, coloración. Se indican shampoo con colágeno y restaurador capilar para revitalizar el cabello y desenredarlo.

Desarrollo

El pseudomonilethrix es un defecto estructural del tallo piloso asociado al aumento de su fragilidad, con cabellos arrosariados, "moniliformes" pues presentan engrosamientos de periodicidad irregular, separados por zonas internodales que conservan el grosor del pelo.

Fue descrito por Barry Bentley - Phillips y Margaret Bayles en 1973.¹

Puede afectar el cabello con alopecia generalizada o localizarse más frecuentemente en vértex y región occipital.

Se distinguen tres tipos:

- I. Familiar, genéticamente determinado, autosómico dominante, con alta penetrancia y variable

expresividad. Se ha descrito con más frecuencia en población europea (alemanes, holandeses, ingleses) e hindúes. Afecta ambos sexos por igual.¹⁻³

II. Adquirido, en desórdenes displásicos con fragilidad del cabello en los cuales el perfil hereditario depende del desorden displásico (monilethrix, trichorrexis nodosa, pili canaliculi, pili torti, pili bifurcati, displasia ectodérmica anhidrótica, síndrome de los cabellos impeinables) y en acrodermatitis enteropática.⁴

III. Iatrogénico, que se evidencia en el proceso de preparar el cabello para ser examinado microscópicamente. Se observa si un pelo normal o con displasia se aplasta, cruzándolo con otro entre porta y cubre objetos con moderada presión. Es transitorio pues generalmente desaparece en pocos minutos. También se observa en cabellos arrancados con pinza.⁵⁻⁷

El pseudomonilethrix se expresa en la infancia, entre los 8 a 14 años de edad, con progresivo adelgazamiento del cabello que se torna difícil de manejar, quebradizo, seco, con alopecia difusa o localizada generalmente en vértex y zona occipital.

No presenta queratosis folicular.

La inspección con microscopio óptico revela nódulos ovales con una longitud de 0,75 a 1 mm, que se disponen a lo largo del tallo piloso, con intervalos irregulares.

Es de gran utilidad utilizar el microscopio electrónico de barrido, que hace incidir un fino haz de electrones en la muestra. Su gran profundidad de foco proporciona imágenes tridimensionales y permite estudiar la configuración externa del tallo piloso y la superficie cuticular, así como superficies y planos de fracturas longitudinales y transversales.

El *scanning* con microscopio electrónico de barrido (magnificación de 150-3.000) evidencia que en realidad los nódulos son ilusiones ópticas de indentaciones, es decir, depresiones cuyos bordes protruyen del diámetro normal del tallo piloso. La cuticular de la totalidad del tallo piloso (aún en los engrosamientos) es normal.

Puede asociarse a distintos tipos de pelos.

1. Cabellos con giros (torsiones) longitudinales con una rotación entre 25 y 200 grados, sin aplastamiento del tallo, y distribución irregular. Esto los diferencia del pili torti en el cual hay regular torsión de 180 grados sobre el eje longitudinal, con aplastamiento del tallo; es de transmisión autosómica dominante (con escasa frecuencia se han señalado casos autosómicos recesivos y esporádicos).⁸
2. Pelos rotos con extremos en cepillo en un tallo piloso sin alteración, configurando una forma inusual de trichorrexis nodosa, pues clásicamente en esta última, la rotura con extremos en cepillo ocurre en puntos de cutícula fisurada y daño cortical y es causada por trauma externo. La rotura se inicia con fisuras cuticulares longitudinales a

distintos niveles del tallo, que progresan en profundidad levantando las capas cuticulares y el córtex formando un nódulo de fractura con fisuración que al romperse el tallo evidencia extremos libres en cepillo. La trichorrexis nodosa puede ser congénita (hereditaria o no hereditaria) generalizada o localizada, secundaria a distrofias o a traumas físicos o químicos.

3. Se ha publicado asociación con acrodermatitis enteropática, enfermedad en la que existe un defecto en la absorción intestinal del zinc a nivel del duodeno, dependiente de la inapropiada actividad o secreción insuficiente del "*zinc binding factor*", proteína secretada por el páncreas, que transporta el zinc a través de la mucosa intestinal y que se expresa en el destete pues la leche de vaca es más rica en calcio que la leche materna, y el calcio dificulta la absorción del zinc. Repercute finalmente en la biosíntesis de ácidos grasos no saturados y en el catabolismo del triptofano. Se caracteriza por dermatitis pustulosa periorificial, en zonas prominentes de la cabeza, tronco y extremidades; fotofobia, blefaritis, alteraciones del carácter, diarrea, alopecia. Es autosómica recesiva.^{9,10}

El pseudomonilethrix puede acompañarse por las dos alteraciones descriptas o por una de ellas.

Diagnóstico diferencial

Debe establecerse en especial con el monilethrix (aplasia moniliforme intermitente) descrito en 1879 por Walter Smith. De transmisión autosómica dominante, con alta penetrancia y variable expresividad. Se determinaron grupos de genes de la queratina tipo II en el cromosoma 12 q 13 sugiriendo un defecto en las queratinas duras del pelo.¹¹ Comienza a manifestarse entre el 1º y el 4º mes de la vida con alopecia difusa o localizada en general de la zona occipital.¹²

Los cabellos se presentan como "rosarios" con nódulos elípticos (0,7 a 1 mm de longitud). Por fragilidad aumentada se rompen a poco de su emergencia. Hay queratosis folicular.^{13,14}

La microscopía óptica revela que los nódulos tienen el mismo diámetro que el tallo y que se disponen con periodicidad regular.

La zona internodal posee menor diámetro que el tallo piloso y es en realidad donde reside la anomalía, pues carece de médula y en su cutícula la microscopía electrónica de barrido revela estriaciones longitudinales paralelamente dispuestas y escamas longitudinales.¹⁵

En los espacios internodales se forman fracturas transversales del tallo, que al comprometer la totalidad del diámetro del cabello presentará fractura con extremos irregulares (en forma de tricoclisis) o en forma de extremos netos (tipo tricosis).

La biopsia muestra pelos afectados rechazados del folículo.

La inhibición alternante en la cinética de la matriz de los folículos individuales causa el estrechamiento periódico del tallo del cabello. Cejas, pestañas, pelo pubiano, axilar y corporal pueden estar afectados incluso con cabellos normales.

Se describe asociado a ologofrenia, retardo mental, epilepsia, esquizofrenia, coiloniquia, defectos dentales, cataratas juveniles, síndrome de Menkes, ataxia espinocerebelar, síndrome de displasia óculo-dento-digital. Se han reportado remisiones en la pubertad y mejorías en el embarazo y con anticonceptivos orales.¹⁶

Keipert informó en el monilethrix, repoblación de pelos con aspecto normal administrando 125 mg de griseofulvina aunque el efecto fue temporal.¹⁶

Tratamiento

Se obtiene mejoría al disminuir los procedimientos capilares que producen traumas físicos o químicos como alisado, permanente, planchado, decoloración, coloración, peinados tirantes.

Ruíz Villaverde y colaboradores publicaron un caso de un niño de 2 años al que trataron con minoxidil al 2% en loción (1 ml/día). El paciente presentó pili bifurcati asociado a pseudomonilethrix tipo II (adquirido, con desórdenes displásicos con fragilidad capilar).

Bibliografía

1. Bentley-Phillips B, Bayles M. Previously underscribed hereditary hair anomaly (pseudomonilethrix). *Brit J Derm* 1973;89:159.
2. Paller AS, Mancini AJ, Hurwitz. *Clinical Pediatric Dermatology*. Cuarta Edición. Elsevier Saunders. China. 2011;132.
3. Fukuyama K. Classifying scalp alopecia on the basis of possible pathomechanism. In *Byology and diseases of the hair*. Kobori T, Montagni W. University Park Press. Tokio 1976;269.
4. Ruíz Villaverde R, Villanova Matheu A, Ortega del Olmo R, Sánchez Cano D. Pseudomonilethrix type II and Pili bifurcati. *Eur Acad Dermatol Venereol* 2006;868-902,289-290.
5. Zitelli JA. Pseudomonilethrix. An artifact *Arch Dermatol* 1986;122:688-690.
6. Crounse RG. Artifactual production of pseudomonilethrix. *Arch Dermatol* 1987;123:563.
7. Ferrando J, Fontarnau R, Haussman G. Is pseudomonilethrix an artifact? *Int J Dermatol* 1990;29:380-381.
8. Hellier FF. Pili torti and Syphilis. *BJD* 1940;52:173.
9. Vidal J, Mieras C, Boronat M, Morag F, Castillo M, Pifarri M. Acrodermatitis enteropática y pseudomonilethrix. *Act Dermatofil* 1981;75-80.
10. Dupré A, Bonafe J, Carriere J. The hair in acrodermatitis enteropática a disease indicator? *Act Dermat Venereol (Stock)* 1978;59:177.
11. Castro RI. Pelo y genodermatosis. Revisión del tema. *Dermatología Pediátrica Folia Dermatológica Peruana* 1999;10 (4):20-28.
12. Bajaj A, Swarup V, Gupta S, Shukla S, Pande R, Gupta O. Monilethrix. *Dermatológica* 1978;156:292.
13. Camacho F, Montagne W. *Tricología. Trichology. Trichologie*. Editorial Egraf, Madrid. España. 1980;111-112.
14. Dauber R, Camaish S. Scanning electron microscopy of normal and abnormal hair shafts. *Arch Derm* 1970;101:316.
15. Arenas R. *Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento*. Cuarta Edición. Editorial McGrawHill Interamericana Editores S.A. de C. V. 2009;624,633-634.
16. Keipert J A. Effect of griseofulvin on hair growth in monilethrix. *M J Austral* 1973;1:1236.