

MONILETRIX

RESUMEN

Paciente de un año de edad, raza negra, traído a consulta por su madre quien ha notado en el niño desde temprana edad, cabello escaso y falta de crecimiento de éste. No refiere ningún antecedente personal ni familiar de importancia. Al examen se observa alopecia difusa, pelo opaco, corto y frágil; en cuero cabelludo presenta múltiples micropápulas foliculares hiperqueratósicas. Al evaluarse el pelo en el microscopio de luz, se encontró variación en el diámetro con formación de nódulos. Diagnóstico: Moniletrix.

PALABRA CLAVE: Moniletrix.

SUMMARY

A 1 year old boy was brought to the surgeon office for his mother because she had noticed since this first months of life, few hair and lack of growth of it. She does not refer any personal or familiar background. At the physical examination, it is observed diffuse alopecia, lusterless, short, and brittle hair; there are multiple hyperkeratotic follicular micropapules. Microscopically the hair shows diameter variations with nodules. Diagnostic: Monilethrix.

KEY WORD: Monilethrix

HISTORIA CLINICA

Se presenta el caso de un paciente de un año de edad, raza negra, procedente de Montería, traído a consulta por su madre quien ha notado en el niño desde los 8 días de edad, cabello escaso con falta de crecimiento, acompañado de lesiones pruriginosas en cuero cabelludo. No refiere ningún antecedente personal ni familiar de importancia.

Examen Físico: alopecia difusa, pelo opaco, corto y frágil; en cuero cabelludo presenta múltiples micropápulas foliculares hiperqueratósicas. No había anomalías en los dientes ni en las uñas. (Figuras 1 y 2).

ANA PATRICIA LOPEZ PIEDRAHITA, Residente III Dermatología, Universidad de Antioquia

JUAN GUILLERMO HOYOS GAVIRIA, Dermatólogo, Universidad de Antioquia

AMPARO OCHOA BRAVO, Dermatóloga, Profesora Dermatología Pediátrica, Universidad de Antioquia

LUIS ALFONSO CORREA LONDOÑO, Patólogo, Profesor Sección de Dermatología - Universidad de Antioquia, Hospital Universitario San Vicente de Paúl Medellín

Al evaluarse el pelo en el microscopio de luz se encuentra trastorno estructural representado en nódulos elípticos, que alternan con estrechamientos fusiformes. (Fig. 3).

Biopsia de cuero cabelludo: hiperqueratosis con dilatación y taponamiento córneo folicular. Estrato de Malpighi con acantosis regular y elongación y anastomosis de la red de crestas; la capa basal estaba pigmentada. Dermis: estructuras capilares foliculares, unas conservadas y otras malformadas, con pelo distorsionado; focalmente se observa área granulomatosa con reacción gigantomocelular tipo cuerpo extraño que rodea los pelos malformados. (Fig. 4).

COMENTARIOS

El moniletrix hace parte de las múltiples anomalías de la vaina del pelo, asociadas con aumento de la fragilidad capilar, la cual puede llevar a alopecia, que puede ser difusa o localizada y con diferentes grados de severidad.

Es un trastorno hereditario, autosómico dominante con expresividad variable y baja penetrancia, pero se han reportado casos autosómicos recesivos y espontáneos.¹

La variación en cuanto a la edad de presentación, severidad y curso puede deberse a la existencia de diferentes genotipos. El pelo es generalmente normal al nacimiento para ser posteriormente reemplazado por uno opaco, corto, generalmente menor de 2 cm de longitud, aunque puede alcanzar hasta 7 cm, además de la presencia en el cuero cabelludo de papulas foliculares hiperqueratósicas.²

Las áreas más frecuentemente comprometidas son la nuca y región occipital; las cejas, el vello púbico y axilar pueden estar comprometidos aún cuando el cabello esté normal.

Los hallazgos a la microscopía en esta entidad son patognomónicos; se aprecian nodulaciones en la vaina del pelo dándole un aspecto enrosario. La histología del folículo en general es normal excepto por la variación en el diámetro entre los nódulos y las regiones internodales.

A la microscopía electrónica se han encontrado diferentes alteraciones: en la corteza del pelo se aprecia desorganización de las macrofibrillas y microfibrillas, acúmulo de material homogéneo no fibrilar³ y ausencia o disminución en el número de células cuticulares en los nódulos. En la región internodal se aprecia plegamiento de las células cuticulares alterando la estructura lamelar y produciendo interdigitaciones entre la corteza y la cutícula. En la capa de Henle se observa plegamiento irregular que causa desorganización en la capa de Huxley; las células de la cutícula varían en su forma³. La degeneración y desorganización de las células de la corteza podría explicar la fragilidad del cabello.

Se desconoce la causa de estas nodulaciones y no se ha encontrado asociación con trastornos metabólicos⁴. En la mayoría de los pacientes la condición permanece estable, aunque se han descrito casos de recuperación espontánea y mejoría durante el embarazo.

Existen reportes de su asociación con dentición incompleta y retardada, oligofrenia, cataratas y sindactilia². No tiene tratamiento. Se debe evitar todo tipo de trauma. Se ha reportado mejoría con el uso de griseofulvina, minoxidil y etretinato, pero sin un crecimiento cosméticamente favorable del pelo⁵.

Diagnóstico diferencial: en todo paciente con historia de pérdida del cabello o cambio en la textura de este se debe realizar historia clínica completa, examen físico e investigar los antecedentes familiares. Descartarse la deficiencia de hierro y zinc, desnutrición, trastornos metabólicos o endocrinos, enfermedades del colágeno, ingesta de drogas o exposición a tóxicos. Otros diagnósticos a considerar son: Pili torti, Pseudomoniletrix, Tricorrexis invaginada (pelo en bambú) y Tricorrexis nodosa.

BIBLIOGRAFIA

1. De-Berker D, Ferguson DJ, Dawber RP. Monilethrix: A clinic pathological illustrating of cortical defec. Br J Dermatol 1993;128:327-331
2. De-Berker D, Ferguson DJ, Dawber RP. Monilethrix: Clinical and microscopic finding in 21 cases. Br J Dermatol 1991;125 (suppl 38):24
3. Gummer CL, Dawber RP, Swift JA. Monilethrix: an electron microscopic and electron histochemical study. Br J Dermatol 1981;105:529-440.
4. De-Berker D, Ferguson DJ, Dawber RP. Variations in the beading configuration in Monilethrix. Pediatric Dermatology. 1992;9(1):19-21.
5. Sivasundram A. A case of monilethrix treated with etretinate. Dermatology. 1995;190(1):89.

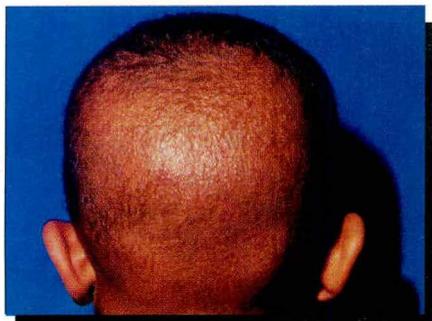


Figura 1: Vista posterior, alopecia difusa, pelo opaco y corto.

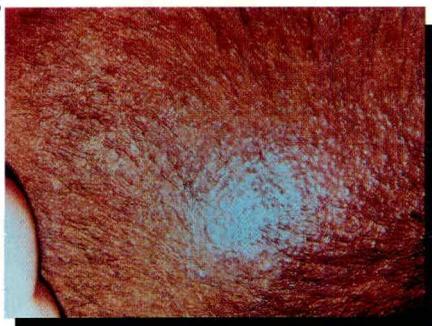


Figura 2: Cuero cabelludo, múltiples micropápulas foliculares hiperqueratósicas.

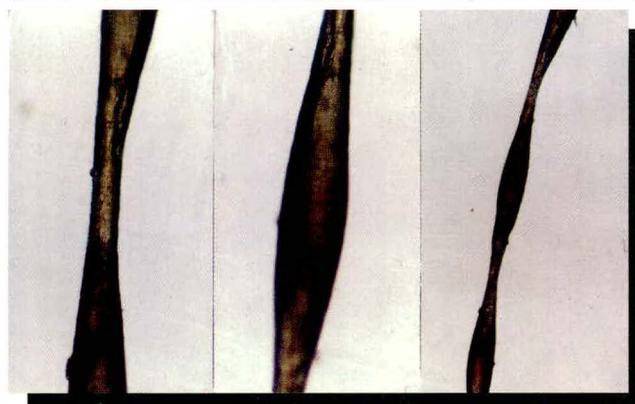


Figura 3: Microscopio de luz: nódulos elípticos, que alternan con estrechamientos fusiformes.

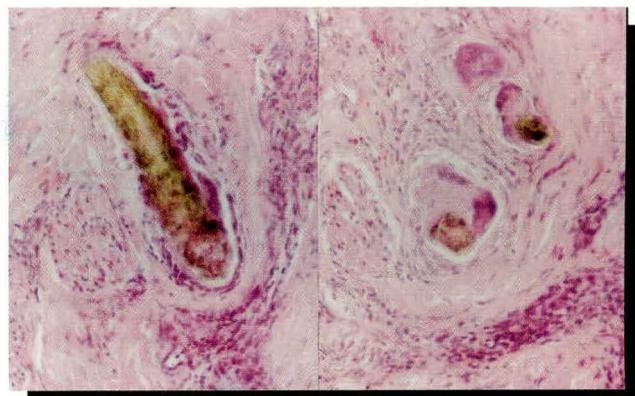


Figura 4: Estructuras capilares foliculares, unas conservadas y otras malformadas.