

Síndrome de pelo impeinable

Uncombable hair syndrome

Ángela María Suárez Cortez,¹ Carolina Marcucci,² Graciela Sánchez³ y Gladys Merola⁴

RESUMEN

El síndrome de pelo impeinable o *pili trianguli et canaliculi* es un trastorno estructural del pelo, poco frecuente y de etiología desconocida. Se caracteriza por presentar un pelo rebelde, difícil de peinar.

Presentamos el caso de un paciente de 9 años de edad con manifestaciones clínicas y hallazgos en la microscopia electrónica de barrido compatibles con esta entidad (*Dermatol. Argent.*, 2015, 21 (3): 217-219).

Palabras clave:

síndrome de pelo impeinable, pili trianguli et canaliculi.

ABSTRACT

The uncombable hair syndrome or *pili trianguli et canaliculi* is an uncommon structural disorder of hair, of unknown etiology. It is characterized by disorganized hair difficult to comb.

We report the case of a 9-year-old patient with clinical manifestations and findings on scanning electron microscopy compatible with this entity (*Dermatol. Argent.*, 2015, 21 (3): 217-219).

Keywords:

uncombable hair syndrome, pili trianguli et canaliculi.

Fecha de recepción: 23/05/2015 | **Fecha de aprobación:** 10/06/2015

¹ Médica dermatóloga

² Médica de planta

³ Médica anatomopatóloga

⁴ Jefe de División Dermatología

División Dermatología, Hospital General de Agudos Dr. Teodoro Álvarez, Dr. Juan Felipe Aranguren 2701, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Ángela Suárez. angelamariasuarez@gmail.com

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 9 años de edad, que consultó por presentar desde los 6 meses de vida cabello de lento crecimiento y difícil de peinar. Tenía antecedentes familiares de su madre y abuela con alteraciones pilosas de similares características.

Al examen físico dermatológico se observó pelo áspero, seco, orientado en distintas proyecciones, ralo, brillante y principalmente difícil de peinar (foto 1), sin otros hallazgos.

Laboratorio general: dentro de parámetros normales.

Microscopia electrónica de barrido: canales a nivel longitudinal con configuración triangular en el corte transversal, en el 66% de los pelos estudiados (fotos 2 y 3).

Se realizó interconsulta con los servicios de Oftalmología y de Odontología, sin hallazgos patológicos de relevancia.

Comentario

El síndrome de pelo impeinable es un trastorno dismórfico del pelo.¹ Las primeras comunicaciones sobre esta entidad datan de 1973, cuando Dupré *et ál.* describieron esta patología, a la cual denominaron “cabellos impeinables”. Stroud y Mehregan, en el mismo año, publicaron esta misma alteración con el término de “pelo en fibra de vidrio”. Posteriormente, en 1976, Ferrando *et ál.* observaron canales longitudinales con el microscopio electró-

nico de barrido (MEB) en el pelo de los pacientes con este síndrome.²

Algunos años más tarde y basándose en este hallazgo, Dupré *et ál.* propusieron el nombre de *pili canaliculi* y *pili trianguli* al observar también una configuración triangular en el corte transversal en el MEB. Sin embargo, esta última característica, a diferencia de la primera, no es constante. Todos los cabellos tienen uno o más canales, pero no todos tienen forma triangular al corte transversal.³

La patogenia de esta displasia pilosa es aún desconocida. Se postula que existe una queratinización prematura de la vaina radicular interna⁴ que determina la forma y la superficie del tallo piloso,⁵ y sería la responsable de que no se complementen adecuadamente las vainas del tallo piloso y de la aparición de los canales a lo largo de los mismos. También se sugiere una etiología de origen genético debido a la comunicación de casos familiares con un patrón de herencia autosómico dominante.⁶ No obstante, existen casos no familiares, de aparición tardía, que se consideran esporádicos.⁵

Clínicamente se caracteriza por presentar cabello difícil de peinar, poco manejable, brillante, seco y rizado, con una tasa de crecimiento normal o disminuida, aunque la cantidad de cabello y la longitud se encuentran dentro de parámetros normales. No hay fragilidad capilar. La incidencia es similar en ambos sexos. El diagnóstico se realiza principalmente entre los 3 meses y los 3 años de vida, aunque hay casos descritos hasta los 12 años.⁵



FOTO 1. Pelo áspero, seco, orientado en distintas proyecciones, ralo, brillante y difícil de peinar.



FOTO 2. Microscopia electrónica de barrido: canales a nivel longitudinal con configuración triangular (100 µm).

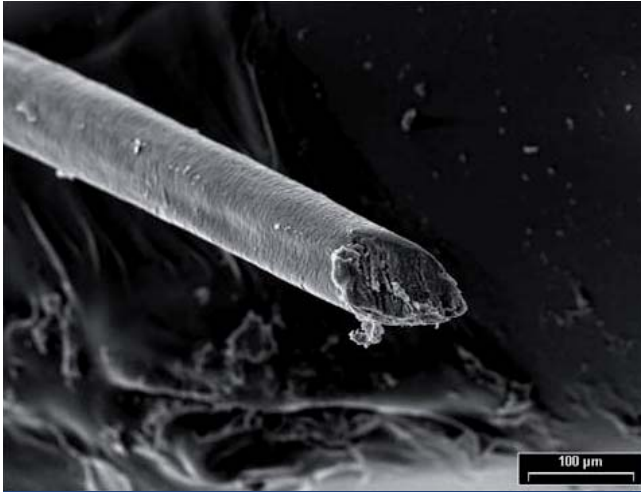


FOTO 3. Microscopia electrónica de barrido: canales a nivel longitudinal con configuración triangular (100 μm).

El diagnóstico de esta entidad se realiza mediante la observación de uno o más canales longitudinales a lo largo del tallo piloso por microscopia óptica (mediante movimientos suaves), incluso pueden apreciarse en algunos casos por tricoscopia,⁷ pero es la MEB el método de mayor precisión diagnóstica. Estas alteraciones se observan en aproximadamente en el 50% de los tallos pilosos estudiados. En el corte transversal se aprecia una configuración triangular, reniforme o irregular; asociada a la presencia de uno o varios canales a nivel longitudinal.⁴

Cabe aclarar que por microscopia óptica dichas alteraciones pueden no evidenciarse, en comparación con otras distrofias pilosas,⁴ por lo cual se sugiere colocar los tallos pilosos embebidos en parafina, donde también es posible observar los hallazgos descritos en el corte transversal de la microscopia electrónica.⁸

Generalmente esta entidad se manifiesta en forma aislada, aunque existen comunicaciones de casos asociados a patologías tales como displasia ectodérmica, distrofia pigmentaria, displasia retinal, cataratas juveniles, oligodondia, alopecia areata, hipotricosis de Marie Unna, eccema atópico, retorcimiento del cabello inducido por fármacos y anomalías dentales, digitales y ungueales, entre otras.⁹

Se incluyen en el diagnóstico diferencial varias entidades: moniletrix, pili torti, pelo lanoso, tricorrexis nodosa, tricorrexis invaginata⁴ y síndrome del pelo anágeno suelto. Asimismo se ha observado una combinación de esta últi-

ma entidad con características del síndrome de pelo impeinable.¹⁰

Respecto del tratamiento, no existe una modalidad de terapéutica específica. En algunos casos se obtuvo mejoría con la administración prolongada de biotina por vía oral. Sin embargo, pueden ocurrir recurrencias luego de la suspensión de la misma.¹ Además, se ha observado mejoría cosmética con la aplicación de champús que contienen piritiona de cinc y acondicionadores cremosos. Debido a que se trata de una condición que mejora en la adolescencia, dentro de las indicaciones para el paciente se sugiere evitar la manipulación excesiva del cabello.⁵

Bibliografía

1. Boccaletti V., Zendri E., Giordano G., Gnetti L. et al. Familial uncombable hair syndrome: ultrastructural hair study and response to biotin, *Pediatr. Dermatol.*, 2007, 24: 14-16.
2. Pietropaolo N., Cabrera H., Gómez M.L., Álvarez G. et al. Síndrome de los cabellos impeinables, asociación con pili torti, seudomoniletrix, pili atroficans y heterocromía de los cabellos, *Arch. Argent. Dermatol.*, 1989, 39: 149-158.
3. Saraceno E.F., Larralde de Luna M., Grompone A., Sánchez G. Síndrome de los cabellos impeinables (a propósito de 4 observaciones), *Arch. Argent. Dermatol.*, 1991, 41: 13-19.
4. Pereira G.N., Xavier L.F., Valente N.Y., Machado-Pinto J. Do you know this syndrome?, *An. Bras. Dermatol.*, 2006, 81: 185-188.
5. Calderon P., Otberg N., Shapiro J. Uncombable hair syndrome, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2009, 61: 512-515.
6. De Luna M.M., Rubinson R., De Kohan Z.B. Pili trianguli canaliculi: uncombable hair syndrome in a family with apparent autosomal dominant inheritance, *Pediatr. Dermatol.*, 1985, 2: 324-327.
7. Kiliç A., Oğuz D., Can A., Akil H. et al. A case of uncombable hair syndrome: light microscopy, trichoscopy and scanning electron microscopy, *Acta Dermatovenerol. Croat.*, 2013, 2: 209-211.
8. Weinstein J.M., Chamlin S.L. Uncombable hair syndrome: light microscopy diagnosis, *Pediatr. Dermatol.*, 2005, 22: 369-370.
9. Hicks J., Metry D.W., Barrish J., Levy M. Uncombable hair (cheveux incoiffables, pili trianguli et canaliculi) syndrome: brief review and role of scanning electron microscopy in diagnosis, *Ultrastruct Pathol.*, 2001, 25: 99-103.
10. Jarell A.D., Hall M.A., Sperling L.C. Uncombable hair syndrome, *Pediatr. Dermatol.*, 2007, 24: 436-438.