

Caso clínico

Uso de la dermatoscopia en el diagnóstico de enfermedades del tallo piloso. Reporte de un caso con moniletrix

María Enriqueta Morales Barrera,* Martha Alejandra Morales Sánchez,**
Rosalía del Carmen Vélez Muñiz***

RESUMEN

La dermatoscopia es un auxiliar diagnóstico en las enfermedades del tallo piloso. En este artículo se comunica el caso de una paciente de seis años de edad con moniletrix, diagnosticado mediante este instrumento y corroborado por microscopia de luz. Se describen las características del tallo piloso observadas.

Palabras clave: Moniletrix, dermatoscopia, auxiliar diagnóstico.

ABSTRACT

Dermoscopy is an ancillary diagnostic tool in diseases of the hair shaft. In this article, we present the case of a six year old, female patient with Monilethrix, diagnosed with this tool, and confirmed by light microscopy. We describe the characteristics of the hair shaft observed.

Key words: Monilethrix, dermoscopy, diagnostic assistant.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades del tallo piloso pueden ser congénitas o adquiridas, estas últimas pueden ser secundarias a un trauma mecánico, físico o químico. El moniletrix (M) es una tricopatía autosómica dominante de expresividad variable y penetración incompleta, caracterizada por la presencia de cabello de aspecto «arrosariado», el cual se quiebra de forma prematura. Se le clasifica dentro de las enfermedades del tallo piloso congénitas con fragilidad capilar.¹ La dermatoscopia es una técnica actual que se utiliza para evaluar el estado de las áreas pilosas. Es útil como auxiliar diagnóstico en los casos de síndrome de Netherton, M, *pili torti*, *pili annulati*, síndrome del pelo lanoso, entre otras.² En este artículo presentamos un caso de M para demostrar lo anterior.

* Jefa de la Clínica de Dermatología Pediátrica.

** Jefe de Enseñanza.

*** Residente de primer año.

Centro Dermatológico «Dr. Ladislao de la Pascua», SSDF.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en: <http://www.medigraphic.com/dermatologicopascua>

CASO CLÍNICO

Escolar del sexo femenino, de seis años de edad, originaria de México, Distrito Federal, sin antecedentes médicos de importancia, quien acudió a consulta por presentar desde el nacimiento disminución en la cantidad de pelo, acompañada de «granitos» a nivel de la región occipital de la piel cabelluda. El padre refería que su cabello tenía un aspecto similar a un «rosario».

A la exploración física se observó hipotricosis difusa de predominio temporo-occipital, con cabellos cortos y frágiles, acompañados de hiperqueratosis folicular (**Figuras 1 y 2**). La prueba de pilotracción resultó positiva con ruptura de los cabellos a nivel proximal a la piel cabelluda. A través del dermatoscopio de luz polarizada (Dermlite II PRO HR, 3Gen) se observaron cabellos con múltiples estrecheces o constricciones en su trayecto, alternando con nudosidades, adoptando un aspecto «arrosariado» (**Figuras 3 y 4**). Para corroborar el diagnóstico se utilizó microscopia de luz (**Figura 5**). Confirmado el diagnóstico de M, se inició tratamiento con tretinoína a 0.05% en solución, en aplicación nocturna en la zona occipital, a las cuatro semanas de tratamiento se observó mejoría de la hiperqueratosis



Figura 1. Vista posterior de la cabeza de la paciente en la que se observa la hipotricosis de predominio occipital.

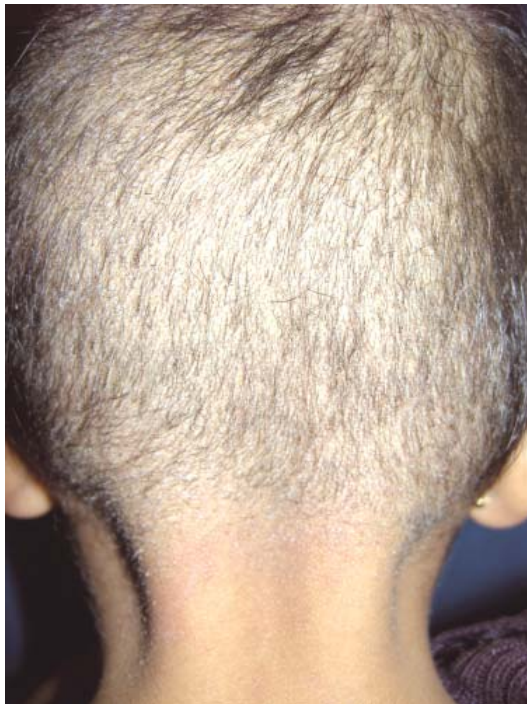


Figura 2. A mayor acercamiento, hipotricosis con hiperqueratosis folicular.

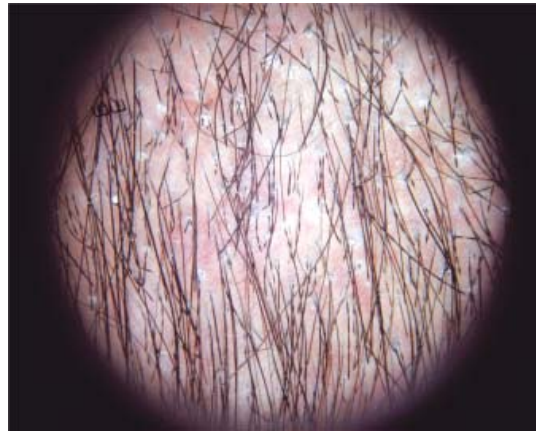


Figura 3. Dermatoscopia con luz polarizada (Dermlite II PRO HR, 3Gen) mostrando cabellos de aspecto «arrosariado».



Figura 4. Dermatoscopia con luz polarizada (Dermlite II PRO HR, 3Gen) que muestra cabellos normales y cabellos con alteración en el tallo piloso característicos de moniletrix.

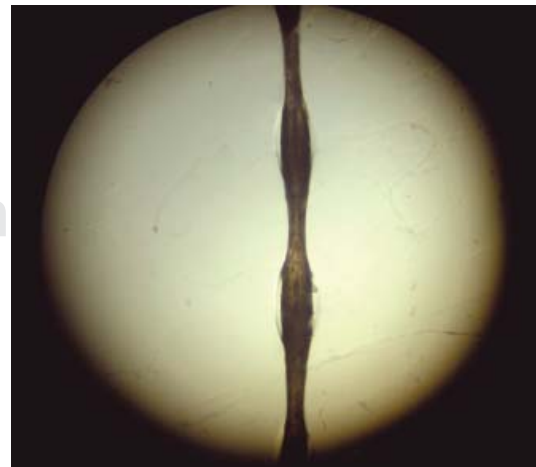


Figura 5. Microscopia de luz mostrando la alternancia de estrecheces y nudosidades en el tallo piloso.

folicular. La paciente no presentó alteraciones oftalmológicas, dentales o del sistema nervioso central asociadas a esta displasia del tallo piloso.

DISCUSIÓN

El término M proviene de *monile* (latín) collar; y *thrix* (griego) pelo. Descrito en 1880 por Smith WB, es un trastorno del tallo piloso caracterizado clínicamente por variaciones en el espesor del tallo piloso, mismo que le confiere una apariencia de «rosario» o «collar de perlas», con tendencia a quebrarse fácilmente.³⁻⁵

Corresponde a un trastorno genético, heredado de forma autosómica dominante, con penetrancia incompleta y expresión variable. Los genes que hasta el momento se han considerado responsables de esta patología son hHb1, hHb3, hHb6; todos localizados en el cromosoma 12, que codifican para queratinas tipo II expresadas en la corteza del pelo.⁶⁻⁸ Existen algunos reportes de casos heredados en forma autosómica recesiva, encontrados en genes que codifican para la desmogleína 4. Se trata del llamado «síndrome de los cabellos moniliformes», en el que además de presentar dichas estructuras en el cabello, junto con la queratosis folicular, se observan otros defectos ectodérmicos como alteraciones ungueales (coiloniquia), neurológicos y oftalmológicos. También se han descrito mutaciones *de novo*, las cuales no cuentan con antecedentes familiares de la enfermedad.^{6,9,10}

CUADRO CLÍNICO

El pelo es normal al momento del nacimiento. Al segundo mes de vida aproximadamente, es reemplazado por un pelo quebradizo, frágil que no crece adecuadamente, por lo que su longitud generalmente no excede 5-8 cm. Se asocia a la presencia de queratosis pilar, además de eritema perifolicular considerable. Compromete principalmente la región occipital, pudiendo extenderse al resto de la piel cabelluda, incluso puede afectar cualquier otra parte de la superficie corporal que tiene pelo terminal como las cejas, pestañas y el tronco.^{2,5,11}

En el tallo de los cabellos afectados se aprecian lesiones de aspecto nodular, elípticas de 0.7 a 1 mm, separadas por constricciones distróficas, llamadas «internodos», los cuales no contienen médula y tienen alta probabilidad de quebrarse con la mínima tracción; adoptando la forma de «rosario» o «collar de perlas».^{3,5,11}

La hiperqueratosis folicular afecta de manera típica la región occipital, aunque puede observarse también en mejillas y muslos.²

PSEUDOMONILETRIX

Es una displasia del folículo piloso, similar al M, de herencia autosómica dominante, en la cual se observan cabellos «arrosariados», que de igual forma son frágiles y se rompen a los pocos centímetros de la piel cabelluda, provocando alopecia difusa de la región occipital. A diferencia del M, en estos casos no existe queratosis pilar, se presenta en edades más avanzadas y el tallo piloso muestra engrosamientos llamados nodos con zonas internodales normales.¹⁰

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de esta patología suele ser clínico; sin embargo, debe ser confirmado mediante microscopia óptica, microscopia electrónica de barrido o un estudio histopatológico, a través de los cuales se observa que los folículos pilosos tienen una disposición parecida al tallo piloso típico. Dentro de los folículos pilosos se visualiza el tallo del pelo moniliforme, con anomalías estructurales a nivel de la corteza y cutícula.^{8,10}

Recientemente se ha utilizado la dermatoscopia como una herramienta útil para el diagnóstico de ésta y otras patologías del tallo piloso y la piel cabelluda.⁵

TRATAMIENTO

No existe tratamiento eficaz, únicamente se indican medidas sintomáticas y generales, por ejemplo, minimizar el trauma del pelo, etc. Se ha publicado el uso de corticosteroides sistémicos, retinoides, tanto de administración oral, como tópica, minoxidil tópico, sulfato de zinc, L-cistina, todos con mejoría parcial durante su administración.^{5,12}

El grado de afectación, la evolución y el curso de la enfermedad son variables e impredecibles. Se ha observado mejoría durante el embarazo, después de la menarca o al llegar a la edad adulta, por lo que se sugiere que los factores hormonales pueden estar relacionados con su etiopatogenia.^{2,5,12}

USO DE LA DERMATOSCOPIA

Consiste en examinar la piel con un instrumento llamado dermatoscopio (lupa con aumento de 10x), con una fuente de luz integrada que disminuye los fenómenos de refracción y reflexión de la luz, el cual permite observar mediante la amplificación las lesiones de la piel por debajo de la capa córnea.^{2,13}

En la actualidad esta técnica es frecuentemente utilizada para el diagnóstico definitivo de diversas enfermedades del tallo piloso. Es fácil de usar y no es invasiva, por lo que es bien aceptada por los pacientes, lo que la convierte en un método esencial y práctico durante la exploración física. Con ella podemos evaluar el estado del tallo piloso, las aperturas foliculares, los patrones vasculares y la epidermis perifolicular.^{2,14-16}

Se recomienda confirmar el diagnóstico dermatoscópico utilizando microscopia de luz o microscopia electrónica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tosti A, Piraccini BM. *Diagnosis and treatment of hair disorders: an evidence based atlas*. Taylor & Francis, 2006; p. 185.
2. Sánchez DLE, García VA, Salas AJC. Diagnóstico dermatoscópico de monilethrix. *Dermatol Rev Mex*. 2012; 56: 217-220.
3. Oliveira EF, Alencar AC. Monilethrix: a typical case report with microscopic and dermatoscopic findings. *An Bras Dermatol*. 2015; 90: 126-127.
4. Smith WG. On a rare nodose condition of the hair. *Br Med J*. 1880; 1: 654-656.
5. López NA y col. Monilethrix, comunicación de dos casos. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2003; 12: 23-25.
6. Schweizer J. More than one gene involved in monilethrix: intracellular but also extracellular players. *J Invest Dermatol*. 2006; 126: 1216-1219.
7. McLean WH, Moore CB. Keratin disorders: from gene to therapy. *Hum Mol Genet*. 2011; 15: 189-197.
8. Irvine AD, Hoeger PH, Yan AC. Harper's textbook of pediatric dermatology. 3rd edition, Wiley-Blackwell, 2011.
9. Zlotogorski A et al. An autosomal recessive form of monilethrix is caused by mutations in *dsg4*: clinical overlap with autosomal recessive hypotrichosis. *J Invest Dermatol*. 2006; 126: 1292-1296.
10. Montagna W, Camacho F. *Tricología: Enfermedades del folículo pilosebáceo*. Grupo Aula Médica, 1996; p. 767.
11. Goldsmith L et al. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. 8th ed., McGraw-Hill, 2012.
12. Karıncaoglu Y, Coskun BK, Seyhan ME, Bayram N. Monilethrix: improvement with acitretin. *Am J Clin Dermatol*. 2005; 6: 407-410.
13. Jain N, Khopkar U. Monilethrix in pattern distribution in siblings: diagnosis by trichoscopy. *Int J Trichology*. 2010; 2: 56-59.
14. Rudnicka L, Olszewska M, Rakowska A, Slowinska M. Trichoscopy update 2011. *J Dermatol Case Rep*. 2011; 5 (4): 82-88.
15. Rakowska A, Slowinska M, Kowalska-Oledzka E, Rudnicka L. Trichoscopy in genetic hair Shaft abnormalities. *J Dermatol Case Rep*. 2008; 2 (2): 14-20.
16. Haliasos EC et al. Dermoscopy for the pediatric dermatologist Part I: dermoscopy of pediatric infectious and inflammatory skin lesions and hair disorders. *Pediatr Dermatol*. 2013; 30: 163-171.

Correspondencia:

Dra. María Enriqueta Morales Barrera
 Dr. Vértiz Núm. 464, esq. Eje 3 Sur,
 Col. Buenos Aires, 06780,
 Del. Cuauhtémoc, México, D.F.
 Tel: 5519 6351
 E-mail: moralesbqt@yahoo.com.mx