

Moniletrix

P. Zamberk Majlis, D. Velázquez Tarjuelo, V.M. Leis Dosil, J.M. Hernanz Hermosa
Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario «Gregorio Marañón». Madrid

Resumen

El moniletrix es una displasia pilosa poco frecuente, en la que se producen sucesivos adelgazamientos del tallo piloso, que da lugar a un pelo frágil, corto y de aspecto seco y deslustrado.

Su herencia es fundamentalmente autosómica dominante, con penetrancia incompleta y expresividad variable.

Presentamos un nuevo caso, junto con una breve descripción de sus principales características.

Palabras clave

Moniletrix, displasias pilosas

Abstract

Title: Moniletrix

Moniletrix is an uncommon hair dysplasia in which there is a periodic thinning of the shaft, resulting in short, brittle hair with a dry, lusterless appearance.

It is an autosomal dominant disorder, with incomplete penetrance and variable expressivity.

We report a new case and briefly discuss the predominant characteristics of this disorder.

Keywords

Moniletrix, hair dysplasia

Caso clínico

Niña de 6 años de edad, sin antecedentes medicoquirúrgicos de interés. Fue remitida a la consulta de dermatología pediátrica por un cuadro de alopecia desde el nacimiento. Su madre presentó un cuadro similar durante la infancia, que remitió discretamente en la pubertad. Referían poco crecimiento del pelo, que se rompía ante mínimos traumatismos y permanecía siempre muy corto. La paciente recibió tratamiento con un complejo vitamínico durante 6 meses, pero no experimentó cambios en la sintomatología.

En la exploración física, podía apreciarse una alopecia difusa, con hipotricosis intensa. El cabello era corto, de pocos milímetros de longitud, con un aspecto seco y deslustrado (figura 1). Se observaba la presencia de una hiperqueratosis folicular (figura 2). El signo de pilotracción resultó negativo. Las uñas y los dientes no presentaban alteraciones.

Se solicitó un hemograma, un análisis bioquímico y la determinación de hierro, ferritina y niveles de hormonas tiroideas, con resultados normales.

Se visualizó el cabello mediante microscopia electrónica de barrido, apreciándose zonas de adelgazamiento del tallo, alternadas con otras de grosor normal, lo que le daba un aspecto arrosariado (figura 3). En las zonas de adelgazamiento se distinguían abundantes fracturas.

El diagnóstico fue de moniletrix. Dado que se trata de un proceso que no tiene tratamiento curativo, se informó a los padres de las características de esta enfermedad y de una posible mejoría con la edad, pero no se instauró ningún tipo de tratamiento.

Discusión

El término «moniletrix» procede de «monile» (collar, en latín) y «thrix» (pelo, en griego). Fue descrito en 1897 por Walter Smith, quien le dio este nombre por la morfología arrosariada del cabello al observarlo con el microscopio.

Se trata de una displasia pilosa hereditaria, de transmisión autosómica dominante, con alta penetrancia y expresividad variable, aunque se han comunicado casos autosómicos recesivos o mutaciones *de novo*.

No se conoce su patogenia de forma precisa; sin embargo, se han descrito varias mutaciones en los genes que codifican la queratina que dan lugar a esta enfermedad. Su consecuencia es una disminución de las células que forman la corteza del tallo piloso, lo que provoca periódicos adelgazamientos del pelo que lo hacen frágil, favoreciendo así su rotura ante mínimos traumatismos.

No tiene predilección por sexo, raza ni color de pelo. Se manifiesta a partir de la infancia. El lanugo normal del nacimiento se sustituye progresivamente por pelo alterado. Puede ser localizado, con mayor frecuencia en la zona occipital, o manifestarse en todo el cuero cabelludo; también puede afectar a las cejas, las pestañas, el vello pubiano, etc.

Clínicamente, se caracteriza por un pelo muy quebradizo, que se rompe ante mínimas agresiones (como el peinado); por tanto, presenta una longitud de entre 0,1 y 2,5 cm. El cabello tiene un aspecto seco y deslustrado. La gravedad es muy variable: puede provocar una alopecia total o afectar únicamente a algunos folículos.

Otra característica frecuente de esta enfermedad es la queratosis folicular, a la que en ocasiones se añade un eritema; se



Figura 1. Imagen clínica de la paciente, donde se aprecia una gran alopecia y la presencia de pelos muy cortos junto con una hiperqueratosis folicular



Figura 2. A mayor aumento, se observan los pelos rotos de pocos milímetros de longitud, junto con la hiperqueratosis folicular

localiza, al igual que la alopecia, con mayor frecuencia en la región occipital. Su intensidad también es variable, sin relación con la de la alopecia ni con la fragilidad del cabello.

También es frecuente encontrar alteraciones ungueales asociadas, sobre todo coiloniquia.

Se han descrito múltiples defectos ectodérmicos asociados con el moniletrix, como cataratas juveniles, alteraciones dentarias, epilepsia y retardo mental, entre otros.



Figura 3. Imagen de microscopio de barrido, en la que se observan las imágenes típicas con zonas fusiformes anchas, separadas por zonas estrechas, que es por donde se rompe el pelo

La enfermedad se mantiene a lo largo de toda la vida del individuo; sin embargo, suele producirse una progresiva mejoría con la edad, la pubertad y los embarazos, por lo que se piensa que hay factores hormonales que influyen en ella.

El diagnóstico del moniletrix se realiza mediante microscopía óptica, donde se aprecian las estrecheces y los engrosamientos del tallo piloso. Las zonas ensanchadas son fusiformes, tienen médula y un diámetro de 0,7-1 mm, que es el grosor del tallo piloso normal. En los adelgazamientos no hay médula y se producen las fracturas. Ambas regiones presentan pigmento. Las mismas características pueden apreciarse mediante microscopía electrónica de barrido.

No hay medidas terapéuticas eficaces para corregir este defecto. Pueden utilizarse queratolíticos, como ácido salicílico o retinoides, y se debe evitar en lo posible someter al cabello a agresiones.

Los principales diagnósticos diferenciales que hay que tener en cuenta en el moniletrix son, en primer lugar, el *pili torti*, en el cual la alteración es un retorcimiento del pelo sobre su eje longitudinal, y el seudomoniletrix, donde también hay un pelo arrosariado, pero en este caso el defecto está en los engrosamientos, ya que las zonas adelgazadas son de diámetro normal. Por último, la tricornexis nodosa es otro posible diagnóstico diferencial que cabe considerar; en esta afección se producen zonas de prefracturas longitudinales del pelo, que clínicamente tienen aspecto de nódulo y al microscopio parecen cerdas de un pincel. ■

Bibliografía

- Bologna J, Jorizzo J, Rapini R, eds. *Dermatology*, 1.ª ed. Londres: Mosby, 2003.
- Camacho F, Montagna W, eds. *Tricología: enfermedades del folículo piloso*. Madrid: Aula Médica, 1996.
- Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric dermatology*, 3.ª ed. Edimburgo: Mosby, 2003.