

Síndrome del pelo impeinable

M. Valdivielso-Ramos, D. Velázquez, V. Parra¹, C. Eguren, P. de la Cueva, J.M. Hernanz
Servicio de Dermatología. Hospital «Infanta Leonor». ¹Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital «Gregorio Marañón». Madrid

Resumen

El síndrome del pelo impeinable es una anomalía infrecuente del tallo piloso, que determina la presencia de un pelo desorganizado y difícil de peinar. Esta entidad se caracteriza por la presencia de un surco longitudinal a lo largo del tallo piloso y una forma triangular en la sección transversal.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Síndrome del pelo impeinable, tallo piloso, *pili canaliculi et trianguli*

Caso clínico

Presentamos el caso clínico de una niña de 5 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que es remitida a la consulta de dermatología pediátrica porque sus padres aprecian la presencia de un pelo seco, ondulado, como «electrizado» desde el primer año de vida, junto con una enorme dificultad para el peinado, siendo imposible conseguir que quede liso por completo. No tiene otros antecedentes personales de interés, ni antecedentes familiares con un cabello similar.

En la exploración física se aprecia un cabello rubio plateado, seco, sin brillo, de aspecto desordenado y como «en alambre», con un cuero cabelludo de aspecto normal, sin inflamación ni descamación en la superficie (figuras 1 y 2). La tracción del cuero cabelludo es negativa, y no se aprecian alteraciones del pelo en ninguna otra parte de la superficie cutánea. Las uñas y los dientes son normales.

Mediante el microscopio electrónico se confirmó la presencia de un pelo con una morfología triangular en la sección transversal, con un característico surco longitudinal en la superficie, estableciéndose el diagnóstico de síndrome del pelo impeinable (figura 3).

Se informó a la familia de la naturaleza de esta entidad. Dada la evolución favorable en la mayoría de los casos, no se instauró ningún tratamiento.

Discusión

El *pili canaliculi et trianguli*, también conocido como síndrome del pelo impeinable, se define por la presencia de una altera-

Abstract

Title: Uncombable hair syndrome

Uncombable hair syndrome is a rare anomaly of the hair shaft that results in a disorganized, unruly hair pattern that it is impossible to comb flat. This condition has a characteristic longitudinal groove along the hair shaft and a triangular cross-section.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Uncombable hair syndrome, hair shaft, *pili canaliculi et trianguli*

ción del tallo piloso asociada a la existencia de un pelo rebelde, muy difícil de peinar.

Puede heredarse de forma autosómica dominante o ser un trastorno esporádico. Afecta por igual a ambos sexos. Se cree que la causa puede ser una alteración de la vaina radicular interna, que se queratiniza antes que el tallo del pelo, y determina su forma triangular y la formación del canal longitudinal en la superficie.

Clínicamente, los pacientes presentan un pelo rubio plateado de crecimiento muy lento, que nunca queda liso al peinarlo. No es un pelo frágil, por lo que la cantidad total suele ser normal. El cabello semeja la lana de las ovejas, muy desordenado, seco, rizado y sin brillo. Se maneja con mucha complicación, y los padres refieren una enorme dificultad para peinarlo. La afectación se limita al pelo del cuero cabelludo.

Puede presentarse en cualquier momento entre el nacimiento y los 12 años de edad, aunque es más frecuente entre los 3 meses y los 3 años de edad. Los pelos afectados no suelen mostrar alteraciones químicas, aunque algunos autores han encontrado niveles altos de proteínas de azufre en la exocutícula o de proteínas fibrosas.

El diagnóstico diferencial es extenso e incluye otras anomalías pilosas, como el *pili torti*, el *moniletrix*, la progeria, el pelo lanoso o el síndrome del anagén suelto, entre otros. Los hallazgos con el microscopio electrónico, así como la clínica tan característica, permiten diagnosticar este síndrome.

Normalmente, el síndrome del pelo impeinable se presenta como un hallazgo aislado. Sin embargo, se ha publicado en



Figura 1. Vista lateral de la niña



Figura 2. Vista frontal, donde se aprecia el pelo «como en alambre»

asociación con otros síndromes, como displasia ectodérmica, displasia retiniana, distrofia pigmentaria, cataratas juveniles, anomalías digitales, anomalías dentarias y displasia ósea. Estas patologías deben excluirse en estos niños. También hay publicaciones aisladas que lo asocian a la alopecia *areata*, el eccema atópico y la ictiosis vulgar.

En los pocos casos en que se ha realizado una biopsia del cuero cabelludo, se han observado angulaciones suprabulbares con muescas en las vainas del tallo piloso, que sugieren que ahí se originan los canales longitudinales.

Mediante la observación con el microscopio óptico, el pelo tiene un aspecto normal, y puede apreciarse un surco longitudinal o un aplamamiento del pelo.

El microscopio electrónico de barrido confirma la presencia de uno o varios surcos longitudinales, característicos de esta entidad, y es el método de elección para diagnosticarla. En el corte transversal se aprecia la forma triangular o «en corazón». Esta morfología tan característica es lo que define al síndrome como pelo triangular y canalicular.

En condiciones normales, los tallos pilosos son cilíndricos y tienen una superficie lisa; en la sección transversal pueden apreciarse formas ovaladas, redondeadas o aplanadas. En el síndrome del pelo impenable la clínica aparece cuando se encuentra, al menos, un 50% de los cabellos malformados. Aunque la anomalía más característica es la que hemos descrito, también pueden apreciarse otras alteraciones, como pelos planos, irregulares o arriñonados. Este surco longitudinal no es específico de esta entidad, ya que también se puede encontrar en el pelo normal y en varios tipos de displasia ectodérmica.

No existe un tratamiento satisfactorio para estos pacientes, y normalmente mejoran de manera espontánea en la adolescencia. Debe aconsejarse evitar el excesivo cepillado de la zona, y usar cepillos suaves y acondicionadores. Algu-



Figura 3. Con el microscopio electrónico de barrido, se aprecia el pelo con un surco longitudinal característico

nos autores han descrito la utilidad de los suplementos de biotina. ■

Bibliografía

- Boccaletti V, Zendri E, Giordano G, Gnetti L, De Panfilis G. Familial uncombable hair syndrome: ultrastructural hair study and response to biotin. *Pediatr Dermatol.* 2007; 24: 14E-16E.
- Calderon P, Otberg N, Shapiro J. Uncombable hair syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2009; 61: 512-515.
- Hicks J, Metry DW, Barrish J, Levy M. Uncombable hair syndrome: brief review and role of scanning electron microscopy in diagnosis. *Ultrastruct Pathol.* 2001; 25: 99-103.
- Jarell AD, Hall MA, Sperling LC. Uncombable hair syndrome. *Pediatr Dermatol.* 2007; 24: 436-438.
- Lee AJ, Maino KL, Cohen B, Sperling L. A girl with loose anagen hair syndrome and uncombable, spun-glass hair. *Pediatr Dermatol.* 2005; 22: 230-233.