

Nevus de pelo lanoso asociado a nevus epidérmico lineal ipsilateral

T. Martín-González, J. del Boz-González y A. Vera-Casaño

Servicio de Dermatología. Hospital Carlos Haya. Málaga. España.

Presentamos un paciente varón de 4 años con dos áreas de pelo lanoso en zona parietotemporal derecha y un nevus epidérmico lineal en las zonas de pelo lanoso, así como en hemicara y mentón ipsilateral. La imagen de microscopía electrónica de barrido mostraba el pelo lanoso con sección transversal oval y acanaladura longitudinal.

El estudio sistémico para descartar anomalías asociadas fue normal.

Palabras clave: pelo lanoso, nevus de pelo lanoso, nevus epidérmico lineal.

WOOLLY HAIR NEVUS ASSOCIATED WITH AN IPSILATERAL LINEAR EPIDERMAL NEVUS

Abstract. We report a 4-year-old boy with two areas of woolly hair in the right parietotemporal region and a linear epidermal nevus in the areas of woolly hair as well as in the ipsilateral hemiface and chin.

Evaluation by scanning electron microscopy showed woolly hair with oval transverse section and longitudinal groove. A complete examination ruled out associated anomalies.

Key words: woolly hair, woolly hair nevus, lineal epidermis nevus.

Introducción

El pelo lanoso es la forma normal de presentarse el cabello en los individuos de color, sin embargo, en individuos de raza blanca sin ascendencia negroide constituye una anomalía hereditaria del cabello.

El nevus de pelo lanoso es un trastorno infrecuente, no hereditario. Se caracteriza por la presencia en el cuero cabelludo de una o más regiones bien delimitadas con pelo intensamente rizado, liso, brillante, de tacto lanoso y habitualmente de color más claro que el pelo normal, dando la apariencia de falsa hipotricosis¹.

En todos los casos recogidos en la literatura esta displasia pilosa se inicia en los primeros dos años de vida, y en más de la mitad de los casos se asocia a un nevus epidérmico que puede o no afectar al área de cabello alterado².

Presentamos un caso de nevus de pelo lanoso asociado a nevus epidérmico de superficie ligeramente elevada al tacto localizado en la misma región cefálica, así como en hemicara y mentón ipsilateral.

Caso clínico

Paciente varón de 4 años de edad, de ascendencia caucásica, sin alteraciones del cabello, displasias ectodérmicas ni antecedentes de consanguinidad entre sus familiares, cuyos padres consultaron porque desde el nacimiento presentaba dos zonas de pelo muy fino y rizado en el cuero cabelludo (fig. 1).

A la exploración física se trataba de un niño rubio, de ojos claros y fototipo II, con dientes y uñas normales y sin otros hallazgos cutáneos de interés.

A la inspección del cabello se apreciaron dos poblaciones de pelo distintas: en general, encontramos un cabello castaño claro, liso, espeso y brillante, mientras que en la zona parietotemporal derecha observamos dos áreas bien delimitadas separadas por cabello normal, de pelo fino, muy rizado, rubio y de tacto lanoso con distribución blaschkoide. No existía una verdadera placa alopecica ni hipotricosis. Al realizar la maniobra de Sabouraud no se evidenció arrancamiento del pelo a la pilotracción.

En la misma región cefálica, así como en hemicara y mentón derecho encontramos una lesión levemente hiperqueratósica de color marrón claro y distribución lineal, compatible con nevus epidérmico lineal (fig. 2).

Se realizó un estudio oftalmológico para descartar estrabismo, retinitis exudativa, cataratas y otras anomalías asociadas, que fue normal. Para descartar alteraciones cardio-

Correspondencia:
Trinidad Martín-González.
Isabel Barreto, 17. 18008 Granada.
Trinim@hotmail.com

Aceptado el 21 de septiembre de 2006.

Imágenes de microscopía electrónica cortesía del Dr. Juan Ferrando Barberá.



En zona parietotemporal derecha del cuero cabelludo se observan dos áreas, bien delimitadas, separadas por cabello normal, de pelo fino, muy rizado y rubio, con distribución blaschkoide.

lógicas se realizó un electrocardiograma y una radiografía de tórax, así como un ecocardiograma, que fueron normales. La exploración neurológica descartó retraso mental y hemiparesias y en el electroencefalograma no se objetivaron hallazgos de interés. El estudio esquelético con radiografías seriadas para descartar cifosis, escoliosis, quistes o retraso en el crecimiento óseo no mostró ninguna alteración.

Tras obtener muestras del cabello se examinaron al microscopio óptico las zonas donde los pelos aparecían más finos y rizados que el cabello normal.

Con el microscopio electrónico de barrido (SEM) se apreció la sección transversal del tallo ovalada (fig. 3) un canal longitudinal a lo largo del tallo piloso (fig. 4) y una disminución del número de células cuticulares.

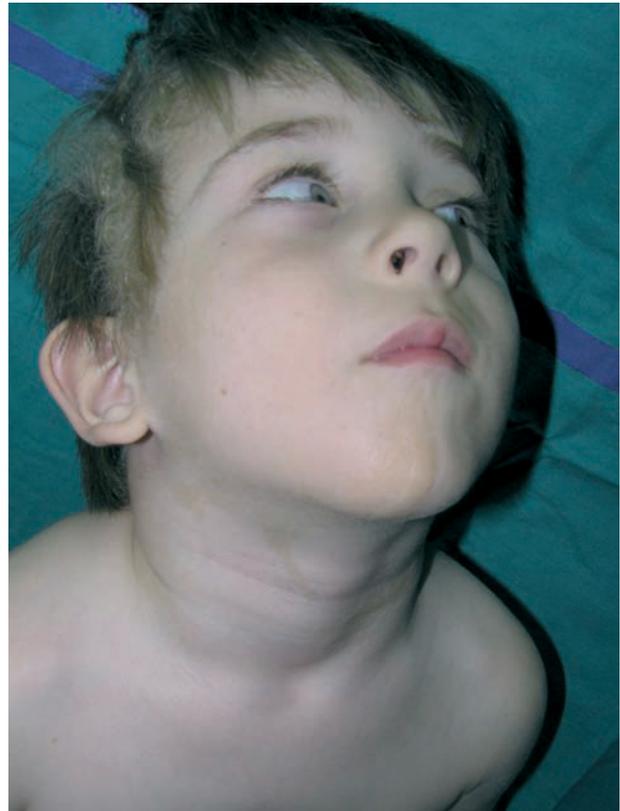
Discusión

Gossage, en 1907, fue el primero en describir el pelo lanoso en una familia europea³ comparando esta anomalía del tallo piloso con el pelo rizado característico de la raza negra, aunque la tendencia a la aglutinación que se aprecia en el pelo lanoso no es propia de dicha raza.

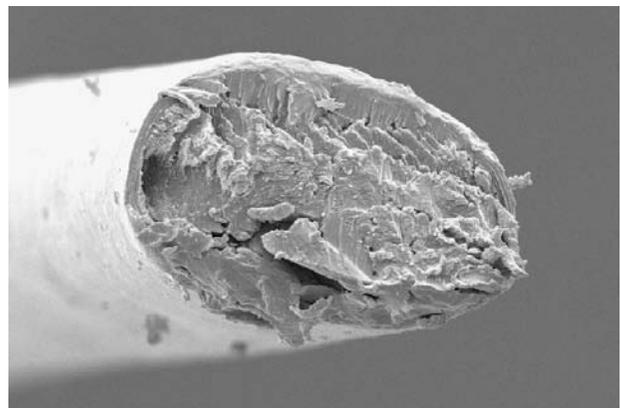
El pelo lanoso es extremadamente rizado, de tacto lanoso y con frecuencia de coloración más clara que el cabello normal. Suele ser difícil de peinar, pero no es frágil salvo en los casos de tricoloris nodosa asociada⁴.

Hutchinson et al⁵ clasificaron el pelo lanoso en tres grupos:

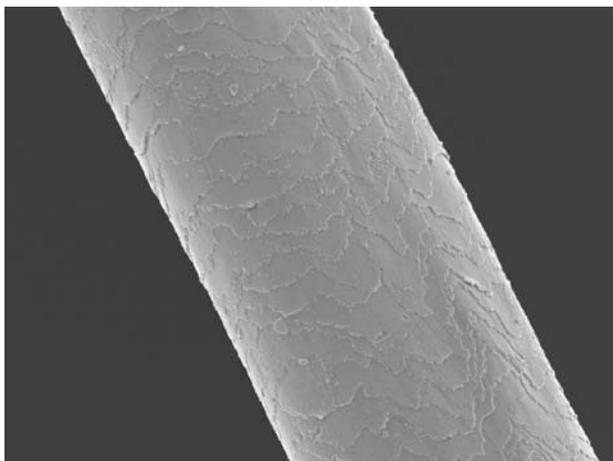
1. Una forma hereditaria, de herencia autosómica dominante en la mayoría de los casos (*woolly hair* hereditario)⁵⁻⁸ caracterizada por la presencia desde los primeros meses de vida de un cabello intensamente rizado y oscuro, en ocasiones hipopigmentado⁶.
2. Una forma familiar, de transmisión autosómica recesiva (*woolly hair* familiar), con pelo escaso y de color más claro que en el resto de familiares no afectados, pudiendo afectarse el vello corporal, así como la porción lateral de las cejas.



En la misma región cefálica donde se localiza el pelo lanoso, así como en hemicara y mentón derecho, apreciamos una lesión levemente hiperqueratósica de color marrón claro y distribución lineal, compatible con nevus epidérmico lineal.



Con el microscopio electrónico de barrido se aprecia la sección transversal del tallo ovalada.



Acanaladura longitudinal a lo largo del tallo piloso.

En la enfermedad de Naxos esta forma de pelo lanoso se ha asociado con hiperqueratosis palmoplantar de Verner-Unna-Thost y alteraciones cardiológicas⁹.

3. Una forma localizada, no hereditaria (*woolly hair nevus*).

Además, Ormerod et al¹⁰ describieron el pelo lanoso difuso parcial en adolescentes y adultos jóvenes, caracterizado por la presencia de pelo lanoso entremezclado con cabello normal, representando del 20 al 30% del total del pelo del cuero cabelludo. En estos casos el pelo lanoso es corto, de escaso diámetro e hipopigmentado¹⁰.

Wise, en 1927, fue quien describió por primera vez el nevus de pelo lanoso¹¹ en dos niñas de origen judío y sirio, que presentaban un mechón de pelo lanoso, asociando la primera de ellas un nevus epidérmico lineal de la nuca.

Post¹² dividió el nevus de pelo lanoso en tres categorías:

1. Tipo 1: sin alteraciones del cuero cabelludo ni piel lamina asociadas.
2. Tipo 2: con nevus epidérmico verrucoso lineal asociado.
3. Tipo 3: adquirido, en adultos jóvenes con pelo corto, oscuro y rizado, que se ha denominado rizamiento adquirido y progresivo del cuero cabelludo¹³.

El nevus de pelo lanoso tipo 2 suele mostrar distribución blaschkoides como se aprecia en nuestro caso, lo cual es una característica distintiva de esta entidad.

Clínicamente el nevus de pelo lanoso se caracteriza por la presencia desde el nacimiento o en los primeros meses de vida de una o varias áreas bien delimitadas en el cuero cabelludo de pelo muy rizado, crespo, imposible de peinar, por lo general de menor diámetro y de color más claro que el resto del pelo normal, aunque puede oscurecerse con los años^{12,14}.

El pelo lanoso crece normalmente y no es frágil. Cuando se coloca en agua hirviendo adopta una disposición enrolla-

da con espirales apretadas de diámetro inferior a 5 mm. Los estudios con microscopía electrónica se caracterizan por tratarse de cabellos aplanados, de corte oval, más delgados de lo normal, con diámetros transversales que oscilan entre 0,044 y 0,086 mm, acanaladuras longitudinales que recuerdan al *pili canaliculi*, y en algunos casos disminución del número de capas cuticulares¹⁵.

Nuestro caso recuerda a los descritos previamente con tallos ovales al corte transversal y acanaladuras longitudinales.

El diagnóstico diferencial al microscopio electrónico se plantea fundamentalmente con el denominado *pili torti*, que a su vez puede asociarse a otras displasias pilosas como *monilethrix* o *trichorrhexis nodosa*, así como con el síndrome de Menkes (*kinky hair*)¹⁵.

La evolución normal de estas áreas es su crecimiento de forma proporcional al crecimiento corporal, hasta adquirir un tamaño que permanece estable el resto de la vida.

El cuero cabelludo suele ser normal en color y consistencia, aunque se han descrito casos con dermatitis seborreica asociada en la zona névica¹⁶. Rodríguez Pichardo et al apreciaron en uno de sus casos un nevus sebáceo que no se biopsió¹⁷.

En un 50% de los casos los pacientes con nevus de pelo lanoso asocian nevus epidérmico verrucoso ipsilateral¹⁴, clasificándose por tanto, como nuestro paciente, en el tipo 2 de Post. La cara, el cuello y la extremidad superior del mismo lado son las localizaciones más frecuentemente descritas^{11,12,18,19}.

Peteiro et al² describieron el primer caso de nevus epidérmico subyacente al nevus de pelo lanoso, recogiendo con posterioridad nuevos casos en la literatura similares al que presentamos^{2,20}.

En relación con la extensión del nevus epidérmico se han recogido otras anomalías extracutáneas, constituyendo el síndrome del nevus epidérmico²¹. Entre dichas anomalías cabe destacar alteraciones óseas, neurológicas y oftalmológicas, y con menos frecuencia alteraciones cardíacas y patología renal, así como otras anomalías cutáneas (nevus sebáceo, acantosis nigricans y hemangiomas).

En nuestro caso, como cabría esperar dada la limitada extensión del nevus epidérmico, el estudio realizado para descartar anomalías asociadas fue normal.

Se desconoce la causa por la que existe una asociación tan frecuente entre el nevus de pelo lanoso y el nevus epidérmico.

Nuestro paciente reúne los caracteres clínicos y morfológicos de nevus de pelo lanoso.

La presencia de un nevus epidérmico lineal asociado siempre obliga a realizar un estudio con el fin de descartar anomalías sistémicas asociadas al síndrome del nevus epidérmico, aunque esto ocurre, fundamentalmente, en los casos de nevus epidérmico sistematizado.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

1. Grant PW. A case of woolly hair naevus. *Arch Dis Child*. 1960;35:512-4.
2. Peteiro C, Oliva NP, Zulaica A, Toribio J. Woolly hair nevus: report of a case associated with a verrucous epidermal nevus in the same area. *Pediatr Dermatol*. 1989;6:188-90.
3. Gossage AM. The inheritance of certain human abnormalities. *Quart J Med*. 1907;1:331-47.
4. Rook AR, Dawber RPR. *Diagnose and Therapie*. En: *Haarkrankheiten*. Berlin: Blackwell Scientific Publications; 1982. p. 262.
5. Hutchinson PE, Cairns RJ, Wells RS. Woolly hair: clinical and general aspects. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc*. 1974;60:166-77.
6. Mohr OL. Woolly hair, a dominant mutant characteristic in man. *J Hered*. 1932;23:345-52.
7. Taylor AEM. Hereditary woolly hair with ocular involvement. *Brit J Derm*. 1990;123:523-5.
8. Verbov J. Woolly hair-study of a family. *Dermatologica*. 1978;157:42-7.
9. McKoy G, Protonotarios N, Crosby A. Identification of a deletion in plakoglobin in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy with palmoplantar keratoderma and woolly hair (Naxos-disease). *Lancet*. 2000;355:2199-24.
10. Ormerod AD, Main RA, Ryder ML, Gregory DW. A family with diffuse partial woolly hair. *Br J Dermatol*. 1987;116:401-5.
11. Wise F. Woolly hair nevus. A peculiar form of birthmark of hair of the scalp, hitherto undescribed, with report of two cases. *Med J Rec*. 1927;125:545-7.
12. Post CHF. Woolly hair nevus. Report of a case. *Arch Dermatol*. 1958;78:488-9.
13. Wise F, Sulzberger MB. Acquired progressive kinking of the scalp hair accompanied by changes in its pigmentation. *Arch Dermatol*. 1932;25:99-110.
14. Bovenmeyer DA. Woolly hair nevus. *Cutis*. 1979;24:322-5.
15. Ferrando J, Gratacos MR, Fontarnau R. Woolly hair. Estudio histológico y ultraestructural en cuatro casos. *Actas Dermosifiliogr*. 1979;70:203-13.
16. Lantis SDH, Pepper MC. Woolly hair nevus. Two cases reports and a discussion of unruly hair forms. *Arch Dermatol*. 1978;114:233-8.
17. Rodríguez Pichardo A, Moreno Jiménez JL, Camacho F, Ferrando J, Mascaró JM. «Woolly hair». A propósito de cinco observaciones. *Med Cut ILA*. 1983;1:393-8.
18. Anderson N. «Woolly hair nevus of the scalp». *Arch Dermatol*. 1943;47:286.
19. Bell WF. Case no. 1. Naevus. *Trans ST. Johns Hosp. Dermatol Soc*. 1958;41:101.
20. Al-Armozi SA, Mahmoud SF, Ejeckam GC. Woolly hair nevus syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 1992;27:259-60.
21. Rogers M, McCrossin I, Commens C. Epidermal nevi and the epidermal nevus syndrome: a review of 131 cases. *J Am Acad Dermatol*. 1989;20:476-88.