

CASOS CLÍNICOS

Hipertrichosis cubital en dos hermanas gemelas y revisión de la literatura

Resumen.—La hipertrichosis cubital es un tipo peculiar de hipertrichosis circunscrita que puede presentarse de forma esporádica o familiar. Ocasionalmente puede presentarse asociada a otros trastornos, principalmente talla baja. Presentamos dos niñas de 10 años de edad, gemelas univitelinas, afectas de hipertrichosis cubital aislada. La presencia de este rasgo en gemelos apoya su origen genético.

Palabras clave: Codo piloso. Vello. Hipertrichosis familiar.

ANTONIO TORRELO*
GEMMA SIMAL*
JESÚS POZO**
ANTONIO ZAMBRANO*
* Servicio de Dermatología.
** Servicio de Endocrinología.
Hospital del Niño Jesús. Madrid

Correspondencia:

ANTONIO TORRELO. Servicio de Dermatología. Hospital del Niño Jesús. Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid.

Aceptado el 12 de junio de 2000.

INTRODUCCIÓN

La hipertrichosis cubital o síndrome del codo piloso es una forma peculiar de hipertrichosis localizada que se caracteriza por la presencia de una cantidad excesiva de vello alrededor de los codos. Hasta la fecha se han descrito 30 casos de hipertrichosis cubital (1-18), de los cuales algunos presentaban incidencia familiar. Nosotros presentamos un caso de hipertrichosis cubital en dos hermanas gemelas.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Dos niñas de 10 años de edad, gemelas univitelinas, fueron remitidas a nuestra consulta desde el Servicio de Endocrinología por presentar un exceso de vello en la zona cubital de ambos brazos. No existía ningún antecedente personal ni familiar de interés. Las lesiones habían comenzado a aparecer alrededor de los 2 años de edad y se habían estabilizado hacia los 4 años. El desarrollo psicomotor y general de las niñas había sido completamente normal. A la exploración observamos una marcada hipertrichosis confinada a la mitad distal de los brazos y al tercio proximal de los antebrazos, de forma bilateral y simétrica en ambas niñas (Fig. 1). No existía un exceso de vello en otras zonas corporales. Los pelos eran largos, de varios centímetros de longitud y de color oscuro. La piel subyacente era normal y no mostraba anomalías pigmentarias. El peso y la talla eran adecuados para su edad. El resto de la exploración clínica fue completamente normal en ambas niñas.

Los estudios analíticos, incluyendo hemograma, bioquímica sérica, estudio hormonal (cortisol, testosterona, sulfato de dehidroepiandrosterona plasmáticos y hormonas tiroideas) y edad ósea fueron normales en las dos hermanas.



FIG. 1.—Marcada hipertrichosis en la zona cubital de ambas hermanas.

DISCUSIÓN

La hipertricosis cubital fue descrita por primera vez por Beighton en 1970 (1) y desde entonces se han publicado 32 casos incluyendo los presentes (tabla I) (1-18). Desde el punto de vista clínico, la hipertricosis cubital se manifiesta como la aparición de un pelo inicialmente de tipo velloso que progresivamente adquiere características de pelo terminal, localizado exclusivamente en ambos codos, de forma simétrica. La edad de comienzo es variable, entre el nacimiento y los primeros años de vida, y se señala que la máxima expresión clínica sucede hacia los 5 años de edad (7). Desde entonces la hipertricosis cubital puede persistir sin cambios (15) o ir progresivamente desapareciendo hacia la pubertad (13, 18). La hipertricosis cubital aparece de forma aislada, sin asociarse a hipertricosis en otras áreas corporales, salvo en un caso asociado a hipertricosis de las rodillas (18). Así, la hipertricosis cubital constituye un tipo peculiar de hipertricosis circunscrita, ocasionalmente congénita (2, 11).

En algunos pacientes con hipertricosis cubital se han practicado estudios analíticos, con vistas a descartar trastornos hormonales responsables del cuadro, pero todos los estudios hormonales han sido normales en todos pacientes. De igual manera, las radiografías encaminadas a determinar la edad ósea de los pacientes han resultado normales al igual que los cariotipos (2, 4-9, 11, 14, 17, 18). Se ha practicado biopsia cutánea solamente en dos pacientes. En uno de ellos (2) no se observaron alteraciones en los folículos pilosos, de los cuales un 90% estaban en fase anágena, un 9% en telógena y un 1% en catágena; los autores concluyeron que esta entidad podría deberse a una proliferación nevoides de los folículos pilosos. En el otro caso, la biopsia fue informada como piel normal (7). La visualización de los pelos mediante microscopio óptico ha demostrado que se trata de vello de aspecto normal (17).

Dentro de la hipertricosis cubital se pueden reconocer dos grupos de pacientes. El primero está formado por casos de hipertricosis cubital aislada, no asociada a ninguna otra anomalía o malformación (2-4,

TABLA I: RESUMEN DE LOS PACIENTES PUBLICADOS CON HIPERTRICOSIS CUBITAL

Caso n.º	Ref.	Edad comienzo	Talla baja	Otras anomalías	Herencia	Evolución	Estudio hormonal
1	1	Tras nacer	+	Weil-Marchesani	+	Desaparición	NR
2	1	Tras nacer	+	Weil-Marchesani	+	Desaparición	NR
3	2	Nacimiento	-	-	-	NR	Normal
4	3	NR	NR	NR	NR	NR	NR
5	4	2 años	-	-	-	NR	Normal
6	5	NR	+	Sme complejo	-	NR	Normal
7	6	NR	+	-	-	NR	Normal
8	6	NR	-**	-	-	NR	Normal
9	6	NR	+	Atls. óseas	+	NR	Normal
10	6	NR	+	Alts. óseas	+	NR	Normal
11	7	12 meses	-	-	-	NR	Normal
12	8	3 años	-	-	-	NR	Normal
13	9	5 años	+	-	-	NR	Normal
14	10	Tras nacer	-**	-	-	NR	NR
15	11	Nacimiento	+	Sme. complejo	-	NR	Normal
16	12	3 años	-	Déf. de atención	-	NR	NR
17	13	NR	-	-	+	NR	NR
18	13	NR	-	-	+	Mejoría	NR
19	13	NR	-	Diabetes mellitus	+	NR	NR
20	13	NR	-	-	+	Mejoría	NR
21	13	NR	-	-	+	Mejoría	NR
22	14	5 años	-	-	-	NR	Normal
23	15	5 años	-	-	+	Persistencia	Normal
24	15	NR	-	-	+	Persistencia	NR
25	16	1 año	-	-	+	NR	Normal
26	16	3 años	-	-	-	NR	Normal
27	16	2 años	-	-	+	NR	Normal
28	16	2 años	-	-	-	NR	Normal
29	17	6 años	-	-	-	NR	Normal
30	18	2 años	-	Hipertricosis rodillas	+	Desaparición	Normal
31	*	2 años	-	-	+	Persistencia	Normal
32	*	2 años	-	-	+	Persistencia	Normal

* Casos presentes. ** Talla baja familiar. NR: no referido.

6-10, 13-18). El segundo grupo incluye a pacientes en los que la hipertricosis cubital es un síntoma más de un complejo sindrómico (1, 5, 6, 9, 11-13). Así, la hipertricosis cubital se ha descrito asociada a talla baja (1, 5, 6, 9, 11), diabetes mellitus (13), déficit de atención (12), alteraciones óseas (6), asimetría facial con facies anómala (5, 6, 11), anomalías oculares (5, 11) y anomalías neurológicas (5, 11). En nueve pacientes se ha descrito la asociación con talla baja (1, 5, 6, 9, 11); sin embargo, este hecho se explicaría, al menos en algunos casos, por la coexistencia con otros procesos como talla baja familiar (6, 14), asociación con síndrome de Weil-Marchesani (1) o síndromes complejos (5, 6, 11). De este modo, la asociación entre hipertricosis cubital y talla baja no explicable por otras razones se reduce a dos pacientes (6, 9).

La hipertricosis cubital puede aparecer de forma esporádica o de forma familiar, habiéndose descrito en hermanos, abuelos y padres e hijos (1, 6, 13, 15, 16, 18), por lo que se han propuesto patrones de herencia dominante y recesiva. También se ha sugerido la posibilidad de una herencia autosómica dominante con penetrancia y expresividad variables (1, 9, 14). A nuestro saber nuestras pacientes representan el primer caso de hipertricosis cubital en dos hermanas gemelas univitelinas, lo cual apoya el carácter genético del proceso, incluso en casos esporádicos.

En conclusión, la hipertricosis cubital es un trastorno de condicionamiento probablemente genético que puede aparecer aislado o asociado a procesos malformativos complejos. Es probable que se trate de un hecho más frecuente de lo que se recoge en la literatura debido a una insuficiente publicación de los casos atendidos (doctor A. Torrelo, observación personal). Hasta la fecha no se ha demostrado asociación con anomalías endocrinológicas subyacentes, por lo que no se aconseja realizar estudios hormonales a dichos pacientes.

Abstract.—Hypertrichosis cubiti is a striking localised form of increased hairiness, which may appear as a familiar trait or sporadically. Occasionally, it may present together with other anomalies, mainly short stature. We present two monozygotic twin sisters, affected of hypertrichosis cubiti. The presence of this trait in twins supports a genetic origin.

Torrelo A, Simal G, Pozo J, Zambrano A. Hypertrichosis cubiti in two twin sisters and review of the literature. *Actas Dermosifiliogr* 2000;91:0-0.

Key words: Hairy elbows. Villus hairs. Familial hypertrichosis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Beighton P. Familial hypertrichosis cubiti: hairy elbows syndrome. *J Med Genet* 1970;7:158-60.
2. Andreev VC, Stransky L. Hairy elbows. *Arch Dermatol* 1979;115:761.
3. Warner TFCS. Hairy elbows. *Arch Dermatol* 1980;116:19.
4. Rudolph RI. Hairy elbows. *Cutis* 1985;36:69.
5. Flannery DB, Fink SM, Francis G, Gilman PA. Hypertrichosis cubiti. *Am J Med Genet* 1989;32:482-3.
6. MacDermot KD, Patton MA, Williams MJH, Winter RM. Hypertrichosis cubiti (hairy elbows) and short stature: a recognisable association. *J Med Genet* 1989;26:382-5.
7. Allué Bellosta L, Valcarce Pérez J, García Font M, Peyrí Rey J. Hipertricosis cubital en una niña de 5 años. Un diagnóstico de atención primaria. *Actas Dermosifiliogr* 1990;81:879-81.
8. Gata Gata I, Rodríguez Pichardo A, Sotillo Gago I, Camacho Martínez F. Síndrome del codo piloso. A propósito de un caso. *Actas Dermosifiliogr* 1992;83:660-2.
9. Plantin P, Le Roux P, Larzul C, Le Noac'h E, Guillet G. Hypertrichose des coudes. *Ann Dermatol Venereol* 1993;120:701-3.
10. Coleman R, Harper JJ. Hairy elbows syndrome (familial hypertrichosis cubiti). *Clin Exp Dermatol* 1994;19:86-7.
11. Edwards MJ, Crawford AE, Jammu V, Wise G. Hypertrichosis cubiti with facial asymmetry. *Am J Med Genet* 1994;53:56-8.
12. Miller ML, Yeager JK. Hairy elbows. *Arch Dermatol* 1995;131:858-9.
13. Di Lernia V, Neri I, Trevisi P, Patrizi A. Hypertrichosis cubiti. *Arch Dermatol* 1996;132:589.
14. Escalonilla P, Aguilar A, Gallego M, Piqué E, Fariña MC, Requena L. A new case of hairy elbows syndrome (hypertrichosis cubiti). *Pediatr Dermatol* 1996;13:303-5.
15. Lestringant GG, Frossard PM. Hypertrichosis cubiti: a case in a Sri Lankan family. *Int J Dermatol* 1997;36:234-40.
16. Cambiaghi S, Pistrutto G, Tadini G, Gelmetti. *Int J Dermatol* 1998;37:315-8.
17. Schwarze HP, Loche F, Kuchta J, Bazex J. A sporadic form of hypertrichosis cubiti. *Clin Exp Dermatol* 1999;24:496-500.
18. Di Lernia V, Happle R. Hypertrichosis cubiti: disappearance of an hereditary trait with age. *Eur J Dermatol* 1997;7:257-8.