

9. Rizzardi C, Melato M. Simply, the point is that pathologists should bear in mind melanocytic matricoma. *Am J Dermatopathol.* 2003;25:447.
10. Resnik KS. Isn't melanocytic matricoma simply one expected histopathologic expression of matricoma? *Am J Dermatopathol.* 2003;25:446.
11. Resnik KS. Is melanocytic matricoma a bona fide entity or is it just one type of matricoma? *Am J Dermatopathol.* 2003;25:166.
12. Rizzardi C, Melato M. Is melanocytic matricoma a bona fide entity or is it just one type of matricoma?: splitting hairs...in hair matrix tumors! Author's reply. *Am J Dermatopathol.* 2003;25:166-7.
13. Carlson JA, Slominski A, Mihm MC Jr. What are the clinicopathologic features of matricoma? *Am J Dermatopathol.* 2003;25:446-7.
14. Monteagudo Sánchez B, Pereiro Ferreirós M. Paciente con varios tumores en los antebrazos. *Piel.* 2004;19:51-2.
15. Monteagudo Sánchez B, León Muiños E, Durana C, Cacharrón Carreira JM, de las Heras Sotos C. Pilomatricoma anetodérmico. *An Pediatr (Barc).* 2006;64:181-2.
16. Izquierdo MJ, Requena C, Requena L. Pilomatricoma. En: *Neoplasias anexiales cutáneas.* Madrid: Grupo Aula Médica; 2004. p. 309-17.
17. Spitz D, Fisher D, Friedman RJ, Kopf AW. Pigmented pilomatricoma. A clinical simulator of malignant melanoma. *J Dermatol Surg Oncol.* 1981;7:903-6.
18. Zaim MT. Pilomatricoma with melanocytic hiperplasia: an uncommon occurrence and a diagnostic pitfall. *Arch Dermatol.* 1971;104:117-23.
19. Cazars JS, Okun MR, Pearson H. Pigmented calcifying epithelioma. Review and presentation of a case with unusual features. *Arch Dermatol.* 1974;110:773-4.

Alopecia triangular congénita bilateral asociada a cardiopatía congénita y anomalías renales y genitales

E. León-Muiños^a, B. Monteagudo^b, J. Labandeira^c y M. Cabanillas^a

^aServicio de Pediatría. ^bServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol. La Coruña. España. ^cServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. La Coruña. España.

Señor Director:

La alopecia triangular congénita (ATC), también denominada alopecia triangular temporal o nevus de Brauer, es una alopecia circunscrita no cicatricial, permanente y asintomática, descrita por primera vez por Sabouraud en 1905. Suele localizarse en el área frontotemporal de manera unilateral. El estudio histopatológico de la zona afectada muestra una disminución del tamaño de los folículos pilosos, pero con



Figura 1. Placa alopécica de morfología oval localizada en la región temporal derecha.

una densidad normal, sin otras alteraciones significativas¹. Habitualmente el diagnóstico es clínico. Deben descartarse otras causas de alopecia circunscrita no cicatricial, principalmente la alopecia areata (AA), con la que a menudo se confunde². En la literatura se han descrito distintas patologías que coexisten



Figura 2. Alopecia triangular congénita en la región frontotemporal izquierda, alcanzando el borde de implantación del pelo.

en pacientes con ATC, nosotros presentamos la asociación de ATC bilateral con un síndrome polimalformativo.

Varón de 7 años de edad, con los antecedentes personales de cardiopatía congénita tipo comunicación interventricular perimembranosa y comunicación interauricular sin repercusión hemodinámica, dilatación pielocalicial renal izquierda, hipospadia subcoronal, huesos wormianos y bronquiolitis de repetición, remitido por la presencia de dos zonas de cuero cabelludo con pelo más fino y claro, que sus padres recordaban desde el nacimiento. En ningún momento esa zona presentó una pérdida total de pelo, y no se había obtenido respuesta alguna con el tratamiento con corticoides tópicos. Negaban antecedentes traumáticos y antecedentes familiares de procesos similares.

En la exploración física se observaron en las regiones temporales dos áreas de morfología más o menos oval, bien delimitadas de unos 2-4 cm de diámetro, cubiertas por un pelo de tipo velloso, sin pelos peládicos (figs. 1 y 2).

La pilotracción fue negativa, y la superficie de la piel subyacente de características normales (no existía atrofia, descamación, pústulas foliculares ni cambios de coloración).

La ATC, pese a los pocos casos publicados, no es una entidad infrecuente, en algún trabajo se encontró una frecuencia del 0,11 %. No parece tener predilección por ningún sexo, y se ha descrito sobre todo en caucásicos, pero también en asiáticos y afroamericanos².

Clínicamente se caracteriza por un pelo más fino en una zona de morfología más o menos triangular, con ángulos romos y con la base del triángulo hacia la línea de implantación del pelo, aunque en ocasiones puede ser ovalada o redonda³. Suele localizarse de manera unilateral en el área frontoparietotemporal, y también se han descrito lesiones en otras zonas como la región occipital y casos bilaterales (20 %)⁴. A pesar de ser denominada como congénita, se hace evidente con frecuencia entre los 3 y 6 años, y en ocasiones en la adolescencia o en la edad adulta. Debido a la variabilidad en la edad de diagnóstico, algunos autores prefieren denominarla alopecia triangular temporal³.

La patogenia de la ATC permanece desconocida, y su base genética no está clara. Se ha sugerido una herencia paradominante⁵ que explica que sea un proceso esporádico, con pocos casos familiares⁶ y con un número limitado de miembros afectados, su tendencia a ser unilateral y su asociación con la facomatosis pigmentovascular como un componente de las manchas gemelas⁷. Algunos de los trastornos con los que se ha relacionado son el síndrome de Down, la leuconiquia, la hiperpigmentación sectorial del iris, el nevus de cabello lanoso⁸, el retraso mental⁶, la epilepsia⁶, la malformación de Dandy-Walker⁶, el síndrome de LEOPARD⁹ y la aplasia de cutis congénita. Algunos autores consideran que las alteraciones neurológicas del desarrollo y la facomatosis pigmentovascular no son simples asociaciones casuales^{6,9}.

La histopatología presenta una densidad normal de folículos pilosos, pero de tipo veloso en vez de pelo terminal, sin alteraciones inflamatorias ni cicatriciales añadidas¹.

El diagnóstico se basa en su naturaleza estable y en su patrón clínico característico, y no suele ser necesario el estudio histopatológico. Además de la historia clínica y la localización, es muy importante el aspecto normal de la piel del área afectada^{2,4}. El diagnóstico diferencial debe hacerse con otras causas de alopecia circunscrita no cicatricial, sobre todo con la AA. Esta entidad puede presentarse también en la infancia, incluso de forma congénita¹⁰, pero presenta pilotracción positiva, pelos peládicos y zonas de piel con ausencia total de pelo, no es estática y a menudo regresa de forma espontánea o tras aplicar corticoides de forma tópica o de forma intralesional^{1,10}. En algunos casos es preciso recurrir al estudio histopatológico para diferenciar ambas entidades, pero no en todos los casos es definitivo. En la AA se observa una inflamación perifolicular, salvo en algunos casos de AA crónica¹.

La ATC carece de tratamiento efectivo, que tampoco suele ser necesario. Se debe explicar la naturaleza de la entidad a los padres para que eviten tratamientos infructuosos o perjudiciales (sobre todo el uso tópico de esteroides)^{1,2}. El cuadro permanece estable de por vida, y tanto en varones como en mujeres se puede realizar una extirpación quirúrgica del área afectada, en algún caso se ha implantado pelo mediante microinjertos¹.

En conclusión, presentamos un nuevo caso de ATC bilateral en un paciente con un síndrome polimalformativo, un ejemplo más de que quizá estas asociaciones no sean casuales.

Agradecimientos

Agradecemos a Uxía y a Amparo (biblioteca y centro de documentación)

por su colaboración indispensable y su eficacia para conseguir nuestra bibliografía.

Bibliografía

1. Trakimas C, Sperling LC, Skelton HG 3rd, Smith KJ, Buker JL. Clinical and histologic findings in temporal triangular alopecia. *J Am Acad Dermatol*. 1994;31:205-9.
2. García-Hernández MJ, Rodríguez-Pichardo A, Camacho F. Congenital triangular alopecia (Brauer nevus). *Pediatr Dermatol*. 1995;12:301-3.
3. Monteagudo Sánchez B, Ginarte Val M, León Muiños E, Monteagudo Campos JL, Toribio J. Alopecia triangular congénita. *An Pediatr (Barc)*. 2005;63:182-3.
4. Monteagudo Sánchez B, León Muiños E, Vázquez Golpe R, Carballeda M. Alopecia triangular congénita en la región occipital. *Piel*. 2006;21:364.
5. Happle R. Congenital triangular alopecia may be categorized as a parodontal trait. *Eur J Dermatol*. 2003;13:346-7.
6. Ruggieri M, Rizzo R, Pavone P, Baieli S, Sorge G, Happle R. Temporal triangular alopecia in association with mental retardation and epilepsy in a mother and daughter. *Arch Dermatol*. 2000;136:426-7.
7. Kim HJ, Park KB, Yang JM, Park SH, Lee ES. Congenital triangular alopecia in phakomatosis pigmentovascularis: report of 3 cases. *Acta Derm Venereol*. 2000;80:215-6.
8. Soler-Carrillo J, Azon-Masoliver A, Malveyh J, Ferrando J. Nevo de cabello lanoso asociado a alopecia triangular congénita. *Actas Dermosifiliogr*. 1995;86:89-95.
9. Park SW, Choi YD, Wang HY. Congenital triangular alopecia in association with congenital heart diseases, bone and teeth abnormalities, multiple lentiginos and café-au-lait patches. *Int J Dermatol*. 2004;43:366-7.
10. Lenane P, Pope E, Krafchik B. Congenital alopecia areata. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52 Suppl 1:8-11.