

CASOS CLÍNICOS

Hipertrichosis cervical anterior esporádica

B. Monteagudo, M. Cabanillas, C. de las Heras y J.M. Cacharrón

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. Ferrol. A Coruña. España.

Resumen. La hipertrichosis cervical anterior fue descrita por Trattner et al en 1991. Consiste en la presencia de un «mechón» de pelo a nivel cervical anterior, justo encima de la prominencia laríngea. Hasta la fecha sólo se han descrito en la literatura 28 pacientes con hipertrichosis cervical anterior. Aunque normalmente es un hallazgo aislado, puede estar asociado con retraso mental, *hallux valgus*, cambios retinianos, otras alteraciones pilosas, dismorfismo facial o neuropatía periférica sensitiva y motora. Describimos el caso de una mujer de 27 años con esta entidad como un defecto aislado.

Palabras clave: hipertrichosis cervical anterior, hipertrichosis localizada, hipertrichosis primaria.

ISOLATED ANTERIOR CERVICAL HYPERTRICHOSIS

Abstract. Anterior cervical hypertrichosis was described by Trattner and coworkers in 1991. It consists of a «tuft» of hair at the anterior cervical level just above the laryngeal prominence. To date, only 28 cases of anterior cervical hypertrichosis have been reported. Although it is normally an isolated finding, it may be associated with mental retardation, hallux valgus, retinal disorders, other hair disorders, facial dysmorphism, or sensory and motor peripheral neuropathy. We report the case of a 27-year-old woman who presented with this condition as an isolated finding.

Key words: anterior cervical hypertrichosis, localized hypertrichosis, primary hypertrichosis.

Introducción

El término «hirsutismo» define la presencia de pelo y vello de características y distribución masculina en la mujer, mientras que «hipertrichosis» es sólo el aumento en cantidad. La hipertrichosis primaria se clasifica según la edad de comienzo como congénita y adquirida, y en función de la extensión como localizada y generalizada. Dentro de las localizadas congénitas se incluyen cuatro entidades: la hipertrichosis cubital, la hipertrichosis cervical anterior (HCA), la hipertrichosis cervical posterior y la hipertrichosis limitada a la región lumbosacra^{1,2}.

Presentamos el caso de una mujer de 27 años vista en nuestro servicio con HCA, entidad posiblemente infra-

diagnosticada, de la que sólo hemos encontrado 28 casos descritos hasta la fecha²⁻¹³, pero que debe tenerse en cuenta para excluir asociaciones y evitar estudios analíticos u hormonales sólo necesarios ante la sospecha de hirsutismo.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 27 años de origen brasileño, sin antecedentes personales de interés, que consulta por el problema estético que le supone un aumento de pelo en la cara anterior del cuello presente desde el primer año de vida. La paciente no refería traumatismo, inflamación ni aplicación de corticoides u otros medicamentos en la zona. Tampoco recordaba antecedentes familiares de una afectación similar ni de consanguinidad.

A la exploración física se observaron múltiples pelos terminales localizados sobre piel normal en la región cervical anterior, justo encima de la prominencia laríngea (fig. 1). El resto de la exploración cutánea y de los anejos cutáneos fue normal, salvo una acantosis *nigricans* leve en cuello y las axilas.

Basándose en los hallazgos clínicos se estableció el diagnóstico de HCA y se realizaron una exploración neuro-

Correspondencia:
Benigno Monteagudo Sánchez.
C/ Alegre 83-85, 3.º A.
15401 Ferrol. A Coruña. España.
benims@hotmail.com

Aceptado el 28 de febrero de 2008.



Figura 1. Acantosis *nigricans* y aumento de pelo terminal en la región cervical anterior justo encima de la prominencia laríngea.

lógica y otra oftalmológica que fueron normales. Se le explicaron las distintas técnicas depilatorias y la paciente se decantó por el tratamiento con láser por tratarse de un método potencialmente definitivo.

Discusión

La hipertrichosis es el crecimiento de pelo en cantidad y grosor excesivo en cualquier lugar del tegumento, que puede aparecer tanto en el hombre como en la mujer, y en general no obedece a causas hormonales. No debe confundirse con el hirsutismo, que es el crecimiento de pelo terminal en la mujer con una distribución masculina, en ocasiones asociado con otros signos de virilización^{2,14}.

Tabla 1. Pacientes con hipertrichosis cervical anterior y sus anomalías asociadas

Referencias	N.º de pacientes	Familiar/esporádico	Sexo	Anomalías asociadas*
Vashi et al ²	3	Esporádico	2 V/1 M	No
Trattner et al ³ Garty et al ⁵	3	Familiar	1 V/2 M	Neuropatía periférica (3) <i>Hallux valgus</i> (3) Espina bífida Cifoescoliosis Atrofia óptica Cambios retinianos
Tsukahara y Kajii ⁴	7	Familiar	3 V/4 M	Síndrome de Turner
Lee et al ⁶	3	Familiar	1 V/2 M	No
Nanda et al ⁷	6	5 familiar (2 familias)/ 1 esporádico	6 M	No
Braddock et al ⁸	1	Esporádico	M	No
Monteagudo Sánchez et al ⁹	1	Esporádico	M	No
Heitink et al ¹⁰	1	Esporádico	M	No
Thienpont et al ¹¹	1	Esporádico	M	Retraso mental Dismorfia facial Obesidad Hipermetropía Implantación baja de pelo en cara posterior de cuello Hipertrichosis lumbosacra
Corona-Rivera et al ¹²	1	Esporádico	V	Retraso mental EEG alterado Microcefalia <i>Hallux valgus</i> Pezón invertido Hipertrichosis dorsal Sinofris
Ardinger ¹³	1	Esporádico	V	Neuropatía periférica Retraso en el desarrollo
Monteagudo et al (caso actual)	1	Esporádico	M	No
Total	29	18 familiar (5 familias)/ 11 esporádico	9 V/20 M	22 No 7 Sí

*Cuando hay más de un paciente afectado se especifica el número. EEG: electroencefalograma; M: mujer; V: varón.

Muchas veces la hipertrichosis es el resultado de efectos adversos de medicamentos, de traumatismos repetidos, hamartomas subyacentes o forma parte de distintos síndromes. Sin embargo, existen una serie de hipertrichosis primarias clasificadas según la edad de comienzo como congénitas y adquiridas, y en función de la extensión como localizadas y generalizadas. En general, las hipertrichosis localizadas congénitas se heredan de forma autosómica recesiva, sin asociarse con otras anomalías, y representan principalmente problemas estéticos. Se han descrito cuatro entidades diferentes:

1. La hipertrichosis limitada a la región lumbosacra (cola de fauno) es la más frecuente, se aprecia ya en el neonato, puede coexistir con otras anomalías cutáneas en esa localización como hiperpigmentación, lipomas, hamartomas o malformaciones vasculares; con frecuencia es un marcador de disrafia espinal, de ahí la importancia de un estudio temprano para prevenir posibles secuelas neurológicas.
2. La hipertrichosis cubital (síndrome del codo piloso) se observa desde el nacimiento o la primera infancia, de forma bilateral y en la mitad de los casos se asocia con baja estatura u otras malformaciones como asimetría facial.
3. La hipertrichosis cervical posterior es una entidad presente al nacer, que se ha relacionado con cifoescoliosis y tiene herencia autosómica dominante o recesiva ligada al cromosoma X.
4. La HCA¹⁻³.

El tratamiento de la hipertrichosis tiene una finalidad estética, puede emplearse decoloración o métodos depilatorios temporales o definitivos, como el afeitado, la depilación física o química, la electrólisis, el láser o las fuentes de luz. No se emplean tratamientos antiandrógenos^{2,6}.

La HCA es una entidad descrita por Trattner et al en 1991, consiste en un «mechón» de pelo en la región cervical anterior justo encima de la prominencia laríngea³. Su etiología sigue siendo desconocida. El no detectar anomalías subyacentes (en laringe o tiroides) indica que no es un defecto secundario, como por ejemplo, una espina bífida oculta¹¹. En general, se ha relacionado con una herencia autosómica dominante^{6,8,12,13}, aunque también se ha sugerido un modo autosómico recesivo^{3,6,7} o dominante ligado al cromosoma X⁴.

Contabilizando nuestro caso sólo hemos encontrado 29 casos de HCA descritos hasta la actualidad, con un predominio del sexo femenino (20 mujeres/9 varones)²⁻¹³, 18 de ellos familiares pertenecientes a 5 familias³⁻⁷ y 11 casos esporádicos^{2,7-13}. Veintidós casos fueron descritos como defectos únicos^{2,4,6-10}, frente a los 7 (24%) que presentaban alguna patología asociada^{3-5,11-13}. Entre las distintas asociaciones descritas destacan alteraciones neurológicas (elec-

troencefalograma anormal, neuropatía periférica sensitiva o motora y retraso mental)^{3,5,7,11-13}, alteraciones oftalmológicas (atrofia óptica, cambios retinianos e hipermetropía)^{3,5,11}, *hallux valgus*^{3,5,12}, cifoescoliosis^{3,5}, espina bífida^{3,5}, dismorfismo facial¹¹, microcefalia¹², baja estatura⁴, sinofris¹², hipertrichosis lumbosacra o dorsal^{11,12} y síndrome de Turner⁴ (tabla 1). La proporción de pacientes con anomalías posiblemente está incrementada por la tendencia a publicar estas asociaciones y por ser una entidad poco diagnosticada cuando se manifiesta como un defecto aislado⁷. No está claro si todas o muchas de estas asociaciones son sólo fortuitas, pese a todo algunos autores aconsejan estudios radiológicos y neurológicos a todos los pacientes y familias con HCA¹².

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Yuste Chaves M, Zafra Cobo MI, Martínez de Salinas A, Bravo Piris J. Hipertrichosis cubital. Descripción de dos casos. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:719-21.
2. Vashi RA, Manzini AJ, Paller AS. Primary generalized and localized hypertrichosis in children. *Arch Dermatol*. 2001; 137:877-84.
3. Trattner A, Hodak E, Sagie-Lerman T, David M, Nitzan M, Garty BZ. Familial congenital anterior cervical hypertrichosis associated with peripheral sensory and motor neuropathy—a new syndrome? *J Am Acad Dermatol*. 1991;25: 767-70.
4. Tsukahara M, Kajii T. Hairy throat: a dominant trait affecting seven members of a family. *Clin Dysmorphol*. 1992;1: 165-7.
5. Garty BZ, Snir M, Kremer I, Yassur Y, Trattner A. Retinal changes in familial peripheral sensory and motor neuropathy associated with anterior cervical hypertrichosis. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1997;34:309-12.
6. Lee HW, Lee MW, Choi JH, Moon KC, Koh JK. Familial anterior cervical hypertrichosis. *J Am Acad Dermatol*. 2005; 53:530-2.
7. Nanda A, Al-Arabi I, Ali MT, Alsaleh QA. Anterior cervical hypertrichosis (hairy throat): is it a sign to worry about? *Clin Exp Dermatol*. 2007;32:112-4.
8. Braddock SR, Jones KL, Bird LM, Villegas I, Jones MC. Anterior cervical hypertrichosis: a dominantly inherited isolated defect. *Am J Med Genet*. 1995;55:498-9.
9. Monteagudo Sánchez B, León Muiños E, Cabanillas González M, Martínez Meléndez G. Hipertrichosis cervical anterior. *An Pediatr (Barc)*. 2008;69:591-2.

10. Heitink MV, Quaedlyq PJ, van Neer FJ, Frank J. Sporadic nonsyndromal anterior cervical hypertrichosis: case report and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2007;46 Suppl 3: 9-12.
11. Thienpont B, Vermeesch J, Devriendt K. Anterior cervical hypertrichosis and mental retardation. *Clin Dysmorphol.* 2006;15:189-90.
12. Corona-Rivera JR, González-Abarca S, Hernández-Rocha J, García-Cruz D, Corona-Rivera A. Mental retardation in a boy with anterior cervical hypertrichosis. *Am J Med Genet A.* 2005;135:69-71.
13. Ardinger HH. Anterior cervical hypertrichosis versus hairy throat. *Clin Dysmorphol.* 1993;2:186-7.
14. Camacho F. Hirsutismo. Exploración y clasificación general. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97 Supl 1:1-7.