

CARTAS AL DIRECTOR

Hipertrichosis cervical anterior esporádica

J.C. Moreno-Giménez^a y F.M. Camacho-Martínez^b^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.^bDepartamento de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Sr. Director:

En el número 1 del centenario de nuestra revista *Actas Dermo-Sifiliográficas* ha aparecido un «Caso clínico» de los Dres. Monteagudo et al¹ sobre la «Hipertrichosis cervical anterior esporádica» sobre el que nos gustaría hacer algunos comentarios.

En primer lugar, la clasificación que adoptan de las «hipertrichosis localizadas congénitas» (tabla 1) no es real, ya que se trata de una referencia a las 4 formas de hipertrichosis localizadas que Vashi et al² encontraron en 11 pacientes. Hay muchas clasificaciones en libros de Dermatología y de Tricología que agrupan las hipertrichosis localizadas

congénitas en varios grupos y uno de esos grupos son las «hipertrichosis localizadas nevoides», entre las que se encuentra la hipertrichosis cervical anterior (HCA). No cabe duda que se pueden utilizar clasificaciones más sencillas, para facilitar la labor a los que se inician en las hipertrichosis, como la que usamos nosotros mismos cuando escribimos el capítulo de «Hipertrichosis» en las Clínicas Dermatológicas de la Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV)³, que, por cierto, fue tomada de Olsen⁴, que es otra de las autoridades tricológicas actuales experta en hipertrichosis y que cuando escribió este tema en la edición de 2008 del «Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine», junto a Paus y Messenger⁵, amplió las hipertrichosis nevoides a las hipertrichosis de cejas y de pabellones auriculares. Aun así, quedarían por considerar la «politelia pilosa», «hipertrichosis de la punta nasal» y «tricomelia de pestañas», como ya escribió uno de nosotros en Monografías de Dermatología^{6,7}, en los libros de Tricología de Camacho y Montagna⁸ y de Blume-Peytavi et al⁹ y en el capítulo de «Hipertrichosis e hirsutismo» de la obra «Dermatology» de Bologna et al^{10,11}.

Dejando ya el tema de la clasificación, nos gustaría comentar el caso de la paciente de 27 años con HCA. Vista la imagen, es aceptable el diagnóstico y, como no es familiar ni se asocia a ninguna otra alteración, es razonable considerarla una HCA esporádica. Y estamos de acuerdo con los autores en que esta entidad está posiblemente infra-diagnosticada, y debe conocerse para excluir las asociaciones y evitar solicitar analíticas innecesarias de alto coste personal y social.

Pero no coincidimos con los autores en que Trattner et al describieran en 1991 la HCA¹². Lo que éstos comprobaron fue la asociación de la HCA a neuropatía motora y sensorial periférica, aunque está justificada la confusión de Monteagudo et al¹, porque Trattner et al aseguran en la discusión que «no habían encontrado publicaciones de casos esporádicos o familiares de hipertrichosis cervical anterior».

La «hipertrichosis en barba caprina», como también se conoce, se caracteriza por la aparición de una pequeña zona de pelo terminal localizado en la parte superior de la prominencia laríngea. Puede ser un hallazgo esporádico, como el caso de Monteagudo et al¹, o ser marcador de neuropatía periférica, *ballux valgus*, talasemia *minor* o albinismo ocular¹³. Aunque no se ha establecido su patrón hereditario,

Tabla 1. Hipertrichosis congénitas circunscritas

Nevos pigmentocelulares congénitos
Melanosis de Becker
Hipertrichosis nevoides
Hipertrichosis nevoides primarias
Hipertrichosis cubital (síndrome del codo piloso)
Hipertrichosis de las cejas
Hipertrichosis de los pabellones auriculares
Hipertrichosis de la punta nasal
Tricomelia de pestañas
Politelia pilosa
Malformación pilosa de palmas y plantas
Hipertrichosis cervical anterior
Hipertrichosis cervical posterior
Hipertrichosis nevoides secundarias
Hipertrichosis ligada a neurofibroma
Hemihipertrofia asociada a alteraciones musculares
Asociada al sistema hemodinámica subyacente
Hipertrichosis con lipodistrofia
Hipertrichosis con escoliosis
Disrafismo espinal

Modificada de las referencias: 3-11.

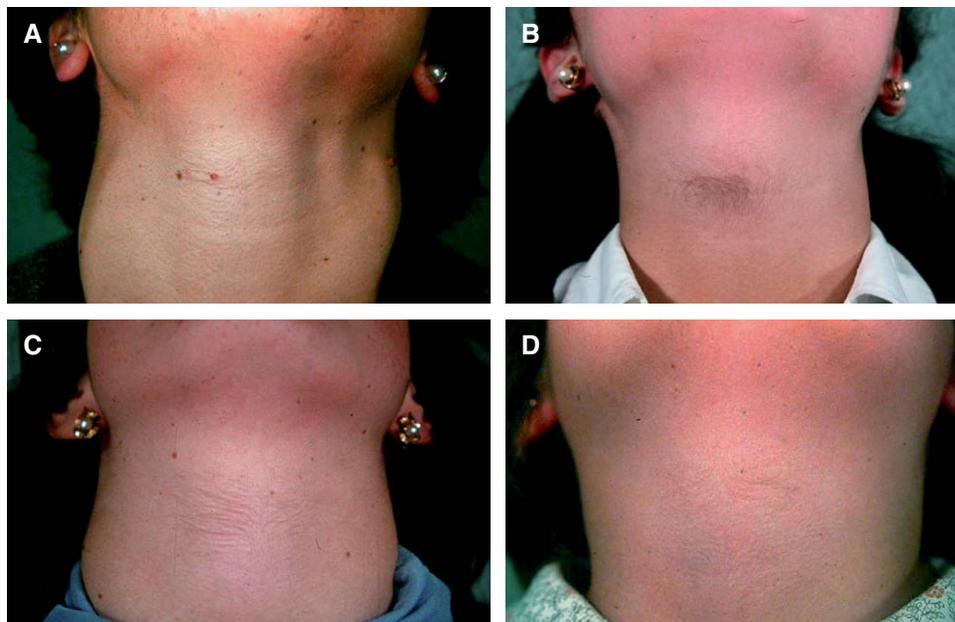


Figura 1. Hipertricosis cervical anterior familiar (HCAF). (A) Mujer de 42 años con HCAF, madre de las otras tres pacientes. (B) Mujer de 18 años con HCAF. (C) Mujer de 16 años con HCAF. (D) Mujer de 11 años con HCAF.

parece que las HCA familiares esporádicas se transmitirían de forma autosómica dominante o dominante ligada al cromosoma X¹⁴, mientras que las que se asocian a neuropatías corresponderían a formas recesivas.

Admitiendo que cuando se redacta un artículo habitualmente no se recurre a libros, que no enciclopedias, en el artículo de Monografías de Dermatología⁷ y en el capítulo sobre «Hipertricosis» de las Clínicas Dermatológicas de la AEDV³, al referirnos a la HCA se dice: «hemos decidido considerar dentro de las hipertricosis nevoides esta forma, que describimos hace muchos años¹⁵, porque relacionándola entonces con nevos pigmentocelulares subyacentes, aunque no lo demostramos por biopsia debido a la negativa de las pacientes, no le dimos mayor valor a la disminución de la percepción táctil y dolorosa que presentaban una mujer y tres de sus hijas». Esta referencia a la descripción de uno de nosotros dice textualmente: «Hipertricosis nevoides congénitas. Representadas por los nevos pigmentocelulares, nevus de Becker, cola de fauno asociada a espina bífida, síndrome del codo piloso, hipertricosis de pabellón auricular, de cejas y otras formas familiares, más raras, con mechones ectópicos, quizás en relación con nevus (figs. 7.2-7.5)». En el pie de las figuras a las que nos referimos se indica: «Mechón piloso familiar en la región anterior de cuello. Todas las afectas son mujeres». En efecto, los dos hijos varones de la señora no presentaban HCA. Y aunque Trattner et al¹² no leyeron este libro, en 1989 Reed et al¹⁶ publicaron la hipertricosis cervical familiar asociada a escoliosis y también se proclamaron descubridores de esta entidad. Más recientemente, Tsukahara y Hajii¹⁴ y Lee et al¹⁷ han publicado otros casos de HCA familiar.

En cualquier caso, agradecemos al Dr. Monteagudo et al su publicación, porque lo que parece claro es que se trata del primer caso esporádico español, y además nos ha dado la oportunidad de actualizar la clasificación de las hipertricosis localizadas y volver a presentar las 4 mujeres granadinas, una madre (fig. 1A) y sus tres hijas (figs. 1B, 1C y 1D), en las que existía la HCA familiar.

Bibliografía

1. Monteagudo B, Cabanillas M, de las Heras C, Cacharrón JM. Hipertricosis cervical anterior esporádica. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:61-4.
2. Vashi RA, Manzini AJ, Paller AS. Primary generalized and localized hypertrichosis in children. *Arch Dermatol.* 2001; 137:877-84.
3. Moreno-Giménez JC, Camacho FM. Hipertricosis. En: Camacho FM, editor. *Enfermedades de los afejos.* Clínicas Dermatológicas de la Academia Española de Dermatología y Venereología. Educación Médica Continuada. Vol. 3, núm. 1. Madrid: PRODUG; 2006. p. 11-28.
4. Olsen EA. Hypertrichosis. En: Olsen EA, editor. *Disorders of hair growth: diagnosis and treatment.* New York: McGraw-Hill; 1993. p. 315-36.
5. Paus R, Olsen EA, Messenger AG. Hair growth disorders. En: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* 7th ed. New York: McGraw-Hill; 2008. p. 753-77.
6. Pérez Bernal AM, Camacho F. Hipertricosis. Concepto y clasificación general. *Monogr Dermatol.* 1992;5:315-27.
7. Camacho F, Rodríguez-Pichardo A, García-Bravo B. Hipertricosis congénitas circunscritas. *Monogr Dermatol.* 1992;5: 334-41.

8. Camacho F. Hipertrichosis. En: Camacho F, Montagna W, editores. *Tricología. Enfermedades del folículo pilosebáceo*. Madrid: Aula Médica; 1995. p. 123-38.
9. Camacho FM. Hipertrichosis. En: Blume-Peytavi U, Tosti A, Whiting DA, Trüeb RM, editors. *Hair growth and disorders*. Berlin: Springer Verlag; 2008. p. 333-56.
10. Camacho F. Hipertrichosis and hirsutism. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, Horn TD, Mascaró JM, Mancini AJ, et al, editors. *Dermatology*. London: Mosby; 2003. p. 1051-9.
11. Camacho-Martínez FM. Hipertrichosis and hirsutism. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, Callen JP, Horn TD, Mancini AJ, et al, editors. *Dermatology*. 2nd ed. London: Mosby Elsevier; 2008. p. 1007-18.
12. 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.
13. 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.
14. Tsukahara M, Kajii T. Hairy throat: a dominant trait affecting seen members of a family. *Clin Dysmorphol*. 1992;1:165-7.
15. Camacho F. Hipertrichosis e hirsutismo. En: Camacho F, Montagna W, editores. *Tricología. Tricology. Trichologie*. Madrid: Garsi; 1982. p. 123-38.
16. Reed OM, Mellette JR, Fitzpatrick JE. Familial cervical hypertrichosis with underlying kyphoscoliosis. *J Am Acad Dermatol*. 1989;20:1069-72.
17. Lee HW, Lee MW, Choi JH, Moon KC, Kob JK. Familial anterior cervical hypertrichosis. *J Am Acad Dermatol*. 2005; 53:530-2.

Réplica

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

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

Sr. Director.

Agradecemos los comentarios del Profesor Camacho y del Profesor Moreno sobre nuestro artículo. En efecto, de la misma forma que artículos de similares características^{1,2}, e incluso de estos mismos autores³, el nuestro no pretendía ser una revisión sistemática de las distintas variedades de hipertrichosis localizadas congénitas (primarias tal y como indicamos en el artículo)⁴. De ahí que hayamos simplificado la clasificación a 4 de las formas clínicas primarias simétricas localizadas reflejadas en la bibliografía especializada: la hipertrichosis cubital, la hipertrichosis cervical anterior (HCA), la hipertrichosis cervical posterior (HCP) y la hipertrichosis limitada a la región lumbosacra⁵ (división idéntica a la que hacen Vashi et al a modo de introducción en su artículo, no sólo al analizar su serie, como se sugiere⁶). Esto inevitablemente conlleva dejar fuera otras entidades⁷⁻⁹, como las recogidas por los profesores Camacho y Moreno en otras publicaciones^{10,11}. A éstas se podrían añadir entre otras la hipertrichosis asociada al hamartoma congénito de músculo liso¹²⁻¹⁵, el angioma en penacho^{12,13,16}, el glomangioma congénito en placa¹⁷, el signo del collar de pelo (puede rodear a una aplasia cutis congénita, ser marcador cutáneo de un disrafismo cervical o presentarse sin anomalías asociadas)^{5,13,18}, las pestañas ectópicas¹², algunos síndromes con hipertrichosis congénita localizada¹⁹ como el síndrome H²⁰, el mosaicismo pigmentario tipo Ito^{9,14,21} (fenómeno de «las manchas gemelas»)²¹ y la displasia odontomaxilar segmentaria²², e incluso la distiquiasis¹² o procesos «fisiológicos» como el pelo escrotal^{12,13}; un proceso benigno, autolimitado y sin alteraciones endocrinológicas

asociadas que se presenta en los primeros meses de vida^{23,24} (no aparece en el momento del nacimiento y remite de forma espontánea de igual forma que muchos casos de hipertrichosis cubital²⁵).

La HCA es una variedad de hipertrichosis congénita localizada de la que hemos tenido la oportunidad de ver dos casos en un periodo de tres meses^{4,26}. A raíz de nuestra publicación otros facultativos han compartido con nosotros otros dos casos esporádicos, uno de ellos asociado a alteraciones neurológicas; esto apunta a que no es una entidad tan infrecuente, y los pocos casos descritos en la literatura pueden deberse a un infradiagnóstico o a la tendencia a publicar sólo casos familiares o con anomalías asociadas.

Efectivamente, Reed et al publicaron en 1989 la hipertrichosis cervical familiar asociada a escoliosis; todos sus pacientes presentaban aumento de pelo localizado en la cara posterior del cuello y, por tanto, se incluyen dentro de la HCP. Estos autores consideran que es el primer caso familiar con herencia autosómica dominante de HCP asociada a escoliosis, pero señalan en la discusión que hay casos previos de esta forma de hipertrichosis²⁷.

Con respecto a la descripción inicial de la HCA, la autoría de Trattner et al²⁸ se recoge en la mayoría de las publicaciones de literatura anglosajona², incluidas varias revisiones^{1,29-31}. Consideramos correcto puntualizar que hay descripciones previas en la literatura no inglesa³², de más difícil acceso, en las que se ha recogido esta rara variedad, y nos alegramos de que el autor del primer artículo sobre este tema sea un dermatólogo miembro de la Academia Española de Dermatología y Venereología.