

IMÁGENES EN DERMATOLOGÍA

Pelo lanoso posnatal: clave diagnóstica en la neuropatía axonal gigante



Postnatal Woolly Hair: A Key to Diagnosis in Giant Axonal Neuropathy

F. Allegue*, D. González-Vilas y A. Zulaica

Servicio de Dermatología, Hospital do Meixoeiro, EOXI, Vigo, España

Recibido el 6 de abril de 2018; aceptado el 2 de agosto de 2018



Figura 1

Una niña de 5 años había nacido con pelo negro liso de aspecto normal, pero al año se le cayó totalmente, naciendo un nuevo cabello más claro, muy ensortijado, de aspecto lanoso (fig. 1A), con pelos con ondulaciones cortas (fig. 1B). La menor densidad capilar central, en el momento actual, puede explicarse por una alopecia por tracción. Este pelo lanoso junto con una dificultad para caminar debida a una progresiva pérdida de fuerza y el apoyo de pies en plano valgo, constituyen una tríada clínica que permiten sospechar el diagnóstico de neuropatía axonal gigante, como en nuestra paciente. La neuropatía axonal gigante es un trastorno

neurodegenerativo autosómico recesivo poco frecuente. Se debe a una mutación en el gen GAN que codifica la proteína gigaxonina; como consecuencia se acumulan neurofilamentos en los axones del sistema nervioso central y periférico, interfiriendo la transmisión de los impulsos nerviosos. En la neuropatía axonal gigante el pelo es normal al nacer, pero se cae y vuelve a crecer con características diferentes, más fino, más claro, muy rizado, claramente diferente al de sus progenitores, con aspecto de pelo lanoso. No se trata de un pelo lanoso en sentido estricto, que siempre es congénito, con formas difusas, hereditarias y localizadas. Esto se explicaría porque la gigaxonina también está involucrada en la homeostasis de otros filamentos intermedios como las queratinas.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fallegue@mun-do-r.com (F. Allegue).