

PRESENTACIÓN DE CASO

Alopecia congénita universal Congenital alopecia universalis

Dr. Vicente de Jesús Álvarez Yabor*, Dra. Odalys Rufina Peña Pérez**, Dra. Alicia María Yabor Palomo***

*Especialista de Segundo Grado en Dermatología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesor Consultante.
Especialista de Segundo Grado en Anatomía Patológica. Profesora Auxiliar. *Especialista de Segundo Grado en Anatomía Patológica. Profesora Auxiliar. Hospital General Docente "Dr. Ernesto Guevara de la Serna". Las Tunas, Cuba.
Correspondencia a: Dr. Vicente de Jesús Álvarez Yabor, correo electrónico: vicente@ltu.sld.cu.

Recibido: 20 de octubre de 2015

Aprobado: 16 de noviembre de 2015

RESUMEN

La alopecia congénita universal es un tipo de alopecia autosómica recesiva, poco frecuente y causada por mutaciones genéticas, se caracteriza por la ausencia total o localizada de cabello, debido a algún trastorno de nacimiento. Se presenta el caso de una paciente de cuatro años de edad, nacida con ausencia total de pelos, tanto del cuero cabelludo como de todo su cuerpo; recibió tratamiento médico sin obtener resultados satisfactorios. Todos los exámenes complementarios resultaron normales, el diagnóstico diferencial fue descartado a través del análisis de los antecedentes patológicos familiares y por no presentar alteraciones en estructuras óseas, ni dentarias, así como una sudoración normal; el diagnóstico definitivo fue confirmado a través de una biopsia de cuero cabelludo, que reportó dermis con glándulas sebáceas rudimentarias, folículos pilosos escasos inmaduros, tapones córneos escasos, compatible con alopecia universal congénita sin defectos asociados. La paciente es tratada y seguida en consultas de dermatología y psicología. La situación clínica no se ha resuelto hasta la fecha.

Palabras clave: ALOPECIA; CALVICIE TOTAL; ALOPECIA CONGÉNITA.

Descriptor: ALOPECIA.

SUMMARY

Congenital alopecia universalis is a type of infrequent recessive autosomal alopecia caused by genetic mutations; it is characterized by the total or localized absence of hair due to any birth disorder. This is a case of a 4-year-old female patient born with total absence of hair, both her scalp and whole body; she received medical treatment without satisfactory results. All the investigations were within normal limits, the differential diagnosis was ruled out through the analysis of family medical history and not showing alterations in bone or teeth structure, as well as normal sweating; the final diagnosis was confirmed through a scalp biopsy that revealed dermis with rudimentary sebaceous glands, immature and scarce hair follicles and corneous plugs compatible with congenital alopecia universalis without associated defects. The patient is treated and followed in dermatology and psychology consultations. The clinical situation has not been resolved to the moment.

Key words: ALOPECIA; TOTAL BALDNESS; ALOPECIA CONGENITAL.

Descriptors: ALOPECIA.

INTRODUCCIÓN

La alopecia es una condición relativamente común, descrita desde la antigüedad en el papiro egipcio de Ebers (4000 a. C.), (1) pueden ser congénitas y

adquiridas; la alopecia congénita es debida a causas hereditarias u hormonales, mientras que las alopecias adquiridas pueden producirse por algún cambio fisiológico (estrés, embarazo, postparto,

Citar como: Alvarez Yabor V, Peña Pérez OR, Yabor Palomo AM. Alopecia congénita universal. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2015; 40(12). Disponible en: <http://revzoilomarinellosld.cu/index.php/zmv/article/view/467>.



Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas
Centro Provincial de Información de Ciencias Médicas
Ave. de la Juventud s/n. CP 75100, Las Tunas, Cuba

trauma, proceso febril, malnutrición, diabetes, hipo e hipertiroidismo) o por productos químicos o fármacos (quimioterapia). Las adquiridas se manifiestan mientras la causa, producto o enfermedad, persiste; una vez eliminada la causa, suele desaparecer de forma gradual. La más frecuente de las adquiridas es la areata, la cual es una enfermedad de naturaleza autoinmune, específica de órgano y una forma común de alopecia no cicatricial, que afecta igualmente a hombres y mujeres y es rara su aparición antes del año de edad. (2) La alopecia congénita universal es un tipo de alopecia poco frecuente, se caracteriza por la ausencia total o localizada de cabello, debido a algún trastorno desde el nacimiento, en algunos casos existe retraso en el crecimiento del pelo, el cual suele estar asociado también al crecimiento defectuoso de los dientes, uñas y otras estructuras, puede ser temporal o permanente; el factor hereditario, así como una nutrición deficiente del feto, suelen ser las causas principales. (3)

La ausencia de pelo congénita, ya sea parcial o completa, puede ocurrir de forma aislada o asociada a otras anomalías. (1) La mayoría de las familias con alopecia congénita parecen tener una herencia autosómica recesiva, de acuerdo con el mapa genético para estas formas autosómicas. Nothem realizó un análisis genético a una familia de paquistaní, en la que los individuos afectados mostraban una ausencia completa de pelos. En esta forma hereditaria de alopecia congénita fue aislado el gen causante en el cromosoma 8p21-22. (4)

Es especialmente difícil diagnosticar la alopecia en los neonatos, ya que muchas veces las manifestaciones presentadas son consideradas como normales por los padres, por presentarse la primera muda durante los primeros meses del nacimiento. Al tratarse de una enfermedad rara, con pocos casos reportados, se propone presentar el caso, por lo infrecuente o atípico que resulta y por la importancia que implica su seguimiento médico multidisciplinario.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, de cuatro años de edad, hija única de un matrimonio no consanguíneo, es llevada a la consulta por haber nacido con ausencia total de pelos, tanto del cuero cabelludo como de todo su cuerpo, situación que no ha resuelto hasta la fecha (**imagen 1**). Desde su nacimiento fue tratada en consulta de genética sin recibir tratamiento, cerca de los dos años de edad fue tratada en consulta de dermatología pediátrica, donde se indicó con clobetasol tópico y tratamiento complementario de medicina natural y tradicional (masaje y champú medicinal), sin obtener resultados satisfactorios.

En la historia pre y neonatal no se encontró el reporte de algún evento relevante. El embarazo de la madre fue normal, ella fue tratada por condilomas acuminados e inducido el parto por cesárea.

IMAGEN 1. Ausencia total de pelos en la cabeza y en el cuerpo



La niña ha tenido un desarrollo psicomotor adecuado; no presenta ningún tipo de alteraciones óseas ni dentarias (**imagen 2**) y la sudoración es normal, padece catarro común frecuentemente y poco apetito, el padre refiere que en ocasiones le salen algunos pelos tipo lanudo y escasos, los cuales desaparecen en alrededor de unos 15 días.

Dentro de los antecedentes patológicos familiares se reporta una prima paterna que nació sin pelos, pero al cabo de los meses estos aparecieron.

Los padres llevan a la paciente a la consulta de dermatología del Hospital General Docente "Dr. Ernesto Guevara de la Serna", donde se le indicaron exámenes complementarios, los que resultaron normales. Se le indicó además biopsia de piel del cuero cabelludo, los resultados se muestran a continuación:

Biopsia #468 (cuero cabelludo): dermis con glándulas sebáceas rudimentarias, folículos pilosos escasos, inmaduros tapones córneos, de escasa presencia, compatible con alopecia congénita sin defectos asociados.

Diagnóstico definitivo: alopecia congénita universal.

IMAGEN 2. No hay presencia de alteraciones óseas ni dentarias

La paciente es atendida regularmente por un equipo multidisciplinario, donde se evalúa desde el punto de vista dermatológico y se le da tratamiento psicológico a ella y a su familia, con vistas a la adecuada reinserción a la sociedad.

DISCUSIÓN

La alopecia o calvicie es la pérdida parcial o total de pelo en varias partes del cuerpo humano resultado de un proceso patológico. (1) Las causas de alopecia son diversas y representan un desafío, tanto para el médico como para el paciente. (4)

Han existido diversos intentos para clasificar las condiciones que caracterizan la alopecia congénita. En 1892, Bonnet propuso la primera clasificación conocida, basada en los principios embriológicos. Esta ha sido ampliamente usada hasta los días actuales y de forma general divide la alopecia congénita en dos grandes grupos: aquellas con estructuras ectodérmicas normales y las que se asocian con alteraciones en dientes y uñas. (5)

En la actualidad se hace un análisis más crítico, proponiendo una clasificación que acepta nomenclaturas de síndromes corrientes para ser

identificadas, y da un estatus provisorio para aquellas que aún no han sido caracterizadas. En 1981, después del congreso de Berlín, Salamon propuso una clasificación global para el problema de la pérdida del cabello, que es considerado uno de los sistemas más útiles para el estudio de la alopecia congénita. (4, 5)

El diagnóstico diferencial de la alopecia congénita está basado en calvicie, debido a alteraciones congénitas. Existen varias afecciones que pudieran constituir diagnósticos presuntivos, como es el caso de la atriquia con lesiones papulares, la cual es un tipo de alopecia congénita, asociada a múltiples pápulas tipo milias; (6) en el caso que se presenta se descarta la misma por la no aparición de dichas pápulas. Pudiera también pensarse en una hipotricosis simple hereditaria, un grupo raro de atriquia familiar, usualmente no cicatricial, que no están asociadas con otras displasias, ni con anomalías internas. (7) A pesar de que la mayoría de ellas siguen un patrón autosómico dominante, algunas pueden ser recesivas, la misma se presenta como una atriquia congénita generalizada, con un pelo pobre, esparcido y seco, con algún pelo largo remaneciente entre las áreas alopécicas extensas. Aunque en el caso que se reporta se manifiesta la aparición ocasional de pelo con esta característica, esta afección se descarta por no haber una historia familiar coincidente, pues el único antecedente patológico familiar reportado, prima paterna, a los meses de nacida tuvo la repoblación, con características normales; además, en la hipotricosis genética los individuos afectados muestran otros síntomas como: problemas mentales y minusvalías físicas, (8) lo cual no ocurre en este caso.

El diagnóstico diferencial puede incluir un defecto ectodérmico congénito, en el cual aparece un crecimiento defectuoso de los dientes, uñas y otras estructuras; (9) sin embargo, este se descarta porque no hay alteraciones en los mismos.

Todo lo anterior induce a pensar en una alopecia congénita universal como diagnóstico presuntivo, el cual fue confirmado a través de la biopsia realizada.

El diagnóstico temprano y la clasificación adecuada es esencial, ya que el defecto estructural del pelo puede ser la expresión de un desorden genético que afecta su crecimiento, parte de un síndrome congénito con alteraciones del pelo o un disturbio metabólico, representando una afectación psíquica en el paciente y los familiares, por lo que un tratamiento multidisciplinario es esencial en estos pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Bujan MM, Bocian M, Cervini AB, Pierini AM. Alopecia areata. Arch. Argent. Pediatr. [revista en internet]. 2013 [citado 24 de noviembre 2015]; 111(5). Disponible en http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752013000500021&lng=es&nrm=iso&tlng=es.
2. Conde Barreiro S, González Pelegrín B, Clemente Roldán E, Rodrigo Val MP, Yuste Ara A. Posible relación entre alopecia areata e infecciones por enterovirus. Rev Pediatr Aten Primaria [revista en internet]. 2014, Sep [citado 24 de noviembre 2015]; 16(63): 87-93. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322014000400004&lng=es.
3. Restrepo R. Alopecia areata, nuevos hallazgos en histopatología y fisiopatología. Rev Asoc Colomb Dermatol [revista en internet]. 2012 [citado 24 de noviembre 2015]; 20(1): 41-53. Disponible en: <http://www.revistasocolderma.com>.
4. Guerrero Robinsón A, Mariana Kahn Ch. Alopecias. Rev. Med. Clin [revista en internet]. 2011 [citado 24 de noviembre 2015]; 22(6): 775-783. Disponible en: [MedicLatina](http://www.medicinacubana.com).
5. Lopera A. Alopecia areata neonatal tratada con tacrolimus. Rev Asoc Colomb Dermatol [revista en internet]. 2010 [citado 24 de noviembre 2015]; 18(3): 169-71. Disponible en: http://www.imbiomed.com.mx/1/1/articulos.php?method=showDetail&id_articulo=66233&id_seccion=3394&id_ejemplar=6643&id_revista=196.
6. Alkhalifah A, Alsantali A, Wang E, McElwee KJ, Shapiro J. Alopecia areata update. Part II. Treatment. J Am Acad Dermatol [revista en internet]. 2010 [citado 24 de noviembre 2015]; 62(2): 191-202. Disponible en: [http://www.jaad.org/article/S0190-9622\(09\)01362-0/abstract](http://www.jaad.org/article/S0190-9622(09)01362-0/abstract).
7. Peckham SJ, Sloan SB, Elston DM. Histologic features of alopecia areata other than peribulbar lymphocytic infiltrates. J Am Acad Dermatol [revista en internet]. 2011 [citado 24 de noviembre 2015]; 65(3): 615-20. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21684037>.
8. García Llopis P, Vicente Valor M, Martínez Cristóbal A. [Alopecia areata universalis due to strontium ranelate]. Medicina Clínica [revista en internet]. 2012, marzo [citado 24 de noviembre 2015]; 138(5): 229. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Alopecia+areata+universalis+due+to+strontium+ranelate>.
9. Sánchez-Ramón S, Gil J, Cianchetta-Sívori M, Fernández-Cruz E. [Alopecia universalis in an adult after routine tetanus toxoid vaccine]. Medicina Clínica [revista en internet]. 2011, marzo [citado 24 de noviembre 2015]; 136(7): 318. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Alopecia+universalis+in+an+adult+after+routine+tetanus+toxoid+vaccine>.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento – No Comercial – Sin Obra Derivada 4.0 Internacional](http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores, no se haga uso comercial de las obras, ni se realice modificación de sus contenidos.