

La proteína Gs-alfa está implicada en la cascada de señales de numerosos receptores de membrana, incluyendo receptores de diversas hormonas, como la LH y la FSH. Las mutaciones de este gen están relacionadas con diferentes expresiones clínicas del SMA⁵. Otra explicación podría derivar de un efecto inhibitorio de la hormona antimülleriana sobre las células de Leydig⁶.

Como conclusión, el SMA, incluso en sus formas parciales, debería tenerse en cuenta a la hora de la valoración clínica en un niño con macroorquidismo unilateral, entre otros diagnósticos⁷, ya que un aumento de tamaño testicular puede ser la única manifestación externamente visible de esta enfermedad.

Agradecimientos

Al Dr. Juan Antonio Ortega, por sus atentas correcciones y colaboración.

Bibliografía

1. Rey R, Venara M, Coutant R, Trabut JB, Rouleau S, Lahlou N, et al. Unexpected mosaicism of R201H-GNAS1 mutant-bearing cells in the testes underlie macro-orchidism without sexual precocity in McCune-Albright syndrome. *Hum Mol Genet.* 2006;15:3538–43.
2. Ringel MD, Schwindinger WF, Levine MA. Clinical implications of genetic defects in G proteins. The molecular basis of McCune-Albright syndrome and Albright hereditary osteodystrophy. *Medicine.* 1996;75:171–84.
3. Arrigo T, Pirazzoli P, De Sanctis L, Leone O, Wasniewska M, Mesina MF, et al. McCune-Albright syndrome in a boy may present with a

monolateral macroorchidism as an early and isolated clinical manifestation. *Horm Res.* 2006;65:114–9.

4. Coutant R, Lumbroso S, Rey R, Lahlou N, Venara M, Rouleau S, et al. Macroorchidism due to autonomous hyperfunction of Sertoli cells and G(s)alfa gene mutation: An unusual expression of McCune-Albright syndrome in a prepubertal boy. *J Clin Endocrinol Metab.* 2001;86:1778–1781.
5. Spiegel AM, Weinstein LS. Inherited diseases involving G proteins and G protein coupled receptors. *Annu Rev Med.* 2004;55:27–39.
6. Behringer RR, Cate LL, Froelick GJ, Palmiter RD, Brinster RL. Abnormal sexual development in transgenic mice chronically expressing Müllerian inhibiting substance. *Nature.* 1990;345:167–170.
7. Henderson CG, Pohl H, Schwartz R. Unilateral benign testicular macro-orchidism in a child: Decisions and dilemmas. *Clin Pediatr.* 2006;45:765–7.

O. Girón Vallejo^{a,*}, J.F. Bueno Ruiz^a,
G. Zambudio Carmona^a, J.I. Ruiz Jiménez^a y
Gutiérrez Macías^b

^aServicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

^bUnidad de Endocrinología Pediátrica, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: oscargironvallejo@hotmail.com
(O. Girón Vallejo).

doi:10.1016/j.anpedi.2009.07.003

Síndrome del cabello anágeno suelto

Loose anagen hair syndrome

Sr. Editor

El síndrome del cabello anágeno suelto (SCAS) es un tipo de alopecia infantil que se caracteriza por la extracción fácil y sin dolor de los cabellos. Describimos un caso típico de SCAS con el objeto de recordar este proceso benigno y auto-limitado:

Niña de 4 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acudió a nuestra consulta por presentar alopecia difusa y escaso crecimiento del cabello. Según la madre, la pérdida de cabello se había iniciado aproximadamente un mes antes sin ningún desencadenante identificado. Asimismo, refería que le cortaba el pelo a la niña con menos frecuencia que a sus otros hermanos, ya que apenas le crecía en longitud.

En la exploración física se observaba una niña sana, de pelo castaño, con una discreta disminución de la densidad del cabello en toda la cabeza y áreas localizadas de alopecia en la zona interparietal posterior (fig. 1). El cuero cabelludo presentaba apariencia normal. En la pilotracción se obtenían fácilmente entre 10 a 15 pelos sin causar dolor. El examen del cabello con el microscopio óptico demostró

bulbos pilosos anormales, con curvatura de la raíz del pelo, acanalamiento de la parte distal del tallo y desflecamiento de la cutícula (fig. 2).

Nodl et al describieron el SCAS¹ y lo identificaron como un cabello, débil, delgado, opaco e inmanejable. La mayoría de

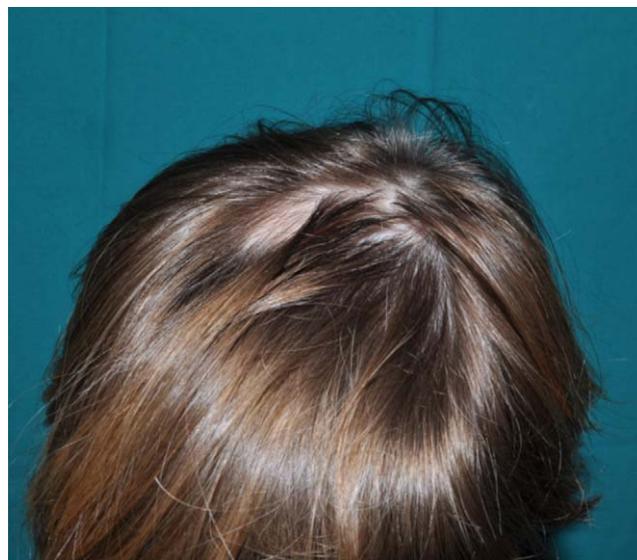


Figura 1 Áreas alopécicas de límites mal definidos en la zona interparietal posterior.



Figura 2 La inspección del pelo con el microscopio óptico revela incurvación de la raíz del pelo, acanalamiento de la parte distal y desflecamiento de la cutícula en la zona inmediatamente adyacente.

los casos son esporádicos, pero no es raro encontrar antecedentes familiares de la enfermedad. Presenta mayor prevalencia en el sexo femenino, con una proporción 6:1² respecto a los varones. La edad predominante de aparición oscila entre los 2 a 5 años de edad y, a pesar de su ubicación casi exclusiva en el cuero cabelludo, puede existir afectación de las cejas y el vello corporal³. Aunque se han publicado casos de SCAS en pacientes con síndrome de Noonan, coloboma, displasia ectodérmica, síndrome uñarodilla y síndrome tricorrinafalángico⁴⁻⁶, habitualmente no se asocia con ninguna otra enfermedad.

Clínicamente se caracteriza porque los pacientes presentan un cabello fino, opaco y de longitud irregular, que crece a menor velocidad de lo normal. La zona occipital es la localización más comúnmente afectada; generalmente, la pérdida de cabello es difusa, pero a menudo genera parches de alopecia si se tracciona violentamente. Un hallazgo cardinal de la anamnesis, presente en el 50% de los casos, es la ausencia de dolor a la pilotracción⁷. La evaluación al microscopio óptico del cabello desprendido es un método rápido, sencillo y barato que permite la confirmación inmediata del diagnóstico. Se observa una alteración en el bulbo del pelo, con la raíz angulada respecto al eje del tallo piloso, acanalamiento proximal del tallo y desflecamiento de la cutícula en esa misma zona⁹.

Desde el punto de vista fisiopatológico se sabe que existe una débil adhesión del tallo piloso al folículo del pelo, pero se desconoce la causa exacta que lo justifica. Es posible que exista un defecto genético en las queratinas que se expresan en la vaina de la raíz del pelo⁸.

El diagnóstico diferencial debe hacerse fundamentalmente con el efлюvio felógeno, la alopecia areata y la tricotilomanía. El efлюvio felógeno cursa con una caída masiva y difusa del cabello a las pocas semanas o meses de que el niño haya sufrido algún *stress* físico o psíquico, y el análisis microscópico del cabello revela pelos en la fase fisiológica de caída del pelo, denominada telógena. La alopecia areata se caracte-

riza por la presencia de pelos peládicos o en signo de admiración en el seno de las zonas alopécicas, y, aunque se aprecian anomalías en el análisis microscópico del cabello, los hallazgos son distintos a los del SCAS. Por último, la tricotilomanía también tiene pelos de diferente longitud, pero la pilotracción es dolorosa y el análisis microscópico del pelo no revela enfermedad. Hay que tener en cuenta que muchos niños sanos pueden tener una pequeña proporción de cabellos anágenos sueltos, por lo que los datos clínicos del paciente son esenciales para el diagnóstico de certeza⁹.

No existe tratamiento para esta enfermedad. El proceso es benigno y en la gran mayoría de los casos tiende a la resolución espontánea a medida que el niño crece¹⁰.

En resumen, el SCAS es un tipo de alopecia infantil relativamente frecuente en nuestra población, de fácil diagnóstico clínico y microscópico. Dado su carácter benigno y autolimitado, es importante reconocerlo para evitar procedimientos diagnósticos y terapéuticos innecesarios. Tranquilizar a los padres acerca del proceso es esencial.

Bibliografía

1. Nodl F, Zaun H, Zinn KH. Gesteigerte epillerbarkeit von anagenhaaren bei kindern als folge eines reifungsdefekts der folikel mit gestorter verhaftung von haarschaft und wurzelscheiden. *Akt Dermatol.* 1986;12:55-7.
2. Tosti A, Piraccini BM. Loose anagen hair syndrome and loose anagen hair. *Arch Dermatol.* 2002;138:521-2.
3. Li VW, Baden HP, Kvedar JC. Loose anagen syndrome and loose anagen hair. *Dermatol Clin.* 1996;14:745-51.
4. Mazzanti L, Cacciari E, Cicognani A, Bergamaschi R, Scarano E, Forabosco A. Noonan-like syndrome with loose anagen hair: A new syndrome? *Am J Med Genet A.* 2003;118A:279-86.
5. Hansen LK, Brandrup F, Clemmensen O. Loose anagen hair syndrome associated with colobomas and dysmorphic features. *Clin Dysmorphol.* 2004;13:31-2.
6. Azón-Masoliver A, Ferrando J. Loose anagen hair in hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Pediatr Dermatol.* 1996;13:29-32.
7. Lee AJ, Maino KL, Cohen B. A girl with loose anagen hair syndrome and uncombable, spun-glass hair. *Pediatr Dermatol.* 2005;22:230-3.
8. Chapalain V, Winter H, Langbein L. Is the loose anagen hair syndrome a keratin disorder? A clinical and molecular study *Arch Dermatol.* 2002;138:501-6.
9. Olsen EA, Bettencourt MS, Coté NL. The presence of loose anagen hairs obtained by hair pull in the normal population. *J Invest Dermatol Symp Proc.* 1999;4:258-60.
10. Harrison S, Sinclair R. Optimal management of hair loss (alopecia) in children. *Am J Clin Dermatol.* 2003;4:757-70.

N. Gallego Arbeláez, A. Hernández Martín* y A. Torreló Fernández

Servicio de Dermatología, Hospital Infantil del Niño Jesús, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ahernandez_hnj@yahoo.es (A. Hernández Martín).