

Você conhece esta síndrome? *Do you know this syndrome?**

Gisela Nascimento Pereira¹
Neusa Yuriko Sakai Valente³

Laura de Freitas Xavier²
Jackson Machado-Pinto⁴

RELATO DO CASO

Uma criança de dois anos de idade, do sexo feminino, leucoderma, foi trazida pelos pais, com história de apresentar, ao nascer, cabelos lisos e negros (Figura 1). Aos seis meses de idade, os fios começaram a apresentar alterações da textura, ficando mais crespos, e da cor, mudando de negros para acastanhados e, posteriormente, para loiros. Havia também relato de queda e rarefação dos cabelos. Desde então, a criança apresentava cabelos loiros que aparentavam estar despenteados em algumas áreas, especialmente na região occipital (Figuras 2 e 3). Não apresentava outras anormalida-

des associadas. Também não havia relato de uso de produtos químicos, nem história familiar de quadro semelhante.

À microscopia óptica, o cabelo pareceu normal.

A microscopia eletrônica da área afetada mostrou cabelos com um sulco longitudinal raso e descontínuo, com seções transversais elípticas, com ou sem chanfradura (reniformes) (Figuras 4 e 5). Alguns pêlos apresentavam, ainda, perda do padrão cuticular normal, com áreas de erosão da mesma.



FIGURA 1: Lactente com cabelos escuros e lisos



FIGURA 2: Criança aos dois anos de idade, com cabelos loiros, secos e desordenados

Recebido em 02.01.2006.

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 10.02.2006.

* Trabalho realizado na Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte / Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais - Belo Horizonte (MG), Brasil.

Conflito de interesse declarado: Nenhum.

¹ Clínica médica; Pós-graduada em dermatologia pela Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte - Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais - Belo Horizonte (MG), Brasil.

² Médica especialista em dermatologia.

³ Doutora pelo Departamento de Dermatologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - USP - São Paulo (SP), Brasil.

⁴ Mestre em Dermatologia, doutor em medicina, chefe da Clínica Dermatológica da Santa Casa de Belo Horizonte e da Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais - Belo Horizonte (MG), Brasil.



FIGURA 3: Criança com cabelos com aparência despenteada

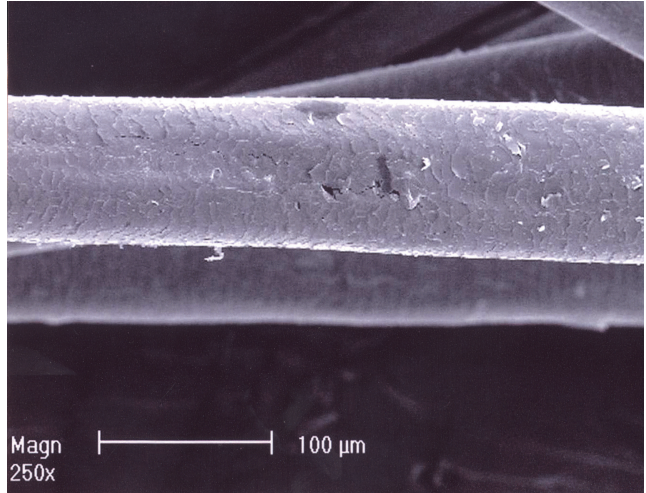


FIGURA 5: Microscopia eletrônica mostrando sulco longitudinal. Cutícula com áreas de perda do padrão normal e erosões

QUE SÍNDROME É ESTA?

Síndrome dos cabelos impenteáveis (Uncombable hair syndrome)

A síndrome dos cabelos impenteáveis pode iniciar em qualquer época da infância, desde os três meses de idade até a adolescência. São cabelos de crescimento lento, loiro-prateados, geralmente desordenados, que não se modificam ao serem penteados ou escovados. Embora de aparência seca e dura ao toque, habitualmente não são frágeis. A condição pode ser esporádica ou de herança autossômica dominante, geralmente sem anormalidades associadas.¹⁻⁴

À microscopia óptica, o cabelo parece normal ou tem um sulco longitudinal. Ao contrário da maioria dos defeitos nas hastes capilares, que podem ser prontamente visualizados à microscopia simples, isto não ocorre nessa síndrome.²

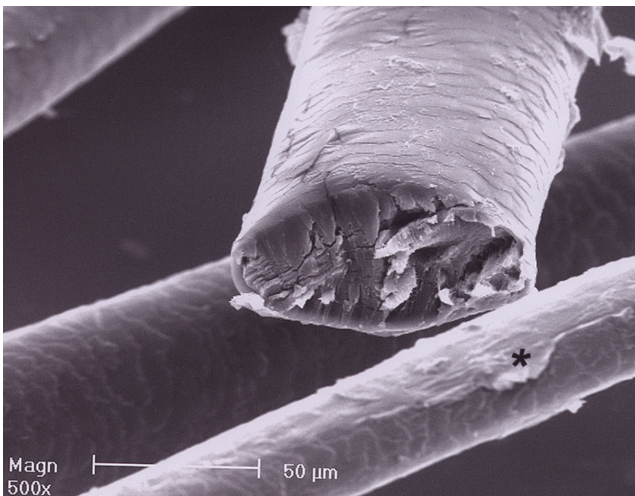


FIGURA 4: Microscopia eletrônica mostrando cabelo com secção transversal elíptica e perda do padrão cuticular. Pêlo (*) no primeiro plano com erosão da cutícula

A microscopia eletrônica é diagnóstica: confirma o sulco longitudinal, e, no corte horizontal, 50% dos cabelos são triangulares, reniformes, achatados ou simplesmente irregulares. A forma triangular e o sulco longitudinal são a base para o nome *pili trianguli et canaliculi*. A cutícula é normal, o que não ocorreu no presente caso. Este fato pode ser atribuído ao desgaste causado aos cabelos pela tentativa de assentá-los com escovação vigorosa. O sulco longitudinal no cabelo não é específico desta síndrome, podendo ocorrer em cabelos normais, e em outras condições, como na Síndrome de Marie-Unna e em muitos tipos de displasia ectodérmica.²⁻¹¹

Quanto à patogênese, o defeito da haste capilar pode ser secundário a uma configuração anormal da bainha interna da raiz, que se torna ceratinizada prematuramente no folículo piloso. Tornando-se rígida, leva à formação do sulco na haste maleável que a atravessa.⁹

O diagnóstico diferencial envolve as seguintes entidades:

- moniletrix: doença rara de herança autossômica dominante com penetrância variável, que pode ocorrer em ambos os sexos. Encontram-se variações na espessura da haste, com pequenas nodosidades semelhantes a contas de colar, produzindo alopecia parcial. O pêlo velus é substituído por pêlos defeituosos que não crescem, podendo também comprometer supercílios, pêlos axilares, pubianos e corporais, e associar-se à ceratose pilar e coiloníquia;¹²

- pêlo lanoso: doença caracterizada por comprometimento difuso ou localizado dos cabelos, que se apresentam crespos, com aspecto lanoso, frágeis e eventualmente mais claros do que os demais. Podem ser vistas as heranças autossômica dominante ou recessiva, ou serem congênitos sem determinantes

genéticos. Neste último caso, não são difusos, comprometendo uma área localizada do couro cabeludo, sendo, então, denominada nevo de cabelos lanosos. Segundo os autores, é o principal diagnóstico diferencial do caso em foco, pois as secções transversais dos cabelos lanosos são elípticas, não sendo, no entanto, descritos canais nas hastes desses pêlos;¹²

- *tricorrexe nodosa*: afecção congênita ou adquirida que pode acompanhar outros defeitos ectodérmicos. Ocorre a ruptura da cutícula dos cabelos, que se manifesta com nódulos acinzentados assemelhando-se a pincéis interligados;¹²

- *tricorrexis invaginata*: mostra pêlos em bambu, pela intussuscepção dos fios. É característica da síndrome de Netherton e de algumas ictioses. Os

pêlos comprometidos são secos, esparsos e quebradiços, refletindo a luz de forma irregular;¹²

- *pili torti*: doença de herança autossômica dominante, mais comum em meninas loiras, em que o pêlo é torcido ao longo de seu eixo. Torna-se aparente a partir do segundo ou terceiro ano de vida, mostrando cabelos com brilho irregular à luz e podendo associar-se a outros defeitos, como surdez neurossensorial.¹²

Quanto ao tratamento, não há um que seja regularmente efetivo, porém há um relato de melhora clínica após quatro meses de suplementação com biotina (dose: 0,9mg/dia VO).⁵ Condicionadores podem ser de alguma ajuda. Ocorre melhora espontânea com o passar dos anos.^{3,5,9,10} □

Resumo: Os autores apresentam caso de criança de dois anos, com história de cabelos negros e lisos ao nascimento que, aos seis meses de idade, desenvolveram alterações da textura e da cor, tornando-se mais claros e impenteáveis. A rara síndrome dos cabelos impenteáveis é caracterizada pelo surgimento de cabelos de crescimento lento, loiro-prateados, desordenados, em indivíduos com cabelos previamente normais. A microscopia óptica é normal e a microscopia eletrônica é diagnóstica. Não há tratamento efetivo.

Palavras-chave: Cabelo; Displasia ectodérmica; Doenças do cabelo

Abstract: *We report the case of a 2 year old girl, born with black and straight scalp hair. By the time she was 6 months old, hair color and texture changed to silver blond and became uncombable. The uncombable hair syndrome is a rare entity, in which scalp hair becomes dry and tousled after being previously normal in early childhood. Under light microscopy, hair may appear normal. With scanning electron microscopy the diagnosis can be reliably established. There's no effective treatment.*

Keywords: *Ectodermal dysplasia; Hair; Hair diseases*

REFERÊNCIAS

1. Zanca A, Zanca A. Ancient observations of "Uncombable hair syndrome". *Int J Dermatol.* 1993;32:707.
2. Zegpi M, Roa I. The Uncombable hair syndrome. *Arch Pathol Lab Med.* 1987;111:754-5.
3. Ang P, Tay YK. What Syndrome is this? Uncombable hair syndrome (Pili trianguli et canaliculi). *Pediatr Dermatol.* 1998;15:475-6.
4. Ferrando J, Gratacós MR, Fontarnau R, Rodellas AC. Síndrome de los cabellos "impeinables". *Med Cut ILA.* 1977;1:39-46.
5. Shelley WB, Shelley ED. Uncombable hair syndrome: Observations on response to biotin and occurrence in siblings with ectodermal dysplasia. *J Am Acad Dermatol.* 1985;13:97-102.
6. Dupré A, Bonafé JL, Litoux F, Victor M. Le syndrome des cheveux incoiffables. *Ann Dermatol Venereol.* 1978;105:627-30.
7. Ferrando J, Fontarnau R, Gratacos MR, Mascaro JM. Pili canaliculi ("Cheveux incoiffables" ou "Cheveux en fibre de verre"). *Ann Dermatol Venereol.* 1980;107:243-8.
8. Itin PH, Bühler U, Büchner SA, Guggenheim R. Pili trianguli et canaliculi: a distinctive hair shaft defect leading to uncombable hair. *Dermatology.* 1993;187:296-8.
9. Harper J, Oranje AP, Prose NS. Textbook of pediatric dermatology. Oxford: Balckwell Science Ltd; 2000. 1475 p.
10. Boyer JD, Cobb MW, Sperling LC, Rushin JM. Loose anagen hair syndrome mimicking the uncombable hair syndrome. *Cutis.* 1966;57:111-2.
11. Laurent R, Yulzari M, Makki S, Agache P. Syndrome des cheveux incoiffables. *Ann Dermatol Venereol.* 1978;105:633-5.
12. Lowy G, Alonso FJF, Cestari SCP, Cestari TF, Oliveira ZNP. Atlas de dermatologia pediátrica. Rio de Janeiro: Medsi; 2000. p.96-7.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Gisela Nascimento Pereira

Rua Washington Luiz, 175 - Santa Tereza

36201-066 - Barbacena - MG

Tel.: (31) 3377-1307 / (32) 3331-2375

E-mail: giselamf@uol.com.br

Como citar este artigo: Pereira GN, Xavier LF, Valente NYS, Machado-Pinto J. Você conhece esta síndrome? *An Bras Dermatol.* 2006;81(2):185-88.