



CASO CLÍNICO

Moniletrix do couro cabeludo quase normal à alopecia total: expressividade variável intrafamiliar^{☆,☆☆}

Daniela Antoniali ^{*}, Andrezza Telles Westin , Fernanda André Martins Cruz 
e João Carlos Lopes Simão 

Divisão de Dermatologia, Departamento de Clínica Médica, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, SP, Brasil

Recebido em 15 de julho de 2020; aceito em 28 de julho de 2020

PALAVRAS-CHAVE

Alopecia;
Doenças do cabelo;
Hipotricose;
Moniletrix

Resumo O moniletrix é um defeito raro da haste do pelo, de hereditariedade autossômica dominante em sua maioria e expressividade clínica variável. É caracterizado por hipotricose secundária à fragilidade capilar. O diagnóstico é feito por meio de tricoscopia com achados típicos, como estreitamentos periódicos com intervalos regulares, o que dá ao cabelo a aparência de contas de um rosário. Neste artigo, relatamos o caso de seis membros de uma família com diagnóstico de moniletrix que apresentavam alopecias de graus variados.

© 2021 Sociedade Brasileira de Dermatologia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

Introdução

Moniletrix é um defeito hereditário raro, em sua maioria de caráter autossômico dominante, de penetrância incompleta e expressividade variável. Caracteriza-se por uma displasia do eixo capilar, resultando em hipotricose por fragilidade e quebra. A tricoscopia evidencia achados patognomônicos na

haste capilar com nódulos e constrições, conhecida como haste “em rosário”. Apresentamos o caso de uma família composta por seis membros de duas gerações com diagnóstico de moniletrix com espectros clínicos variáveis.

Relato do caso

Menina de 1 ano de idade com quadro de rarefação capilar em todo o couro cabeludo desde o nascimento, acompanhada de irmã de 5 anos com história de menor crescimento dos cabelos em região occipital (**fig. 1**). Mãe refere diagnóstico de moniletrix, com diferentes graus de expressividade clínica e gravidade na família. Os membros acometidos eram a própria mãe das crianças (34 anos – **fig. 2**), os tios maternos (um homem de 37 anos e uma mulher de 30 anos – **fig. 3**), um primo (4 anos – **fig. 3**). O exame físico e o desenvolvimento neuropsicomotor das crianças mostraram-se normais.

[☆] Como citar este artigo: Antoniali D, Westin AT, Cruz FAM, Simão JCL. Moniletrix of the scalp from almost normal aspect to total alopecia: variable intrafamilial expressiveness. An Bras Dermatol. 2021;96:569–73.

^{☆☆} Trabalho realizado na Divisão de Dermatologia, Departamento de Clínica Médica, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, SP, Brasil.

* Autor para correspondência.

E-mail: dani_antoniali@hotmail.com (D. Antoniali).



Figura 1 Menina de 1 ano de idade. (A) Aspecto clínico. (B) Tricoscopia (aspecto macroscópico). (C) Tricoscopia (aumento 70 ×).

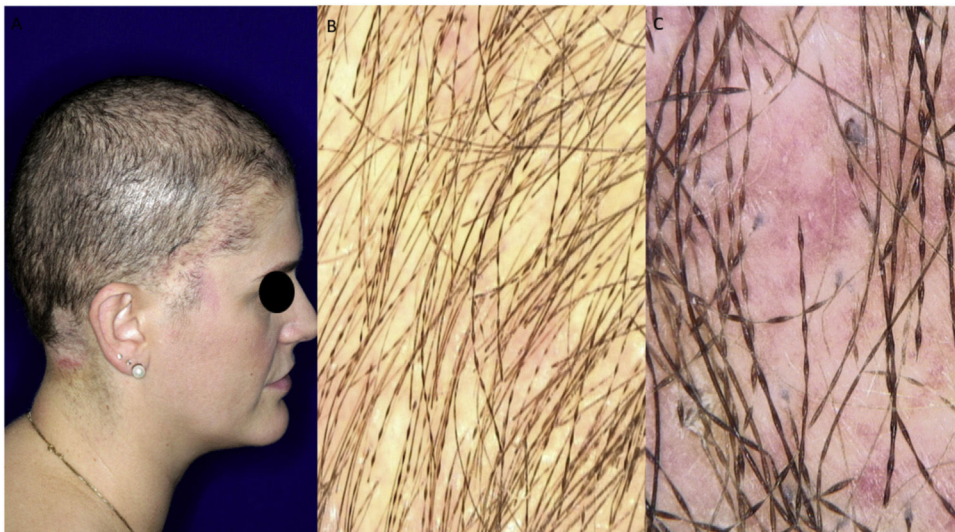


Figura 2 Mulher de 34 anos de idade. (A) Aspecto clínico. (B) Tricoscopia (aspecto macroscópico). (C) Tricoscopia (aumento 70 ×).

No exame dermatológico da criança mais nova foram observadas hastas capilares curtas e finas, mais evidentes na região occipital. A tricoscopia do couro cabeludo revelou fios com nódulos elípticos regularmente intervalados, separados por constrições e alguns fraturados (fig. 4). No exame dermatológico da criança de 5 anos, observou-se que o cabelo era longo e apresentava apenas uma área occipital circunscrita com menor densidade capilar. A tricoscopia de todo couro cabeludo era normal, com exceção da área occipital, na qual foram visualizados fios com nódulos elípticos regularmente intervalados, separados por internodos intermitentes. Ambas apresentavam unhas, sobrancelhas e cílios sem alterações, e teste de tração negativo. Os achados clínicos e tricoscópicos propiciaram o diagnóstico de moniletrix. Todos os membros afetados da família compareceram ao nosso serviço para avaliação presencial do acometimento espectral da doença (figs. 5 e 6).

Discussão

Moniletrix é uma afecção hereditária rara caracterizada por anormalidade na haste capilar; pode ser autossômica dominante (mutações dos genes KRT81, KRT83 e KRT86 associados às tricoqueratinas) ou autossômica recessiva (mutação no gene da desmogleína 4 com malformação dos desmossomos da haste).^{1,2} O termo moniletrix advém de *monile* (colar, em latim) e *thrix* (cabelo, em grego). Nessa afecção, a haste do pelo é caracterizada por estreitamentos periódicos com intervalos regulares, dando ao cabelo a aparência das contas de um rosário.³ A parte larga ou nodular do fio corresponde à espessura normal da haste contendo a medula, e os estreitamentos internodais correspondem à anomalia, sendo afinados por ausência da medula. Os nódulos são elípticos, separados por 0,7 a 1,0mm, com espessura normal ou ligeiramente menor que o diâmetro



Figura 3 Aspectos clínicos e suas respectivas tricoscopias. Em vermelho, regiões afetadas nos pacientes com menor acometimento.

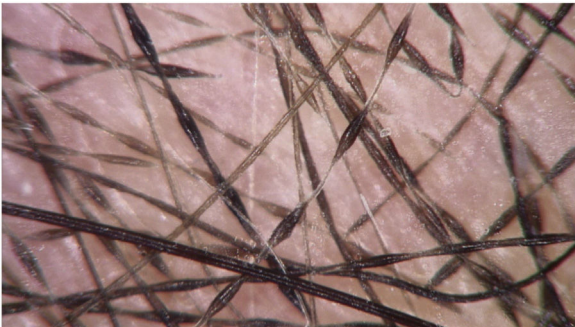


Figura 4 Tricoscopia com variações regulares no diâmetro da haste pilosa, com dilatações elípticas e constrições (aumento 70x).

normal da haste. Nos pontos de constrição há fragilidade e fraturas.⁴

Há considerável variação na expressividade clínica, e geralmente há variabilidade intrafamiliar. A doença pode variar de um couro cabeludo quase normal, com poucas alterações, à alopecia total.⁵ As formas mais leves podem passar despercebidas, com poucos fios afetados. Já nas graves, tanto os pelos sexuais secundários quanto os supercílios e os cílios podem estar comprometidos.³ A alteração capilar pode ocorrer isoladamente ou associada a ceratose pilar, sindactilia, catarata, anormalidades dentárias e ungueais, e pode determinar alopecia cicatricial.^{3,6}

As famílias que foram investigadas por moniletrix indicam que não há correlação do genótipo com o fenótipo

para a doença. Isso significa que a mesma mutação pode ser expressa com diferentes gravidades e levanta a questão de outros fatores influentes dessa mutação, incluindo fatores ambientais e outros não genéticos.⁷ Ao nascimento o cabelo é normal, porém progressivamente é substituído pelos fios com alterações, tornando-se frágil e quebradiço já nos primeiros meses de vida.³ Ocorre uma hipotricose difusa, por vezes muito intensa. Nas regiões temporal e occipital há maior número de hastes alteradas em comparação com o restante do couro cabeludo, por serem áreas mais exposta à fricção.¹ Nos quadros mais intensos, os fios podem ser extremamente curtos pelas quebras que ocorrem logo após a eminência folicular ou até mesmo dentro do óstio folicular. As hastes fraturadas podem romper a bainha radicular externa e causar granulomas de corpo estranho, correspondendo clinicamente a pápulas eritematosas ou hiperqueratose folicular.¹ Na tricoscopia, notam-se variações regulares do diâmetro da haste pilosa, com dilatações elípticas (nós) e constrições (internós).⁶

Não existe tratamento definitivo para moniletrix. Relatos de casos mostraram melhora com o uso tópico de minoxidil 2% e sistêmico de biotina, N-acetil cisteína, corticosteroides, acitretina, pílulas contraceptivas e griseofulvina.^{8,9} Pode ocorrer melhora espontânea com a idade. O mais importante é orientar os pais e pacientes sobre hereditariedade, evolução do quadro, prognóstico e como prevenir traumas nos fios. Orientar o paciente a manusear o mínimo necessário de modo suave, abusar de agentes condicionantes na lavagem e após com o uso de produtos sem enxague, além do cuidado com o uso de adereços e adornos que possam causar tração.¹⁰

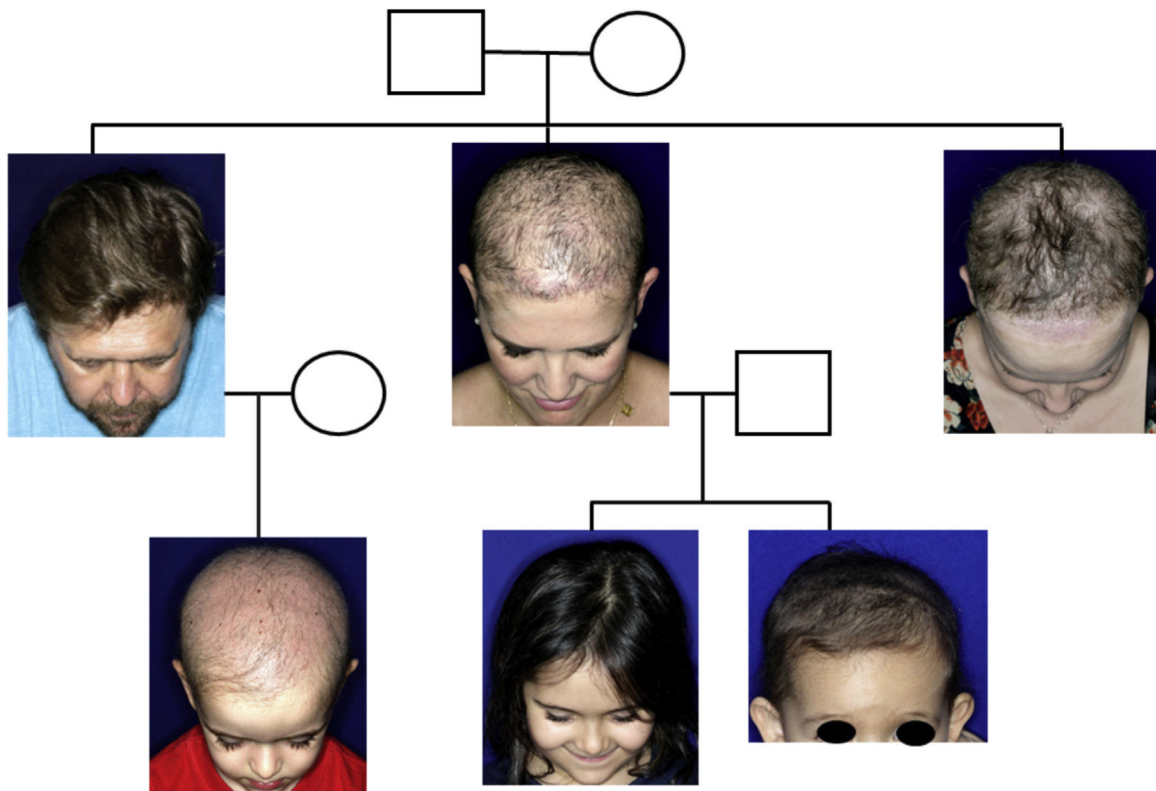


Figura 5 Heredograma da família relatada.



Figura 6 Variabilidade de expressão clínica do moniletrix nos membros acometidos da família.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Daniela Antoniali Silva: Concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura.

Andrezza Telles Westin: Elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica do caso estudado; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Fernanda André Martins Cruz: Aprovação da versão final do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica do caso estudado; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

João Carlos Lopes Simão: Aprovação da versão final do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica do caso estudado; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. van Steensel M, Vreeburg M, Urbina MT, López P, Morice-Picard F, van Geel M. Novel KRT83 and KRT86 mutations associated with monilethrix. *Exp Dermatol.* 2015;24:222–4.
2. Ullah A, Raza S, Ali RH, Naveed AK, Jan A, Rizvi SDA, et al. A novel deletion mutation in the DSG4 gene underlies autosomal recessive hypotrichosis with variable phenotype in two unrelated consanguineous families. *Clin Exp Dermatol.* 2015;40:78–84.
3. Ferrando J, Galve J, Torres-Puente M, Santillán S, Nogués S, Grimallt R. Monilethrix: A New Family with the Novel Mutation in KRT81 Gene. *Int J Trichology.* 2012;4:53–5.
4. Mirmirani P, Huang KP, Price VH. A practical, algorithmic approach to diagnosing hair shaft disorders. *Int J Dermatol.* 2011;50:1–12.
5. Singh G, Miteva M. Prognosis and management of congenital hair shaft disorders with fragility – part I. *Pediatr Dermatol.* 2016;33:473–80.
6. Olsen EA. Hair disorders. In: Irvine AD, Hoeger PH, Yan AC (eds.). *Harper's Textbook 4 of Pediatric Dermatology.* Oxford: Wiley-Blackwell; 2011.
7. Stranger BE, Nica AC, Forrest MS, Dimas A, Bird CP, Beazley C, et al. Population genomics of human gene expression. *Nat Genet.* 2007;39:1217–24.
8. Karıncaoglu Y, Coskun BK, Seyhan ME, Bayram N. Monilethrix: improvement with acitretin. *Am J Clin Dermatol.* 2005;6:407–10.
9. Avhad G, Ghuge P. Monilethrix. *Int J Trichol.* 2013;5:224–5.
10. de Beker DA, Ferguson DJ, Dawber PR. Monilethrix: a clinicopathological illustrating of cortical defect. *Br J Dermatol.* 1993;128:327–31.