

UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ
PROGRAMA DE ESPECIALIZAÇÃO EM DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA DO
HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ

ALTERAÇÕES DA HASTE DOS CABELOS EM CRIANÇAS
REVISÃO DE 22 ANOS DO SERVIÇO DE DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA

NOME: Danielle Arake Zanatta

ORIENTADORA: Dra. Susana Giraldi

NOVEMBRO

2018

**ALTERAÇÕES DA HASTE DOS CABELOS EM CRIANÇAS
REVISÃO DE 22 ANOS DO SERVIÇO DE DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA**

Danielle Arake Zanatta

Monografia apresentada à Pós-Graduação em Dermatologia Pediátrica, Setor de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Paraná, como requisito para finalização da Especialização.

Orientadora: Dra. Susana Giraldi

NOVEMBRO

2018

Artigo elaborado e formatado conforme as normas das publicações científicas: *Pediatric Dermatology*. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/page/journal/15251470/homepage/ForAuthors.html>

**ALTERAÇÕES DA HASTE DOS CABELOS EM CRIANÇAS
REVISÃO DE 22 ANOS DO SERVIÇO DE DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA**

AUTORAS

Danielle Arake Zanatta, Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná

Susana Giraldi, Ma., Dra., Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná

AUTORA CORRESPONDENTE

Danielle Arake Zanatta

(+55) 45 99912-2216

Curitiba - Paraná - Brasil

E-mail: daniellezanatta@gmail.com

CONFLITOS DE INTERESSE

Danielle Arake Zanatta – Sem conflitos de interesse

Susana Giraldi – Sem conflitos de interesse

PARAVRAS-CHAVE

Cabelos, alterações da haste, defeitos da haste, Síndrome de Menkes, Síndrome dos cabelos impenteáveis

CONTAGEM DE PALAVRAS: 1.905 palavras

RESUMO

Introdução/Objetivos: Hastes de cabelos que cursam com alteração de crescimento e/ou fragilidade capilar, são marcadores para doenças com diversos graus de gravidade, com envolvimento sistêmico e neurológico. Anormalidades nos cabelos podem estar presentes em mais de 300 condições genéticas e identificá-las, por meio de microscopia ótica (MO), pode auxiliar no estabelecimento do diagnóstico. Este trabalho descreve as alterações encontradas nas hastes dos cabelos das crianças atendidas no Serviço de Dermatologia Pediátrica do HC-UFPR, nos últimos 22 anos.

Métodos: Estudo transversal, observacional, retrospectivo e descritivo em 88 amostras de cabelos de pacientes atendidos pelo Serviço de Dermatologia Pediátrica entre os anos de 1996 a 2018. De 88 amostras foram selecionadas 43, por apresentarem alguma alteração. Foram excluídas 45 amostras por serem cabelos normais à MO.

Resultados: 33 amostras apresentavam alterações de haste (algumas amostras com mais de uma alteração), sendo elas: 10 *trichorrhexis nodosa*, 3 *monilethrix*, 4 *pili trianguli et canaliculi*, 3 *pili torti*, 2 *pseudo-monilethrix*, 2 *trichorrhexis invaginata*, 2 woolly hair, 2 anágenos frouxos, 2 *pili annulati*, 2 tricoptilose e 1 triconodose. As alterações fora da haste foram 10: 3 piedra branca, 2 lêndeas, 3 alterações de pigmento (cabelos acinzentados) e 2 moldes pilares.

Conclusão: O reconhecimento das doenças que cursam com alterações das hastes dos cabelos, associado ao treinamento adequado na visualização dos cabelos à MO, auxiliam nos diagnósticos e permitem aconselhamento genético e tratamento adequados.

INTRODUÇÃO

Os defeitos da haste capilar são comuns e podem resultar em dano e/ou perda dos cabelos. Estas alterações podem ser congênitas, hereditárias ou adquiridas (por danos mecânicos ou químicos) e restritas aos cabelos ou sistêmicas.¹ Numerosas anormalidades estruturais da haste são identificadas, algumas a olho nu, outras por meio de tricoscopia, microscopia ótica (MO) e microscopia eletrônica (ME).

O Folículo Pilo sebáceo

Os folículos pilossebáceos são formados entre 9 e 12 semanas de idade gestacional (IG) e, ao nascimento, o número total de folículos está geneticamente determinado para cada indivíduo.² No couro cabeludo, esta formação ocorre numa onda frontal a occipital, sendo que o primeiro pelo cresce da unidade pilossebácea entre 16 e 22 semanas de IG.¹

O crescimento dos cabelos é cíclico e relativamente constante, a cerca de 1 centímetro ao mês. Cada folículo passa por 3 fases: anágena (crescimento), catágena (repouso) e telógena (desprendimento).²

O folículo pilossebáceo é revestido internamente para proteger e dar forma ao cabelo em crescimento. A haste normal tem diâmetro uniforme, de 0,03 a 0,05 milímetros, e é oval ou arredondada no corte transversal.² É composta por três camadas: medula, córtex e cutícula. A medula está localizada no centro e o córtex está ao seu redor e compõe grande parte do diâmetro. A camada mais externa é a cutícula,³ formada por células mortas e queratina, é a porção mais resistente da haste e confere proteção aos fios. A cor dos cabelos é determinada por células pigmentadas presentes na medula e no córtex.

Alterações da Haste Capilar

Deve-se suspeitar de distúrbio da haste capilar se um paciente apresentar anormalidade ou alteração na textura, cor, diâmetro ou resistência do cabelo. A prova de tração dos fios ajuda a determinar se o cabelo é anormalmente frágil.^{2,4} As alterações da haste se classificam em: com e sem aumento da fragilidade e estão representadas na Figura 1.

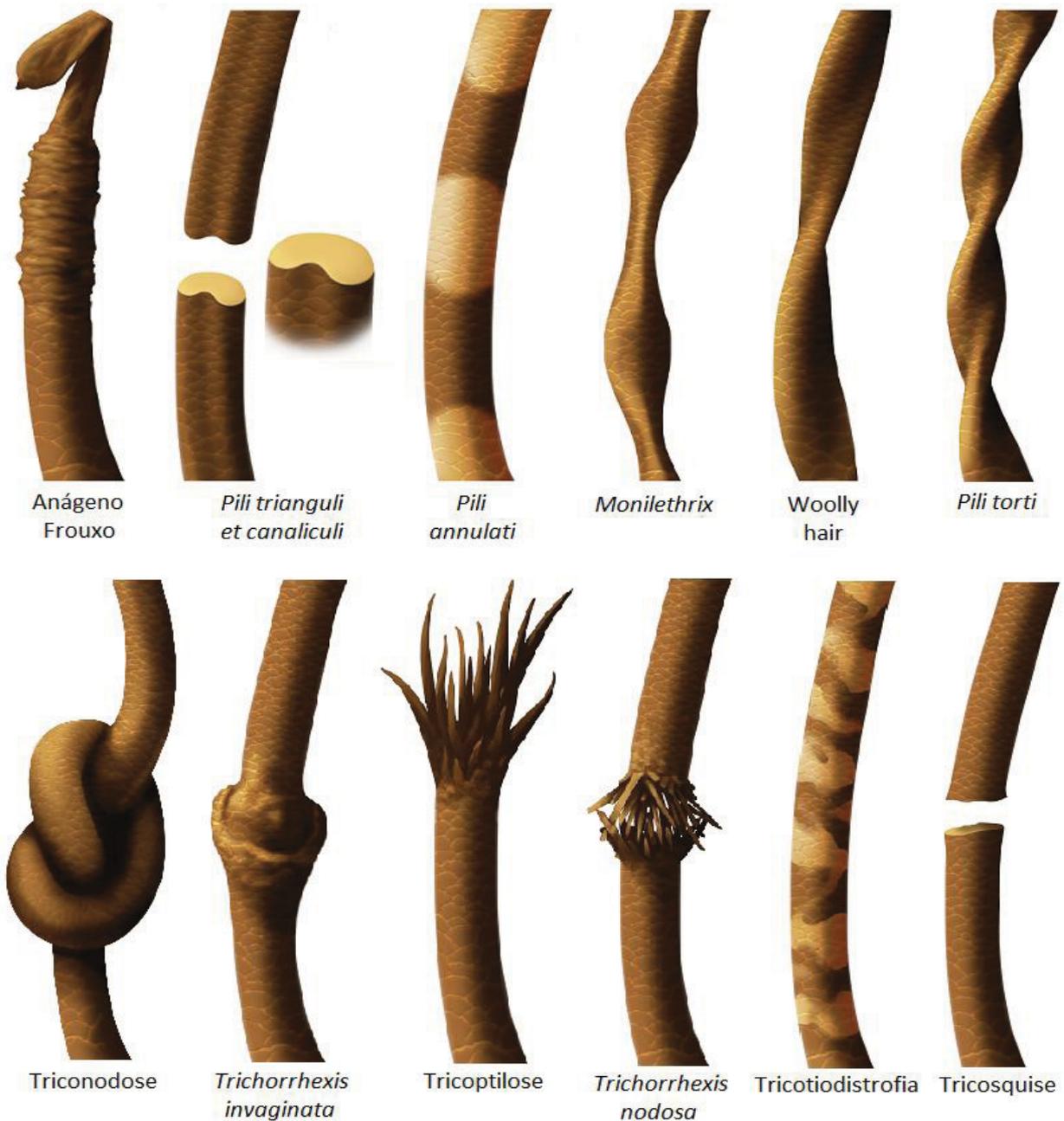


Figura 1. Representação gráfica das alterações das hastes dos cabelos (Autor: Alejandro di Giorgi)

MATERIAL E MÉTODOS

Estudo transversal, observacional, retrospectivo e descritivo, com amostra composta por cabelos coletados de pacientes atendidos pelo Serviço de Dermatologia Pediátrica, em 22 anos, os quais foram examinados por um mesmo profissional capacitado neste tipo de avaliação. São pacientes que, devido às suas queixas de/ou exame clínico com alterações na coloração, resistência, crescimento e/ou textura dos fios, necessitaram da avaliação dos cabelos por MO como método para auxílio diagnóstico. O material estudado foi composto por 88 amostras de cabelos.

Os critérios de inclusão foram amostras de cabelos obtidos, por secção com tesoura ou tracionados, de pacientes com suspeita de alteração de haste atendidos no Serviço de Dermatologia Pediátrica entre os anos de 1996 a 2018, com posterior arquivamento num banco de dados. De 88 amostras, foram selecionadas 43, por apresentarem alguma alteração. Foram excluídas 45 amostras por serem cabelos normais à MO.

Coletados dados do paciente de cada amostra: data da análise inicial, nome, registro, idade, gênero, hipóteses diagnósticas e o diagnóstico final.

As amostras de cabelo estudadas foram reavaliadas por meio de MO, com lentes de aumento e uso do diafragma. Para avaliação, os cabelos de cada amostra foram posicionados entre duas lâminas de vidro. Quando encontradas alterações nos fios, estas foram fotografadas com iPhone 7. Posteriormente, as amostras foram armazenadas e organizadas num banco de dados.

RESULTADOS

Em 22 anos de coleta e análise de fios de cabelo, 43 amostras apresentavam alterações, 33 de haste (algumas amostras com mais de uma alteração) e 10 fora da haste. As alterações das hastes são descritas na Tabela 1.

As alterações fora da haste: 3 piedra branca, 2 lândeas, 3 alterações de pigmento (cabelos acinzentados) e 2 moldes pilares.

Alteração da haste	Número de casos	Idade (em anos)	Gênero (número de casos)	
			Feminino	Masculino
<i>Trichorrhexis nodosa</i>	10	1 / 1 / 1 / 3 / 4 / 5 / 6 / 9 / - / -	6	3
<i>Monilethrix</i>	3	2 / 5 / 6	1	2
<i>Pili trianguli et canaliculi</i>	4	3 / 5 / 12 / 13	3	1
<i>Pili torti</i>	3	1 / 1 / 1	0	3
<i>Pseudo-monilethrix</i>	2	1 / 7	1	1
<i>Trichorrexia invaginata</i>	2	1 / -	1	1
Cabelos Lanosos	2	4 / 9	1	1
Anágenos Frouxos	2	2 / 10	1	1
<i>Pili annulati</i>	2	4 / 9	1	1
Tricoptilose	2	3 / -	1	1
Triconodose	1	1	1	0
Tricotiodistrofia	0	0	0	0

- = sem dado

Tabela 1. Alterações da haste dos cabelos em crianças.

DISCUSSÃO

ALTERAÇÕES DAS HASTES SEM AUMENTO DA FRAGILIDADE

Pili Trianguli et Canaliculi

Conhecida como S. dos Cabelos Impenteáveis ou Cabelos em Fibra de Vidro, é uma genodermatose autossômica dominante que compromete apenas os cabelos. Esta anormalidade é notada na criança, aos 3 anos de idade, quando o cabelo torna-se rebelde (com *frizz*) e resistente a todas as formas de alinhamento com escovação, sempre permanecendo com aspecto frisado. Os cabelos são loiros ou castanhos,

abundantes e volumosos, secos e rebeldes, com textura áspera e crescimento normal.⁵

A característica patognomônica é que 50% dos cabelos tem, no corte transversal, formato triangular ou em aspecto de rim. Apresentam sulco longitudinal ao longo de quase todo o comprimento do fio,⁴ melhorando espontaneamente após a puberdade (Figura 2).

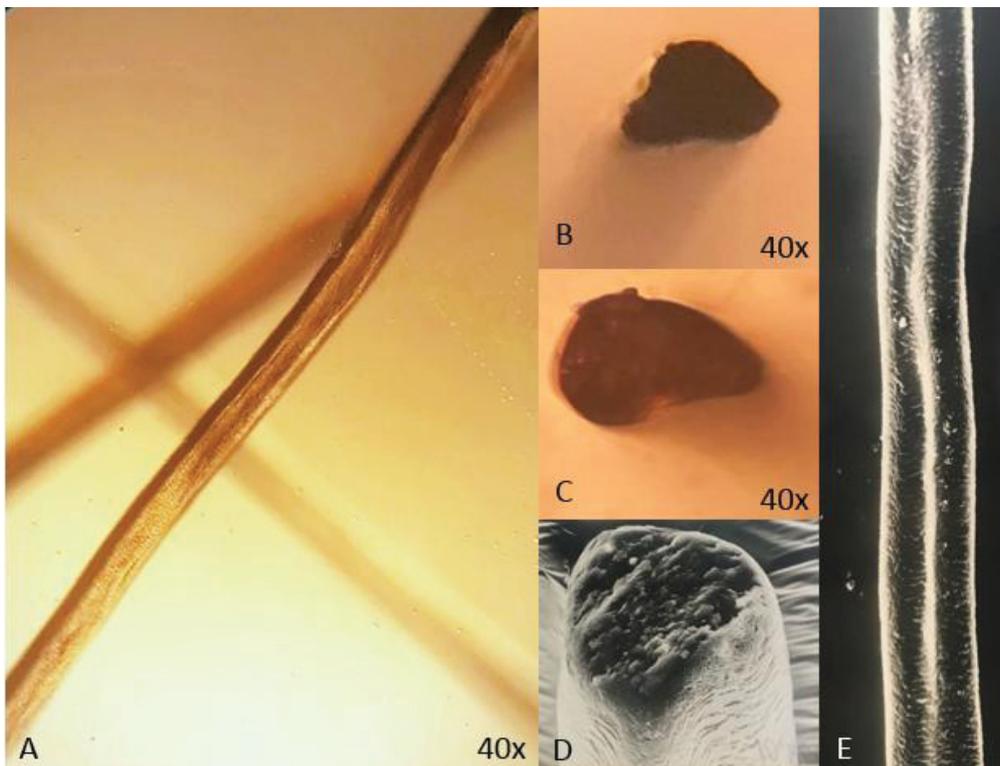


Figura 2. (A) Sulco longitudinal. (B)(C) Formato triangular no corte transversal. (D) Corte transversal à ME. (E) Sulco longitudinal à ME.

Pili Annulati

Alteração rara, autossômica dominante, caracterizada por cabelos com faixas de cores dispostas horizontalmente, intercaladas por áreas claras e escuras (Figura 3A).⁶ A faixa clara é o cabelo normal, enquanto a faixa escura é a cavidade com ar

dentro e ao redor das células corticais.⁷ A gravidade fenotípica é variável, afetando parte ou todos os pelos do corpo,⁸ sem comprometer o crescimento.

Síndrome dos Cabelos Anágenos Frouxos

Doença benigna, auto-limitada e autossômica dominante, compromete predominantemente meninas. Ao nascimento os cabelos tem aspecto normal e cor clara, com crescimento reduzido aos 2 a 3 anos de idade, permanecendo assim, até os 7 anos com reversão parcial do quadro de forma espontânea.⁹

Ocorre pela ausência da bainha radicular interna e externa, alterando a ancoragem do cabelo anágeno, que se torna facilmente tracionável, resultando em rarefação capilar e ausência de crescimento.

Os cabelos em anágeno apresentam cutícula enrugada na sua porção proximal⁴ com aspecto de "meia frouxa" (Figura 3B).⁵



Figura 3. (A) *Pili annulati*. Faixas escuras e claras intercaladas. (B) Síndrome dos Cabelos Anágenos Frouxos. Aspecto de "meia frouxa".

ALTERAÇÕES DAS HASTES COM AUMENTO DA FRAGILIDADE

Trichorrhexis Nodosa

Caracterizada por nódulos e fraturas nos fios, que lembram “duas vassouras em oposição” (Figura 4A), ocorre por fragilidade e progressiva destruição do córtex e cutícula, sendo congênita ou adquirida.¹⁰ Pode ocorrer de forma isolada (autossômica dominante) ou estar associada a síndromes genéticas como S. de Netherton, S. de Menkes, Acidúria Argininosuccínica ou deficiência de biotinidase.⁵

Pili Torti

A haste é achatada e torcida em 180° a intervalos irregulares ao longo do seu eixo (Figura 4B).⁵ O cabelo é normal ao nascimento e substituído por cabelos claros e anormais nos primeiros meses de vida, voltando à normalidade na puberdade.¹¹

Embora possa ocorrer de forma isolada e adquirida, também é associada a doenças de acometimento ectodérmico,¹¹ como S. de Menkes e S. de Björnstad.⁴

Monilethrix

Autossômica dominante, rara, comum nas displasias ectodérmicas, cursa com cabelos aspecto frisado e quebradiços, que melhoram espontaneamente na puberdade.¹² Alterna áreas de constrição (sem medula e frágeis) e de diâmetro normal na haste capilar, resultando em aparência de nódulos nos fios (Figura 4C).

Trichorrhexis Invaginata

Anormalidade primária na queratinização da fibra capilar, a região distal queratinizada é englobada pela região proximal do pelo (intussuscepção), resultando num aspecto de bambu (Figura 4D).²

Pode ocorrer de forma isolada (pós trauma), porém quando combinada com ictiose e atopia, caracteriza a tríade da S. de Netherton. O aspecto do cabelo melhora com a idade, com resolução completa.¹³

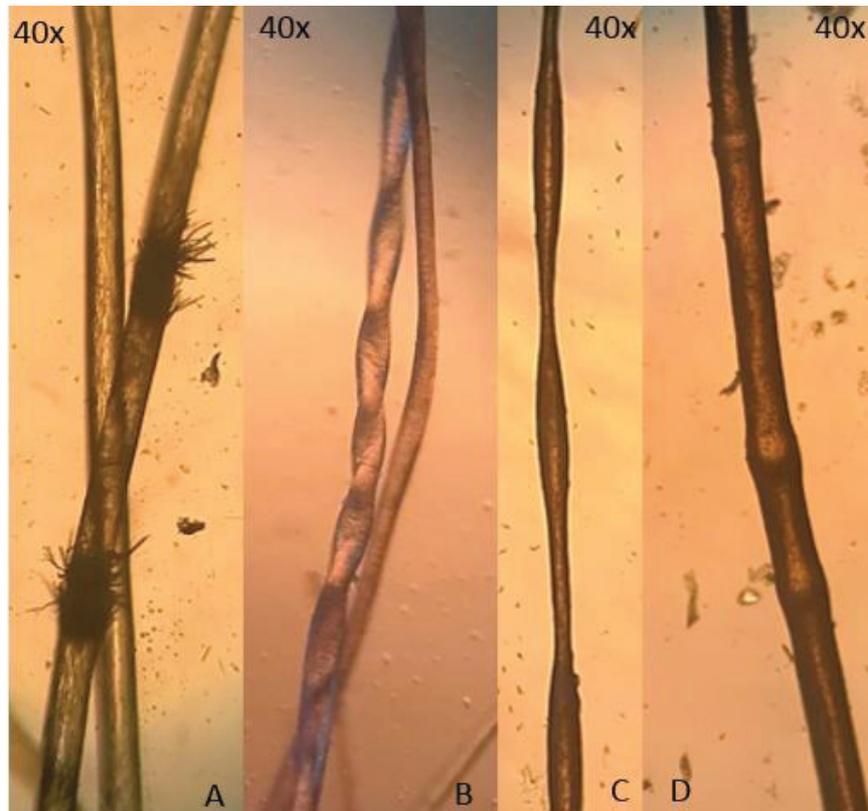


Figura 4. (A) *Trichorrhexis nodosa* - aspecto de “vassouras” em oposição. (B) *Pili torti* - haste torcida em 180°. (C) *Monilethrix* – constrictões na haste capilar. (D) *Trichorrhexis invaginata* – intussuscepções com aspecto de bambu.

Woolly Hair

Cabelos encaracolados em parte ou todo couro cabeludo, assemelhando-se à lã de ovelha. Caso ocorra em indivíduos de cabelos lisos, comprometendo parte do couro cabeludo, é chamado de Nevo de Cabelo Lanoso. Quando generalizada, é autossômica dominante ou recessiva.¹⁴ Os cabelos são finos e de calibre irregular, com torções ocasionais (Figura 5) e achatado no corte transversal.²

Pode ser encontrada de forma isolada ou na S. Ceratodermia Palmo-Plantar, S. de Noonan, S. de Naxos, S. Cardiofaciocutânea, dentre outras.

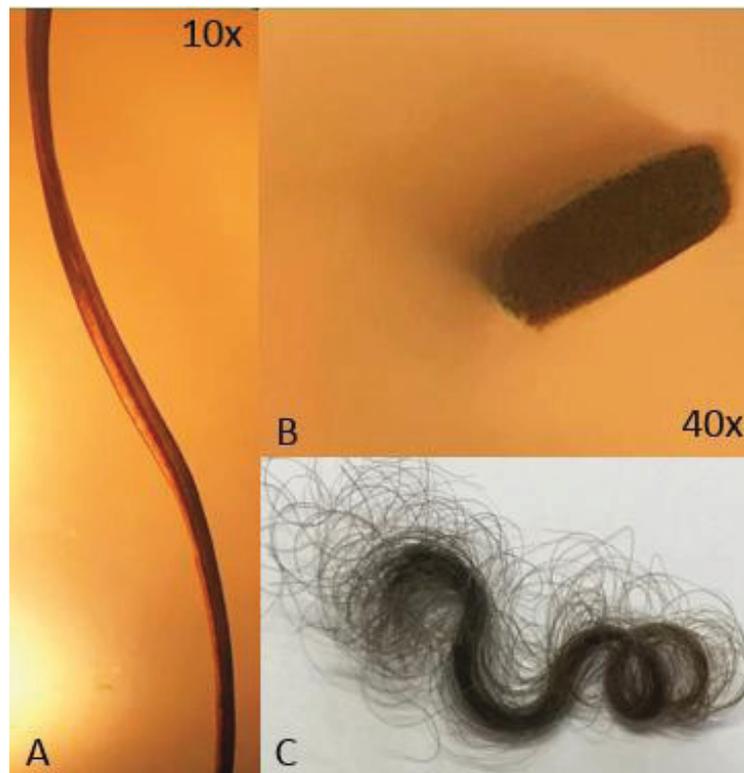


Figura 5. *Woolly hair*. (A) Torções gradativas na haste. (B) Fio achatado no corte transversal. (C) Amostra a olho nu.

Tricotiodistrofia

Tricotiodistrofia (TTD) é o termo que descreve fios de contorno ondulado, com fraturas transversais (tricosquise), faixas alternadas claras e escuras ("cauda de tigre").⁷ Os níveis de cisteína nos cabelos estão reduzidos, o que confirma o diagnóstico. É marcador clínico para distúrbios genéticos, desde alterações ectodérmicas até retardo neupsicomotor grave.¹⁵

Tricoptilose

Resulta do desgaste da porção final do cabelo, com erosões, quebras, fissuras longitudinais e pontas duplas ou múltiplas (Figura 6A). Em casos graves se assemelham às fraturas da *trichorrhexis nodosa*. Ocorre em cabelos normais e anormais, e são potencializadas por traumas mecânicos e químicos.²

Triconodose

Caracterizada por nó na porção distal do fio, ocorre espontaneamente ou por trauma mecânico (Figura 6B).



Figura 6. (A) Pontas múltiplas na tricoptilose. (B) Triconodose.

Das amostras coletadas e avaliadas nestes 22 anos, 50% foram normais à MO. Isto pode ser justificado por termos avaliado os cabelos de doenças em que, no

momento da coleta e avaliação, os cabelos ainda não apresentavam alterações ou estes já haviam normalizado.

Após revisão da literatura, por PubMed, Medline e LILACs para pesquisa, não foram encontrados artigos com levantamento de grande número de casos, coletados durante anos num único serviço de dermatologia pediátrica para comparação. Consta na literatura artigos de revisão sobre o assunto,^{3,16} além de relatos de casos em famílias ou casos isolados com alterações específicas das hastes.

Em 1962, Menkes *et al.*¹⁷ publicaram 5 casos de *pili torti* em meninos da mesma família, associados a alterações neuropsicomotoras e acompanhados durante 12 anos. Em nosso banco de dados há 3 casos de S. de Menkes.

Chernoski e Owens,¹⁸ em 1966, avaliaram 49 adultos com *trichorrhexis nodosa*, com 20 casos adquiridos. Em nossa casuística encontramos há 10 casos em crianças, sendo 9 casos congênitos e 1 adquirido.

Greene e Muller,¹⁹ em 1985, revisaram 43 casos de *trichorrhexis invaginata* descritos na literatura, nós encontramos 2 casos, ambos de S. de Netherton.

Saxena *et al.*²⁰ relataram, em 1991, 3 irmãs de faixa etária escolar com *monilethrix*, nessa avaliação tivemos 3 casos, 2 meninos e 1 menina.

Cunha Filho,²¹ em 2005, avaliou 12 membros de uma família com *pili trianguli et canaliculi* e relatou 3 casos em homens adultos. Nós avaliamos 4 casos, sendo 3 meninas e 1 menino.

Aproximadamente 50 casos de *pili annulati* foram revisados na literatura, incluindo a faixa etária pediátrica e adulta,²² em nossa avaliação encontramos 2 casos em crianças.

Faghri *et al.*²³ revisaram, em 2012, 112 casos de tricotiodistrofia descritos na literatura, esta alteração não foi encontrada em nosso estudo.

Em 2016, Swink e Castelo-Soccio²⁴ revisaram os casos de Síndrome da queda anágena atendidos num hospital, com um total de 37 casos em 10 anos, sem distinção por faixa etária. Comparando, o nosso serviço em 22 anos detectou 2 casos.

Em 2017, Pavone *et al.*²⁵ descreveram 4 casos de cabelos lanosos generalizados, em 3 meninas e 1 menino, com faixa etária entre 1 e 12 anos. Em nosso estudo encontramos 2 casos, uma menina de 9 anos e um menino de 4 anos.

CONCLUSÃO

As alterações nas hastes dos cabelos, encontradas em diversas doenças, auxiliam nos diagnósticos. É um marcador tanto para doenças graves como para menos agressivas, com envolvimento localizado ou sistêmico. O treinamento adequado na visualização dos cabelos à MO, exame não invasivo, de execução rápida e de baixo custo, possibilita auxílio diagnóstico de doenças. É importante o acompanhamento precoce e contínuo de pacientes com alterações no crescimento e resistência capilar, pela coleta de amostras de cabelos no momento da suspeita inicial e seriadas. A avaliação dos fios permite o auxílio no diagnóstico, a orientação necessária ao profissional e aos pais destas crianças, além de aconselhamento genético e tratamento adequados.

REFERÊNCIAS

1. Blume-Peytavi, U., Whiting, D. A. & Trüeb, R. M. Hair growth and disorders. **Springer Science & Business Media**, 2008.
2. Olsen EA. **Disorders of Hair Growth: Diagnosis and Treatment**. 2nd ed. McGraw-Hill Inc., 2003.
3. Cheng AS, Bayliss SJ. The genetics of hair shaft disorders. **J Am Acad Dermatol** (2008) 59(1):1–22; quiz 23–6.

4. Wade MS, Sinclair RD. Disorders of hair in infants and children other than alopecia. **Clinics in Dermatology**, 2002;20:16-28.
5. Sampaio SAP, Rivitti EA. **Dermatologia**. 4 ed. São Paulo: Artes Médicas, 2018.
6. Berker DA, Sinclair RD. Defects of the hair shaft. In: Dawber RP, ed. **Diseases of the hair and scalp**. Third ed. Oxford: Blackwell Science, 1997:286.
7. Giehl KA, Ferguson DJP, Dean D, Chuang YH, Allen J, Berker DA, et al. Alterations in the basement membrane zone in pili annulati hair follicles as demonstrated by electron microscopy and immunohistochemistry. **Br J Dermatol** 2004; 150: 722–27.
8. Hamm H, Traupe H. Loose anagen hair of childhood: the phenomenon of easily pluckable hair. **J Am Acad Dermatol** 1989; 20(2 Pt 1): 242–8.
9. Mirmirani P, Huang KP, Price VH. A practical, algorithmic approach to diagnosing hair shaft disorders. **Int J Dermatol**, 2011;50:1-12.
10. Richards KA, Mancini AJ. Three members of a family with pili torti and sensorineural hearing loss: the Bjornstad syndrome. **J Am Acad Dermatol** 2002; 46: 301–3.
11. Berker DA, Messenger AG, Sinclair RD. Disorders of Hair. **Rook's Textbook of Dermatology**. Burns T. Eighth Edition. Blackwell Science 2010; 66.1-66.100.
12. Sun JD, Linden KG. Netherton syndrome: a case report and review of the literature. **Int J Dermatol** 2006; 45:693–697.
13. Ormerod AD, Main RA, Ryder ML, Gregory DW. 40 A family with diffuse partial woolly hair. **Br J Dermatol** 1987; 116: 401–405.
14. Price VH, Odom RB, Ward WH, Jones FT. Trichothiodystrophy: sulfur-deficient brittle hair as a marker for a neuroectodermal symptom complex. **Arch Dermatol** 1980; 116: 1375–84.
15. Itin PH, Sarasin A, Pittelkow MR. Trichothiodystrophy: update on the sulfur-deficient brittle hair syndromes. **J Am Acad Dermatol** 2001; 44: 891–920.

16. Singh G, Miteva M. Prognosis and management of congenital hair shaft disorders with fragility — part I. **Pediatr Dermatol** 2016.
17. Menkes JH, Alter M, Steigleder GK, et al. A sex-linked recessive disorder with retardation of growth, peculiar hair, and focal cerebral and cerebellar degeneration. **Pediatrics**. 1962;29:764-779.
18. Chernoski, ME; Owens, DW. Trichorrhexis nodosa. Clinical and investigative studies. **Arch. Dermatol**. 1966. 94, 577-585.
19. Greene, SL; Muller, SA. Netherton's syndrome. **Journal of the American Academy of Dermatology** 1985; 13(2), 329–337.
20. Saxena U., Ramesh V., Misra R.S. Topical minoxidil in monilethrix. **Dermatology**. 1991;182:252–253.
21. Cunha Filho RR. Pili Canaliculi: estudo clínico e microscópico - óptico e eletrônico - da primeira família brasileira [Dissertação]. Pelotas: **Universidade Católica de Pelotas**; 2005. pg 12-61.
22. Giehl KA, Rogers MA, Radivojkov M, Tosti A, de Berker DA, Weinlich G, Schmuth M, Ruzicka T, Eckstein GN. Pili annulati: refinement of the locus on chromosome 12q24.33 to a 2.9-Mb interval and candidate gene analysis. **Br J Dermatol**. 2009 Mar;160:527-533.
23. Faghri S, Tamura D, Kraemer KH, Digiovanna JJ. Trichothiodystrophy: a systematic review of 112 published cases characterises a wide spectrum of clinical manifestations. **J Med Genet**. (2008) 45:609–21.
24. Swink, S.M. and Castelo-Soccio, L. Loose anagen syndrome: a retrospective chart review of 37 cases. **Pediatr Dermatol**. 2016; 33: 507–510.
25. Pavone P, Falsaperla R, Barbagallo M, et al. Clinical spectrum of woolly hair: indications for cerebral involvement. **Ital J Pediatr** 2017; 43: 99.

LEGENDAS DAS FIGURAS

FIGURA 1 - *Representação gráfica das alterações da haste dos cabelos*

FIGURA 2 - (A) Sulco longitudinal. (B)(C) Formato triangular no corte transversal. (D) Corte transversal à ME. (E) sulco longitudinal à ME.

FIGURA 3 -(A) *Pili annulati*. Faixas escuras e claras intercaladas. (B) Síndrome dos Cabelos Anágenos Frouxos. Aspecto de "meia frouxa".

FIGURA 4 - (A) *Trichorrhexis nodosa* - aspecto de "vassouras" em oposição. (B) *Pili torti* - haste torcida em 180°. (C) *Monilethrix* - constrictões na haste capilar.(D) *Trichorrhexis Invaginata* - Intussuscepções com aspecto de bambu.

FIGURA 5 – *Woolly Hair*. (A) Torções gradativas na haste. (B) Fio achatado no corte transversal. (C) Amostra a olho nu.

FIGURA 6 - (A) Pontas múltiplas na tricoptilose. (B) Triconodose.