

Síndrome dos cabelos impenteáveis (*pili canaliculi*): variabilidade clínica em 12 membros de uma família* *Uncombable hair syndrome (pili trianguli et canaliculi): clinical variation in 12 members of one family**

Roberto Rheingantz da Cunha Filho¹
Nara Moreira Rocha³

Hiram Larangeira de Almeida Jr²
Luis Antônio Suita de Castro⁴

Resumo: *Pili canaliculi* é alteração capilar rara, geralmente herdada de forma autossômica dominante, caracterizada por cabelos arrepiados, pertencendo ao espectro dos cabelos impenteáveis. Poucos estudos encontram ou explicitam sua variabilidade clínica. Uma família com 12 indivíduos afetados foi estudada, e o acometimento do couro cabeludo demonstrou grande variabilidade, desde cabelos arrepiados, difíceis de pentear, hipotricose leve ou intensa, até atriquia adquirida. O exame de microscopia óptica de cortes transversais dos cabelos, a estereomicroscopia e a microscopia eletrônica de varredura confirmaram o diagnóstico, demonstrando canais na superfície dos cabelos.

Palavras-chave: Alopecia; Cabelo; Doenças do cabelo; Linhagem; Microscopia; Microscopia eletrônica de varredura; Síndrome

Abstract: *Pili canaliculi* is rare hair disorder, usually inherited as an autosomal dominant trait, clinically characterized by uncombable hair. Few studies report its clinical variability. A family with 12 affected individuals was examined and involvement of hairs ranged from uncombable hairs, mild or intense hypotrichosis to acquired atrichia. Optical microscopy of hair cross sections, stereomicroscopy and scanning electron microscopy confirmed the diagnosis and showed hair shafts with characteristic longitudinal grooves.

Keywords: Alopecia; Hair; Hair diseases; Microscopy; Microscopy, electron, scanning; Pedigree; Syndrome

INTRODUÇÃO

A síndrome dos cabelos impenteáveis – *pili canaliculi* – é alteração rara da haste dos cabelos e ou pêlos, manifestando-se com cabelos arrepiados ou impenteáveis, que se caracteriza por sulcos ou canais longitudinais identificados na microscopia eletrônica de varredura. Pode ser herdada geneticamente, em geral de forma autossômica dominante. Todavia há casos isolados e raramente está associada com malformações de outros órgãos ou tecidos.¹⁻³ Neste artigo relatam-se casos com significativa variabilidade clínica e aplicam-se técnicas de investigação já conhecidas, mas pouco exploradas para esse tipo de alteração.

RELATO DE CASOS

A família examinada tem 12 membros afetados, distribuídos em três gerações e em ambos os sexos, sem consangüinidade, o que é característico do padrão autossômico dominante. Desses 12 descrevem-se três, pois representam bem a variabilidade clínica. Paciente 1 (Figura 1A): sexo masculino, branco, 26 anos, cabelos louros grosseiros e secos ao toque, que não se acomodam e crescem muito lentamente desde criança, com diminuição importante da densidade dos fios. Paciente 2 (Figura 1B): sexo masculino, 56 anos, branco, refere diminuição gradativa dos cabelos, tendo evoluído para perda total. Paciente 3 (Figura 1C): sexo masculino, 49 anos, cabelos castanhos, arrepiados, difíceis de

Recebido em 05.12.2006.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 26.10.2007.

* Trabalho realizado na Universidade Católica de Pelotas e no Laboratório de Microscopia Eletrônica da Embrapa – Centro de Pesquisa Agropecuária de Clima Temperado – Pelotas (RS), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / Conflict of interest: None

Suporte financeiro: Nenhum / Financial funding: None

¹ Mestre em Saúde e Comportamento, médico dermatologista no CEM – Centro de Especialidades Médicas de Joaçaba – Joaçaba (SC), Brasil.

² Doutor em Dermatologia, professor e coordenador do Mestrado em Saúde e Comportamento da Universidade Católica de Pelotas, professor adjunto de dermatologia da Universidade Federal de Pelotas – Pelotas (RS), Brasil.

³ Pesquisadora no Laboratório de Microscopia Eletrônica da Embrapa – Centro de Pesquisa Agropecuária de Clima Temperado – Pelotas (RS), Brasil.

⁴ Mestre em Agronomia. Pesquisador no Laboratório de Microscopia Eletrônica da Embrapa – Centro de Pesquisa Agropecuária de Clima Temperado – Pelotas (RS), Brasil.



FIGURA 1: (1A, B, C): Clínica variável, com graus diferentes de cabelos arrepiados, rarefação pilosa e cor, do louro ao castanho

pentear, de crescimento lento. Todos os afetados têm comprometimento difuso, incluindo os pêlos do corpo (Figuras 2A e 2B). Não havia alterações ungueais, dentárias ou de sudorese. A estereomicros-



FIGURA 2 A e B: Alterações são difusas, incluindo todas as áreas pilosas

copia e a microscopia eletrônica de varredura evidenciaram canais longitudinais nos cabelos e pêlos axilares em todos os afetados (Figuras 3A e 3B). A microscopia óptica de cortes transversais corados com azul de metileno mostrou indentações na superfície e contornos polimórficos, como triangulares, quadrados, reniformes e alguns com configuração bastante irregular (Figura 4). As mulheres afetadas têm quadro clínico semelhante, com cabelos arrepiados e hipotricose difusa em graus variáveis e cor do castanho-claro ao louro. Como realizam procedimentos cosméticos, incluindo alisamentos e apliques, foram excluídas do estudo.

DISCUSSÃO

As expressões “cabelos impenteáveis” e *pili canaliculi* são utilizadas, na maioria das vezes, como sinônimos. Entretanto, a cuidadosa revisão da literatura mostra que “cabelo impenteável” é um sinal de certas alterações capilares, frequentemente, mas não exclusivamente *pili canaliculi*. Alguns autores têm evitado esse sinônimo.⁴ O paciente queixa-se de cabelos ruins e dificuldade de penteá-los. O fio tem aspecto seco, arrepiado, áspero ao toque. Os relatos até o momento mostram pouca variabilidade clínica, principalmente da cor dos cabelos. Embora cabelos louros sejam bastante citados, isso pode resultar de viés, pois a alteração genética só foi relatada em caucasianos até o presente. A intensidade varia de cabelos levemente até francamente arrepiados. Em relação à alopecia, há apenas um relato, pouco especificado.^{2,5,6}

Encontra-se no relato dessa família, mesmo entre irmãos, variabilidade de cor, de aspecto, de alopecia e intensidade. Presume-se, como em outras alterações genéticas, que a penetrância variada do gene repercute na variabilidade clínica e microscópica, incluindo a morfologia dos contornos nos

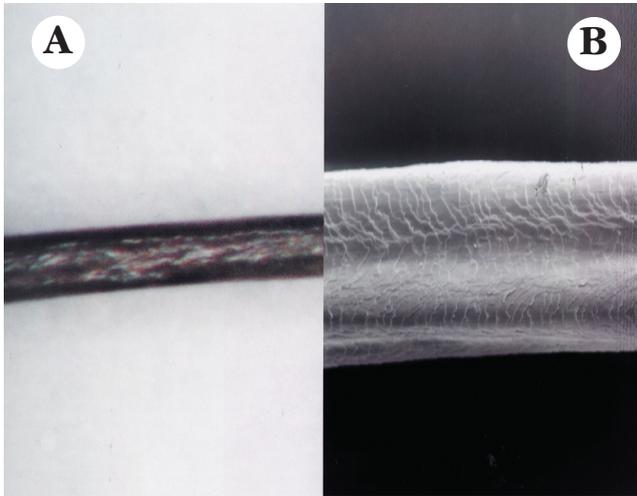


FIGURA 3A e B: A. Canais longitudinais (estereomicroscopia - 60x); B. Detalhe dos canais (microscopia eletrônica de varredura - 200x)

cortes transversais dos cabelos e pêlos.

A hipotricose de Marie Unna é o diagnóstico diferencial mais importante, mas o achado de canais é inconstante nessa enfermidade. Na opinião dos autores, deveria ser considerada quando ocorre hipotricose e os cabelos apresentam exame microscópico normal.⁷

Cabelos impenteáveis é importante parâmetro clínico, todavia, só o exame microscópico determina o diagnóstico. A microscopia eletrônica de varredura tem sido o método diagnóstico padrão ouro ou

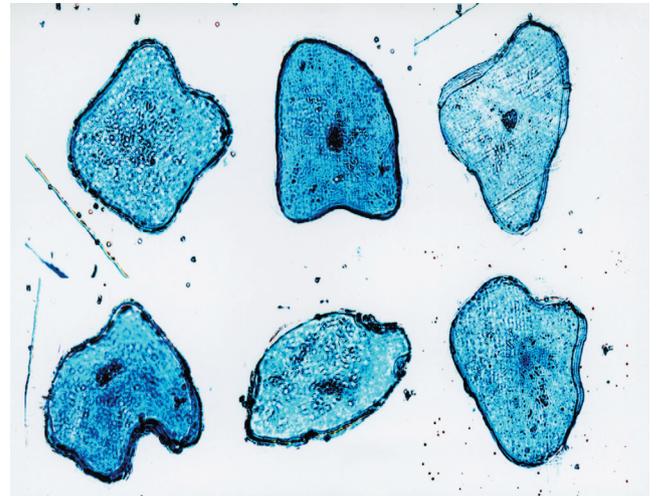


FIGURA 4: Indentações e polimorfismo do pêlo (cortes transversais, microscopia óptica 120x azul de metileno)

referência. Entretanto, os autores deste artigo demonstraram recentemente que a microscopia óptica de cortes transversais finos corados com azul de metileno possui sensibilidade e especificidade equivalentes à microscopia eletrônica de varredura, podendo ser alternativa bastante viável. Também verificaram que a estereomicroscopia é opção eficaz para avaliar pêlos escuros.⁸

Há apenas um relato de melhora com biotina, não reproduzível em paciente deste estudo. A orientação e o aconselhamento genético são fundamentais.⁹ □

REFERÊNCIAS

- Dupré A, Bonafé JL, Litoux F, Victor M. [Uncombable hair syndrome (author's transl)]. Le syndrome des cheveux incoiffables. *Pili trianguli et canaliculi*. *Ann Dermatol Venereol*. 1978;105:627-30.
- Whiting DA. Structural abnormalities of the hair shaft. *J Am Acad Dermatol*. 1987;16(Pt 1):1-25.
- Ferrando J, Fontarnau R, Gratacos MR, Mascaro JM. *Pili canaliculi* (uncombable hair syndrome or spun glass hair syndrome). A scanning electron microscope study of ten new cases. *Ann Dermatol Venereol*. 1980;107:243-8.
- Trüeb RM, Spycher MA, Schumacher F, Burg G. *Pili torti* et *canaliculi* in ectodermal dysplasia. *Hautarzt*. 1994;45:372-7.
- Rest ER, Fretzin DF. Quantitative assessment of scanning electron microscope defects in uncombable hair syndrome. *Pediatr Dermatol*. 1990;7:93-6.
- Hicks J, Metry DW, Barrish J, Levy M. Uncombable hair (cheveux incoiffables, *pili trianguli et canaliculi*) syndrome: Brief review and role of scanning electron microscopy in diagnosis. *Ultrastruct Pathol*. 2001;25:99-103.
- Celik HH, Surucu SH, Aldur MM, Ozdemir BM, Karaduman AA, Cumhur MM. Light and scanning electron microscopic examination of late changes in hair with hereditary trichodysplasia (Marie Unna hypotrichosis). *Saudi Med J*. 2004;25:1648-51.
- 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.
- Shelley WB, Shelley D, Toledo OH. Uncombable hair syndrome: observations on response to biotin and occurrence in siblings with ectodermal dysplasia. *J Am Acad Dermatol*. 1985;13:97-102.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:
Roberto Rbeingantz da Cunha Filho
 Rua Roberto Tronmpowsky 194, centro, Joaçaba
 89600 000 - Joaçaba -SC
 Tel./Fax: (49) 3522-1269
 E-mail: robertodermatologista@yaboo.com.br

Como citar este artigo / How to cite this article: Cunha Filho RR, Almeida Jr HL, Rocha NM, Castro LAS. Síndrome dos cabelos impenteáveis (*pili canaliculi*): variabilidade clínica em 12 membros de uma família. *An Bras Dermatol*. 2008;83(1):53-5.