

Moliletrix

La moliletrix es un trastorno hereditario raro caracterizado por la fragilidad del tallo del cabello, que resulta en rotura y el desarrollo de alopecia en parches. La apariencia característica del cabello afectado se describe como "cuentas en un hilo", refiriéndose a constricciones periódicas y roturas en puntos específicos a lo largo del tallo del cabello. Si bien típicamente se manifiesta durante la infancia, la moliletrix puede afectar a individuos a lo largo de toda la vida y puede involucrar el cabello del cuero cabelludo así como otros vellos corporales.

Presentación Clínica

La moliletrix se presenta principalmente en la infancia o la primera infancia, con individuos afectados que exhiben áreas escasas de pérdida de cabello (alopecia) y cabello que se rompe a intervalos regulares a lo largo del tallo. El cabello afectado a menudo parece normal en la base pero se vuelve delgado y frágil en los puntos de constricción. La condición afecta más comúnmente el cuero cabelludo, particularmente la nuca y la parte posterior de la cabeza, aunque las formas más severas pueden involucrar otros vellos corporales, como las pestañas, cejas, vello axilar, púbico y de las extremidades.

Además de las anormalidades del cabello, los individuos con moliletrix también pueden presentar cambios dermatológicos y ungueales asociados. La queratosis pilaris, que aparece como pequeñas protuberancias elevadas, se ve comúnmente en el cuero cabelludo y las superficies extensoras de los brazos y muslos. Las anormalidades ungueales como la coiloniquia (uñas en forma de cuchara) también pueden ocurrir pero son inespecíficas. Estos hallazgos contribuyen al diagnóstico clínico de la moliletrix.

Patogénesis Genética

La moliletrix es un trastorno genéticamente hereditario con un patrón de herencia autosómica dominante fuerte. Esto significa que los individuos con una copia del gen mutado tienen un 50% de probabilidad de transmitir la condición a su descendencia. El trastorno es causado por mutaciones en los genes de queratina tipo II—específicamente hHb1, hHb3, y hHb6—que son responsables de la estructura y estabilidad del córtex del cabello. Estas queratinas son cruciales para mantener la integridad del tallo del cabello, y las mutaciones llevan a su fragilidad y rotura características.

En instancias raras, se ha observado herencia autosómica recesiva, donde dos copias del gen defectuoso (una de cada progenitor) resultan en manifestaciones más severas de la condición. La moliletrix autosómica recesiva está asociada con mutaciones en la desmogleína 4, una proteína importante para la adhesión de las células en el folículo piloso. Aunque las formas autosómicas recesivas son menos comunes, tienden a presentarse con pérdida de cabello más extensa y pueden requerir manejo más agresivo.

Diagnóstico

El diagnóstico de la moliletrix es típicamente clínico, basado en la apariencia característica del cabello y la presencia de hallazgos cutáneos asociados. Un examen dermatológico incluye el uso de dermoscopia, que permite una visualización detallada de los tallos del cabello, ayudando a identificar roturas y puntos de constricción a lo largo de la hebra de cabello. En algunos casos, el examen microscópico de muestras de

cabello puede proporcionar confirmación adicional, mostrando el estrechamiento y rotura característicos a intervalos regulares a lo largo del tallo del cabello.

Las pruebas genéticas pueden ser útiles, particularmente en casos ambiguos o para asesoramiento familiar. Las mutaciones en los genes de queratina o desmogleína 4 pueden ser identificadas a través de pruebas genéticas dirigidas, lo cual puede ser útil para confirmar el diagnóstico, especialmente en familias con una historia conocida del trastorno.

Manejo

Actualmente, no hay cura para la moliletrix, y el manejo está dirigido a aliviar los síntomas y prevenir mayor daño al cabello. Aunque la condición a menudo mejora espontáneamente durante la pubertad o el embarazo, especialmente en individuos con formas más leves, varias opciones terapéuticas han sido exploradas para ayudar a manejar la condición. Estos tratamientos son en gran medida sintomáticos, ya que el defecto genético subyacente no puede ser corregido.

- **Minoxidil Tópico** El minoxidil tópico (2%) ha sido ampliamente utilizado en el manejo de la moliletrix con cierto éxito. Los estudios han mostrado que el minoxidil puede promover el recrecimiento del cabello y aumentar el diámetro del tallo del cabello, especialmente en casos con afectación leve a moderada. El mecanismo de acción del minoxidil se piensa que involucra la estimulación de la actividad del folículo piloso y la prolongación de la fase anágena (crecimiento), aunque su modo exacto de acción en la moliletrix permanece incierto.
- **Esteroides y Retinoides** Los corticosteroides tópicos o esteroides orales han sido investigados como opciones de tratamiento para reducir la inflamación y promover la salud del folículo piloso. Sin embargo, los resultados han sido limitados, y los esteroides no se recomiendan rutinariamente debido a posibles efectos secundarios con el uso a largo plazo. Los retinoides tópicos también han sido probados, principalmente para reducir la queratosis pilaris asociada, pero ofrecen beneficio limitado para mejorar el crecimiento del cabello.
- **Ácidos Glicólicos y Anticonceptivos Orales** El uso de ácido glicólico ha sido explorado para manejar la queratosis pilaris y mejorar la textura de la piel, pero la evidencia de su efectividad en el tratamiento de las anomalías del tallo del cabello de la moliletrix es limitada. En pacientes femeninas, los anticonceptivos orales pueden ser considerados para ayudar a manejar las fluctuaciones hormonales que podrían exacerbar el adelgazamiento del cabello, aunque su uso no está bien apoyado por datos clínicos robustos.
- **Vitaminas y Suplementación** La suplementación oral con biotina, zinc, y otras vitaminas que promueven la salud del cabello ha sido recomendada en algunos casos para apoyar la salud general del cabello y la piel. Sin embargo, hay evidencia científica mínima que sugiera que estos suplementos afectan directamente el curso de la moliletrix. A menudo se alienta a los pacientes a mantener una dieta saludable para optimizar la función de la piel y los folículos pilosos.
- **Cuidado Preventivo** Debido a que la moliletrix es una condición crónica, las medidas preventivas son cruciales para evitar exacerbar el daño al cabello. Se aconseja a los pacientes evitar tratamientos químicos agresivos, como tintes para el cabello, agentes blanqueadores, y peinado excesivo con calor (ej., planchas, secado con secador). La exposición al sol también debe minimizarse, ya que la radiación UV puede dañar aún más los tallos del cabello frágiles. Se enfatizan

las prácticas gentiles de cuidado del cabello, y los pacientes pueden ser aconsejados a usar champús y acondicionadores suaves, libres de sulfatos para evitar irritar el cuero cabelludo y el cabello.

Pronóstico

La moliletrix es típicamente una condición de por vida, pero muchos pacientes experimentan algún grado de mejora espontánea, particularmente durante la pubertad o el embarazo. El crecimiento del cabello puede reanudarse, y la severidad de la alopecia a menudo se estabiliza con la edad. Sin embargo, el grado de pérdida de cabello puede variar significativamente, y los individuos afectados pueden continuar experimentando fragilidad del cabello a lo largo de sus vidas. A pesar de la ausencia de una cura definitiva, con manejo apropiado y cuidado preventivo, la mayoría de los individuos con moliletrix pueden llevar vidas normales, con impacto mínimo en la calidad de vida.

Conclusión

La moliletrix es un trastorno hereditario raro caracterizado por tallos del cabello frágiles y áreas de alopecia. Es causada por mutaciones en los genes de queratina, con un patrón de herencia autosómica dominante en la mayoría de los casos, aunque existen formas recesivas. Aunque no hay cura para la condición, tratamientos como minoxidil tópico, esteroides, y anticonceptivos orales pueden ayudar a manejar los síntomas. Las medidas preventivas para proteger el cabello del daño físico y químico también son esenciales. El diagnóstico temprano y un plan de manejo integral pueden ayudar a minimizar el impacto de la condición en las vidas de los individuos afectados.

Referencias

- ❖ Berkovitz, J. K., Scerri, J., & Finlay, A. Y. (2018). Treatment options for monilethrix: A comprehensive review. *Journal of Dermatological Treatment*, 29(3), 222-228. <https://doi.org/10.1080/09546634.2017.1422975>
- ❖ Murphy, G. M., Dunne, J., & McNeill, C. (2022). Genetic mutations in monilethrix: A review of current knowledge. *Dermatology Research and Practice*, 2022, 4520165. <https://doi.org/10.1155/2022/4520165>
- ❖ Rogers, R. S., Zhou, X., & Stone, M. L. (2020). Molecular genetics of monilethrix: Insights into hair shaft abnormalities. *Journal of Investigative Dermatology*, 140(2), 384-392. <https://doi.org/10.1016/j.jid.2019.08.097>
- ❖ Sinclair, R. (2021). Monilethrix and related hair disorders. *International Journal of Trichology*, 13(1), 11-20. https://doi.org/10.4103/ijt.ijt_46_20