

Współwystępowanie włosów skręconych i włosów obrączkowatych — opis przypadku

Coexistence of *pili torti* and *pili annulati* — case report

Adriana Rakowska, Małgorzata Olszewska, Lidia Rudnicka

Katedra i Klinika Dermatologiczna, Warszawski Uniwersytet Medyczny

STRESZCZENIE

Prezentowany przypadek dotyczy 23-letniej kobiety, u której rozpoznano dwie genetycznie uwarunkowane dystrofie włosów: włosy skręcone i włosy obrączkowate. Nasilenie się łamliwości włosów obserwowano po okresie pokwitania, najprawdopodobniej w związku ze współistnieniem łysienia androgenowego typu kobiecego. Wdrożenie leczenia spironolaktonem w dawce 25 mg/dobę z towarzyszącą antykoncepcją doustną spowodowało powrót do uprzedniego stanu włosów, ze zwiększeniem ich gęstości i zmniejszeniem łamliwości.

Wnioski: Zwiększenie łamliwości łodyg włosów we wrodzonych dystrofiach włosów po okresie dojrzewania nie jest typowe. W tych przypadkach należy poszukiwać innych chorób współistniejących, między innymi łysienia androgenowego.

Forum Derm. 2019; 5, 2: 45–47

Słowa kluczowe: dystrofia włosów, włosy skręcone, włosy obrączkowate

ABSTRACT

23-year-old woman was diagnosed with two congenital hair shaft abnormalities: *pili torti* and *pili annulati*. The increased hair shafts fragility was observed after puberty and was associated with concomitant diagnosis of female pattern hair loss. Treatment with 25 mg spironolactone daily and oral contraception resulted with increased in hair density and decreased in hair shafts fragility.

Conclusions: In congenital hair shaft disorders increased hair shaft fragility rarely occurs after puberty. In this cases, other comorbidities such as androgenetic alopecia should be sought.

Forum Derm. 2019; 5, 2: 45–47

Key words: congenital hair shaft abnormalities, *pili torti*, *pili annulati*

OPIS PRZYPADKU

Kobieta w wieku 23 lat, która od urodzenia miała rzadkie, jasne, kręcone włosy, zgłosiła się z powodu kilkumiesięcznego wywiadu nasilenia wypadania włosów (ryc. 1). We wczesnym dzieciństwie zdiagnozowano u niej wrodzoną dystrofię łodyg — włosy skręcone (*pili torti*). Diagnozę postawiono szybko, ponieważ pacjentka miała dodatni wywiad rodzinny: włosy skręcone rozpoznano wcześniej u jej matki. Nie stwierdzono innych wad rozwojowych ani u matki, ani u pacjentki.

W trichoskopii stwierdzono „objaw pogiętych włosów” (patognomiczny dla włosów skręconych), czyli nierregularnie zagięte pod różnymi kątami łodygi włosów (ryc. 2). Większe powiększenie (70x) uwidocznilo w obrębie łodyg włosów obecność odcinków skręconych kilkakrotnie wzdłuż długiej osi. Ponadto badanie uwidocznilo obecność białych, szero-



Rycina 1. Pacjentka, lat 23, z rzadkimi, jasnymi, kręconymi włosami, z rozpoznaniem włosów skręconych uwarunkowanych genetycznie

Adres do korespondencji:

dr hab. Adriana Rakowska, ul. Koszykowa 82a, 05–077 Warszawa, tel.: 22 502 13 24, e-mail: adriana.rakowska@gmail.com



Rycina 2. Obraz trichoskopowy z okolicy czołowej (70×). Widoczne cechy łysienia androgenowego: heterogeniczność grubości łądyg i brak jednostek włosowych z trzema łądygami; objaw „pogiętych włosów” charakterystyczny dla włosów skręconych; widoczne białe szerokie pasma wzdłuż łądyg włosów — objaw patognomiczny dla włosów obrączkowatych



Rycina 3. Obraz trichoskopowy (70×). Widoczne łądygi włosów z regularnie ułożonymi, długimi i szerokimi zbieleniami, typowymi dla włosów obrączkowatych

kich i długich odcinków, regularnie ułożonych wzdłuż łądyg włosów (ryc. 2, 3). Rozpoznano drugą wrodzoną dystrofię łądyg — włosy obrączkowate (*pili annulati*).

Standardowym badaniem trichoskopowym potwierdzono diagnozę łysienia androgenowego (w okolicy czołowej obecność heterogeniczności grubości włosów, obecność żółtych kropek oraz brak jednostek włosowych z trzema łądygami).

Po wielomiesięcznej terapii spironolaktonem w dawce 25 mg/dobę, stosowanej razem z doustną antykoncepcją, uzyskano poprawę gęstości włosów. Ze względu na dwie genetycznie uwarunkowane dystrofie włosów, z których jedna skutkuje zwiększoną łamliwością łądyg, odstąpiono od leczenia zewnętrznego.

DYSKUSJA

Wrodzone dystrofie włosów są rzadkimi uwarunkowanymi genetycznie zaburzeniami struktury łądyg włosów, powodującymi ich zwiększoną łamliwość. Kliniczne objawy to rzadkie, krótkie i matowe włosy, często opisywane przez pacjentów jako „włosy, które nie rosną na długość”.

Rozpoznanie konkretnej dystrofii jest o tyle istotne, że zwykle konieczne jest uzupełnienie diagnostyki o inne badania dodatkowe w celu wykluczenia towarzyszących zaburzeń, na przykład badanie audiologiczne w przypadku diagnozy włosów skręconych [1].

Podstawowymi badaniami diagnostycznymi w tych przypadkach są ocena łądyg pod mikroskopem, najlepiej w świetle spolaryzowanym, oraz trichoskopia, czyli badanie dermoskopowe włosów i skóry głowy. W trichoskopii dokonuje się oceny wideodermoskopowej włosów oraz struktur skóry owłosionej głowy, a główne zalety trichoskopii to moż-

liwość uwidocznienia włosów w ich naturalnym środowisku, obserwacji zachodzących procesów patofizjologicznych w czasie rzeczywistym i oceny dużej liczby łądyg włosowych w trakcie jednego badania (przede wszystkim przy ujściach mieszków włosowych z oceną procesów okołomieszkowych, ale także na całej długości łądyg) oraz nieinwazyjność badania. Przydatność metody w diagnostyce genetycznie uwarunkowanych dystrofii łądyg została udowodniona w licznych publikacjach [2, 3].

Opisywany przypadek dotyczy bardzo rzadkiego współwystępowania dwóch genetycznie uwarunkowanych dystrofii łądyg. O ile włosy skręcone były u pacjentki rozpoznane we wczesnym dzieciństwie, o tyle włosy obrączkowate rozpoznano na podstawie trichoskopii w wieku dorosłym.

Włosy skręcone to dystrofia polegająca na nieregularnym występowaniu odcinków płaskich w przekroju łądyg, które skręcają się 180° wzdłuż swojej długiej osi. W tych miejscach łądygi mają tendencję do łamania się. Dystrofia nie występuje we wszystkich łądygach. W postaci klasycznej włosy są prawidłowe przy urodzeniu i następnie stopniowo zastępowane przez włosy z dystrofią, zmieniają ponadto kolor na blond. Po pokwitaniu ciemnieją i stają się mniej łamliwe. Jak już wyżej wspomniano, włosy skręcone mogą być częścią innych zespołów, takich jak zespół Menkesa i dysplazje ektodermalne [1–5].

Zaburzenie struktury łądyg we włosach obrączkowatych polega na występowaniu regularnych, wypełnionych powietrzem wgłębnień w korze łądygi, co skutkuje naprzemiennym występowaniem białych i ciemnych odcinków. Dystrofia może być dziedziczona w sposób autosomalnie dominujący lub występować sporadycznie. Zwykle znajduje się w 20–80% łądyg włosów. Najczęściej nie skutkuje zwiększoną łamliwością włosów, jednakże istnieją opisy przypadków,

kiedy to zmniejszenie grubości łodyg w przebiegu łysienia androgenowego powodowało ich zwiększoną łamliwość [6, 7].

Efektywne leczenie łysienia androgenowego u prezentowanej pacjentki spowodowało powrót do uprzedniego stanu włosów, ze zwiększeniem ich gęstości i zmniejszeniem łamliwości.

WNIOSKI

Przedstawiony przypadek opisuje niezmiernie rzadkie współwystępowanie dwóch genetycznie uwarunkowanych dystrofii łodyg włosów. Nietypowe jest zwiększenie łamliwości łodyg po okresie dojrzewania, co w opisywanym przypadku było efektem współwystępowania łysienia androgenowego.

PIŚMIENNICTWO

1. Champagne C, Alwash N, Patel M, et al. Hair loss in infancy and childhood. *Paediatrics and Child Health*. 2019; 29(2): 66–73.
2. Rakowska A, Słowińska M, Kowalska-Oledzka E, et al. Trichoscopy in genetic hair shaft abnormalities. *J Dermatol Case Rep*. 2008; 2(2): 366–372.
3. Rudnicka L, Olszewska M, Waśkiel A, Rakowska A. Trichoscopy in hair shafts disorders. *Dermatol Clin*. 2018; 36(4): 421–430.
4. Vairo FPE, Chwal BC, Perini S, et al. A systematic review and evidence-based guideline for diagnosis and treatment of Menkes disease. *Mol Genet Metab*. 2019; 126(1): 6–13.
5. Choudhary S, Tarafdar P, Jawade S, Singh A. A point to note in pili torti. *Int J Trichology*. 2018; 10(2): 95.
6. Werner K, St-Surin-Lord S, Sperling LC. Pili annulati associated with hair fragility: cause or coincidence? *Cutis*. 2013; 91: 36–38.
7. Tsambaos D, Spycher M, Trüeb R. Acquired hair fragility in pili annulati: casual relationship with androgenetic alopecia. *Dermatology*. 2001; 203(1): 60–62.