

**Síndrome dos cabelos impenteáveis: menifestação clínica,  
fisiopatologia e diagnóstico dessa rara patologia**

**Uncombable hair syndrome: clinical manifestation, physiopathology  
and diagnosis of this rare pathology**

DOI:10.34119/bjhrv4n2-260

Recebimento dos originais: 02/03/2021

Aceitação para publicação: 03/04/2021

**Dyovana Rislely César Almeida**

Acadêmica do Quarto Ano de Medicina no Centro Universitário Atenas  
Rua Otaciano de Melo, Nº 45, Apto 304, Amoreiras I, Paracatu – MG, Brasil  
E-mail: dyovanarisley@hotmail.com

**Giovana Junior Pires**

Acadêmica do Terceiro Ano de Medicina no Centro Universitário Atenas  
Rua do Tanque, Nº 22, Apto 103, Centro, Paracatu – MG, Brasil  
E-mail: piresgiovana1409@gmail.com

**Michelle Lorrane Bezerra Hipólito**

Acadêmica do Quarto Ano de Medicina no Centro Universitário Atenas  
Praça Cândido Ulhoa, Nº 40, Apto 101, Centro, Paracatu – MG, Brasil  
E-mail: michelle.b.h@hotmail.com

**Gabriela Teixeira Lima**

Acadêmica do Sexto Ano de Medicina no Centro Universitário Atenas  
Rua Brigadeiro Faria Lima, Qd 10, Lt 12, Setor São Francisco, Jussara – GO, Brasil  
E-mail: gabriela.tl@hotmail.com

**Gabriela Wander de Almeida Braga**

Graduada em Medicina pelo Centro Universitário Atenas  
Rua T-37, Nº 3618, Apto 1903, Setor Bueno, Goiânia – GO, Brasil  
E-mail: gabi\_wabraga@hotmail.com

**Wilton Afonso da Silva Lôres Filho**

Graduado em Medicina pelo Centro Universitário Atenas  
Rua 46, Nº 235, Centro, Itapuranga – GO, Brasil  
E-mail: wiltonlores@hotmail.com

**Larissa Botelho de Mendonça Santos**

Graduada em Medicina pelo Centro Universitário Atenas  
Rua José Joaquim de Moraes, Nº 150, Alto do Córrego, Paracatu – MG, Brasil  
E-mail: larissabotelhom@gmail.com

**Maruza Nogueira Silva**

Graduada em Medicina pelo Centro Universitário Atenas  
Avenida Onofre de Andrade, Qd 6, Lt 11, Setor Clube, Pontalina – GO, Brasil  
E-mail: nogueiramaruza@gmail.com

## RESUMO

A Síndrome dos Cabelos Impenteáveis (SCI) é uma rara anomalia estrutural da haste capilar que causa aparência peculiar aos fios do couro cabeludo, deixando-os com um aspecto seco, pouco maleável e arrepiado. Manifesta-se por fios que vão desde o loiro-prateado até o acastanhado, sendo ásperos, secos e rígidos, com brilho característico, resistente ao pentear, com crescimento lento e em várias direções. Embora o cabelo tenha aparência seca, rebelde e crespa ao toque, normalmente não há fraqueza capilar. A tonicidade é variável, oscilando desde cabelos moderadamente até amplamente esquivos. Raramente os demais pelos do corpo são acometidos desta condição. Não existe uma preferência por sexo instituída, uma vez que mulheres e homens são afetados na mesma proporção. O diagnóstico da SCI comumente é feito nos primeiros anos de vida associando à apresentação clínica e achados microscópicos, sendo a microscopia eletrônica de varredura o padrão ouro para a confirmação do diagnóstico clínico. A Síndrome dos Cabelos Impenteáveis possui uma baixa incidência mundial, apresentando-se com menos de 100 casos relatados até o ano de 2009. Um estudo recente apresentou resultados de que a causa da SCI seria devido a mutações autossômicas dominantes e recessivas localizadas nos genes peptidilarginina desaminase, transglutaminase três e tricô-hialina, responsáveis pela formação e estruturação do eixo capilar. A ciência ainda não traz um consenso sobre a etiologia e o tratamento específico para a SCI.

**Palavras-chave:** Síndrome dos Cabelos Impenteáveis, Pili Trianguli et Canaliculi, Cheveux Incoiffables.

## ABSTRACT

Uncombable Hair Syndrome (UHS) it's a rare structural anomaly of the hair shaft that causes peculiarity to the scalp threads, leaving them with a dry, little malleable and dishevel appearance. It is manifested by strand of hair that goes from silvery blond to brownish, being rough, dry and rigid, with a characteristic shine, resistant to combing, with slow growth and in several directions. Although the hair looks dry, rebellious and crimped to the touch, there is usually no capillary weakness. Tonicity is variable, ranging from moderately to largely elusive hair. The rest of the body's hair is rarely affected by this condition. There is no preference for instituted sex, since women and men are affected to the same extent. The diagnosis of UHS is commonly made in the first years of life, associating it to clinical presentation and microscopic findings, with scanning electron microscopy being the gold standard for confirming clinical diagnosis. The Uncombable Hair Syndrome has a low worldwide incidence, presenting with less than 100 cases reported until 2009. A recent study showed results that the cause of UHS would be due to autosomal dominant and recessive mutations located in the peptidilarginine deaminase, transglutaminase three and trichothyaline genes, responsible for the formation and structuring of the capillary axis. Science still does not bring a consensus on the etiology and specific treatment for SCI.

**Keywords:** Uncombable Hair Syndrome, Pili Trianguli et Canaliculi, Cheveux Incoiffables.

## 1 INTRODUÇÃO

A Síndrome dos Cabelos Impenteáveis (SCI) é uma incomum patologia caracterizada pela presença de cabelos de aspecto áspero, arrepiados, pouco maleáveis e

de lento crescimento. Geralmente essa condição se inicia na primeira infância, especialmente nos três primeiros anos de vida, e tende a melhorar progressivamente ao longo dos anos. É considerável apontar que, em geral, sobrancelhas, cílios e outros pelos do corpo são inalterados, afetando apenas o couro cabeludo. O objetivo desse estudo visa revisar a respeito dos aspectos gerais da SCI, bem como suas possíveis causas, incidência e fisiopatologia. Além disso, objetiva-se também analisar possíveis linhas de tratamento que possam impactar positivamente na qualidade de vida dos pacientes portadores desta síndrome.

## 2 METODOLOGIA

Este trabalho trata-se de uma pesquisa bibliográfica e documental com objetivo qualitativo, de abordagem descritiva e de natureza básica. Foi realizado nas bases de dados PubMed, Lilacs e SciELO utilizando-se os descritores “síndrome dos cabelos impenteáveis”, “pili trianguli et canaliculi” e “cheveux incoiffables”. Foram incluídos artigos de revisão e estudos observacionais publicados nos últimos anos, em língua portuguesa, inglesa e espanhola com acesso aberto. Foram excluídos artigos incompletos, que não tratassem do tema estudado e cartas ao editor.

## 3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

### 3.1 CONCEITO GERAL

A Síndrome dos Cabelos Impenteáveis (SCI), também “Denominada Pili Trianguli et Canaliculi” ou “Cheveux Incoiffables”, é uma rara anomalia estrutural da haste capilar que causa aparência peculiar aos fios do couro cabeludo, deixando-os com um aspecto seco, pouco maleável e arrepiado. Esses cabelos parecem normais na microscopia de luz, mas na microscopia eletrônica de varredura apresentam-se triangulares em corte transversal, com depressões longitudinais em forma de canal. Em geral, sobrancelhas, cílios e pelos do corpo não estão envolvidos.

O nome provém do fato da textura dos cabelos tornar difícil, ou até mesmo impossível, a sua escovação. A Síndrome dos Cabelos Impenteáveis foi relatada pela primeira vez em 1973 por Dupré como “cabelos imperativos” e no mesmo ano Stroud e Mehregan também descreveram essa mesma alteração como “cabelos de vidro”.

Geralmente manifesta-se nos primeiros anos de vida, entre três meses e três anos de idade, e o relato de casos mais tardios ocorrem com menor frequência, tendendo à melhora com o passar dos anos. A condição pode manifestar-se no início do

desenvolvimento capilar ou após um período de crescimento normal, podendo ocorrer esporadicamente ou, como na maioria dos casos, por mutações genéticas.

### 3.2 QUADRO CLÍNICO

A Síndrome dos Cabelos Impenteáveis manifesta-se por fios que vão desde o loiro-prateado até o acastanhado, sendo ásperos, secos e rígidos, com brilho característico, resistente ao pentear, com crescimento lento e em várias direções. Embora o cabelo tenha aparência seca, rebelde e crespa ao toque, normalmente não há fraqueza capilar. A tonicidade é variável, oscilando desde cabelos moderadamente até amplamente esquivos. Raramente os demais pelos do corpo são acometidos desta condição.

Não há relatos a respeito de dor ou de aumento da sensibilidade em cabelos e couro cabeludo desses pacientes. A maior preocupação relaciona-se com o psicológico dos portadores dessa síndrome por os cabelos terem uma forte relação com a autoestima.

### 3.3 EPIDEMIOLOGIA

A Síndrome dos Cabelos Impenteáveis possui baixa incidência, com menos de 100 casos relatados até o ano de 2009, sendo a maioria deles em indivíduos caucasianos.

### 3.4 FISIOPATOLOGIA

A fisiopatologia da Síndrome dos Cabelos Impenteáveis não é totalmente elucidada no meio científico. No entanto, um recente estudo do ano de 2016 realizou uma pesquisa acerca da causa desta síndrome e os resultados sugeriram que sua ocorrência é devido mutações autossômicas dominantes e recessivas localizadas nos genes PADI3 (peptidilarginina desaminase três), TGM3 (transglutaminase três) e TCHH (tricô-hialina) responsáveis pela formação e estruturação do eixo capilar.

O gene PADI3, encontrado em folículos capilares, é responsável por codificar a enzima desaminase de arginina que, na presença de íons cálcio, converte arginina em citrulina. A citrulina está presente na medula do fio e é um marcador de atividade da bainha interna do folículo. Esse gene é responsável por gerar modificações na proteína tricô-hialina que permitirão sua junção com os filamentos de queratina.

O gene TGM3 codifica a transglutaminase três, agente catalizador dos níveis de cálcio nas formações de ligações isopeptídicas entre glutamina e lisinas, incluindo a tricô-hialina, encarregada de arquitetar a proteína do fio. Esse gene é responsável por estabilizar as ligações entre TCHH e os filamentos de queratina.

A tricô-hialina é codificada pelo gene TCHH, um uma proteína estrutural co-localizada com a PADI3 na bainha interna do folículo piloso e na medula da haste capilar, tendo papel importante na modelagem e fortalecimento dos fios.

Mutações em PADI3 e TGM3 levam a redução ou nenhuma atividade enzimática por parte delas. Essas enzimas são responsáveis pela modificação da tricô-hialina para possibilitar a junção do TCHH com filamentos intermediários de queratina, por meio da TGM3 levando a síntese de proteínas muito curtas e provavelmente sem função, formando, assim, fios de cabelos disfuncionais.

O defeito da haste capilar pode também ser secundário a uma anomalia configuracional da bainha interna da raiz que se torna queratinizada prematuramente no folículo piloso, tornando-se rígida e levando à formação do sulco na haste maleável que a atravessa.

### 3.5 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico geralmente é feito nos primeiros anos de vida, associando apresentação clínica a achados microscópicos. A microscopia eletrônica de varredura (MEV) é o padrão ouro que confirma o diagnóstico clínico através da visualização ideal das anomalias do eixo capilar. O corte do cabelo mostra, morfologicamente, uma forma triangular, com ranhuras longitudinais e achatamento da superfície capilar, revelando achados característicos da Síndrome dos Cabelos Impenteáveis, achados que são observados em mais de 50% das hastes capilares. A maioria dos cabelos apresentam estruturas com um seccionamento triangular transversal padrão, podendo ser em formato de rim, desnivelados ou achatados.

Autores recentes demonstraram que além da MEV, a microscopia óptica de sulcos transversais finos tingidos com azul metileno dispõe de uma especificidade compatível à microscopia eletrônica de varredura, sendo este um caminho mais acessível para o diagnóstico.

### 3.6 TRATAMENTO

O prognóstico é favorável e espontâneo na adolescência quando os cabelos mais longos se tornam maleáveis aos cuidados.

Não existe um tratamento específico e eficaz para a Síndrome dos Cabelos Impenteáveis, embora a suplementação com biotina oral tenha mostrado bons resultados em alguns pacientes, com o aumento da taxa de crescimento e penteabilidade dos fios.

No entanto, mesmo com esses resultados, a biotina não causa modificação na forma triangular dos fios. Há um grande progresso cosmético com a utilização de xampus composto por piritiona de zinco e condicionadores densos para o controle dos cabelos.

### 3.7 CONSEQUÊNCIAS

Geralmente a Síndrome dos Cabelos Impenteáveis ocorre de forma isolada, não se associando a anormalidades mentais, físicas ou neurológicas. No entanto, ocasionalmente foram observadas condições adicionais, como displasia retiniana, displasia dérmica, distrofia pigmentar, catarata juvenil, anomalia dos dígitos, oligodontia, anomalias no esmalte dentário e displasia falangoepifisária relatadas em conjunto com a SCI. Com isso, é orientado que crianças portadoras dessa síndrome investiguem todas essas condições.

Em longo prazo, com o desenvolvimento e crescimento dos cabelos, há regressão do quadro apresentado na infância, o ato de pentear torna-se mais fácil e a aparência “selvagem” dos fios é suavizada.

### 3.8 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

O diagnóstico diferencial para a Síndrome dos Cabelos Impenteáveis é extenso e inclui moniletrix, pelo lanoso, tricorrexe nodosa, “tricorrexix invaginata”, “pili torti” e síndrome do cabelo anágeno solto.

### 3.9 PREVENÇÃO

Por ser uma condição herdada geneticamente ou que ocorre de forma esporádica, não há relatos de formas preventivas para a Síndrome dos Cabelos Impenteáveis.

## 4 CONCLUSÃO

Por a Síndrome dos Cabelos Impenteáveis ser uma patologia pouco conhecida, a ciência não traz um consenso sobre a etiologia e o tratamento específico. Desta forma, fica a cargo do médico responsável escolher as condutas gerais a serem tomadas diante de cada paciente. Há um consenso na literatura em recomendar o acompanhamento psicológico aos pacientes portadores da SCI devido às repercussões negativas na autoestima que eles possam a vir sofrer.

## REFERÊNCIAS

- BOCCALETTI, V. et al. Familial uncombable hair syndrome: ultrastructural hair study and response to biotin. *Pediatric dermatology*, v. 24, n. 3, p. E14-E16, 2007.
- CALDERON, Pamela; OTBERG, Nina; SHAPIRO, Jerry. Uncombable hair syndrome. *Journal of the American Academy of Dermatology*, v. 61, n. 3, p. 512-515, 2009.
- CORTEZ, Ángela María Suárez et al. Síndrome de pelo impeinable. *Dermatología Argentina*, v. 21, n. 3, p. 217-219, 2016.
- 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.
- JARELL, Abel D.; HALL, Mark A.; SPERLING, Leonard C. Uncombable hair syndrome. *Pediatric dermatology*, v. 24, n. 4, p. 436-438, 2007.
- PEREIRA, GN; XAVIER, LF; VALENTE, NYS; PINTO, JM. Você conhece esta síndrome? *An Bras Dermatol*. 2006;81(2):185-88.
- REST, Ellen B.; FRETZIN, David F. Quantitative assessment of scanning electron microscope defects in uncombable-hair syndrome. *Pediatric dermatology*, v. 7, n. 2, p. 93-96, 1990.
- RIEUBLAND, Claudine; DE VIRAGH, Pierre A.; ADDOR, Marie-Claude. Uncombable hair syndrome: a clinical report. *European journal of medical genetics*, v. 50, n. 4, p. 309-314, 2007.
- SHELLEY, Walter B.; SHELLEY, E. Dorinda. Uncombable hair syndrome: observations on response to biotin and occurrence in siblings with ectodermal dysplasia. *Journal of the American Academy of Dermatology*, v. 13, n. 1, p. 97-102, 1985.
- Ü. BASMANAV, F. B. et al. Mutations in Three Genes Encoding Proteins Involved in Hair Shaft Formation Cause Uncombable Hair Syndrome. *American Journal of Human Genetics*, v. 99, n. 6, p. 1292–1304, 2016.