

## ANOMALII DE CULOARE ȘI DE STRUCTURĂ ALE FIRULUI DE PĂR

Laura Gheucă SOLOVĂSTRU<sup>1</sup>, D. VĂȚĂȚĂ<sup>1</sup>, Diana DIACONU<sup>1</sup>, Adelina BATOG<sup>1</sup>

<sup>1</sup> - Clinica Dermatologică Iași

### Summary

Hair shaft abnormalities are fascinating and can provide a diagnostic challenge. Dermatologists using the light microscope and polarization in the office can diagnose the great majority of hair shaft defects. Structural anomalies of the hair shaft are frequent enough in medical practice, but still rarely diagnosed. They have great value once because of the cosmetic aspect – nowadays, minor changes of the hair can cause great concern for some individuals and they will visit a physician. On the other hand, such structural anomalies can be associated with more complex genetic disorders or developing defects.

Thinking of the way they arise, structural abnormalities of the hair are divided in irregularities, fractures, twisting and others. As for the clinical aspect, they are sometimes associated with increased fragility of the hair, with unruly hair or none of these. It is also important to identify the cause of such an abnormality. There are exogenous causes, like physical, chemical or mechanical traumas and in this cases the treatment is available, because it begins with eviction of these aggressions. There are also some endogenous causes, but they pretty difficult to establish – metabolic anomalies or proteic defects, transient or permanent manifestations, idiopathic or following a general disease.

Anomaliile de structură a firului de păr sunt manifestări fascinante și ele pot reprezenta o provocare din punct de vedere al diagnosticului. Sunt frecvent întâlnite în practica medicală și totuși destul de rar diagnosticate. Importanța lor constă pe de o parte în aspectul cosmetic (motiv tot mai frecvent de prezentare la medic), pe altă parte în asocierea cu unele defecte de dezvoltare sau maladii transmise genetic.

Din punct de vedere al mecanismului de apariție, defectele structurale ale tijeii firului de păr se împart în neregularități, discontinuități, torsionări și altele. Ca aspect clinic, ele se pot sau nu asocia cu păr fragil ori păr dificil dezordonat. De asemeni este important de identificat cauza unei astfel de anomalii. Ea poate fi exogenă, de tipul traumatismelor fizice, chimice, mecanice – caz în care tratamentul este relativ ușor pentru că el trebuie să înceapă cu evitarea acestor agresiuni. Sunt și situații în care cauza, de origine endogenă, este dificil de stabilit – dezechilibre metabolice sau la nivelul proteinelor structurale, tranzitorii sau permanente, idiopatice sau secundare unor afecțiuni generale.

Anomaliile de structură a firului de păr sunt manifestări fascinante și ele pot reprezenta o provocare din punct de vedere al diagnosticului. Sunt frecvent întâlnite în practica medicală și totuși destul de rar diagnosticate. Importanța lor constă pe de o parte în aspectul cosmetic (motiv tot mai frecvent de prezentare la medic), pe altă parte în asocierea cu unele defecte de dezvoltare sau maladii transmise genetic.

### CLASIFICAREA DEFECTELOR STRUCTURALE ALE TIJEII FIRULUI DE PĂR MORFOLOGIC

- Neregularități ale tijeii
  - monilethrix și pseudo-monilethrix
  - pili anulati și pili pseudo-ànnullati
  - pili bifurcati și pili multigemini
  - părul “ascuțit”
  - părul “în baionetă”
  - stricturile Pohl-Pinkus
- Discontinuități (fracturi) ale tijeii
  - trichoclasia, trichoschisis și trichoptilosis
  - trichorrhexis invaginata
  - trichorrhexis nodosa
- Torsionări (răsuciri) ale tijeii
  - pili torti și pili pseudo-torti
  - părul lănos
  - trichonodosis
- Alte
  - trichomalacia și trichotiodistrofia
  - sindromul părului nepieptătabil
  - trichostasis spinulosa

### CLINIC

- Anomalii asociate cu păr fragil
  - trichorrhexis nodosa
  - monilethrix
  - pili torti
  - trichorrhexis invaginata
  - trichomalacia și trichotiodistrofia
  - stricturile Pohl-Pinkus
  - trichonodosis
  - trichoschisis

- Anomaliile asociate cu păr dezordonat
  - părul lănos
  - părul nepieptătabil
  - nebul cu păr drept
- Alte anomalii
  - pili anulati și pili pseudo-anulati
  - pili bifurcati și pili multigemini
  - trichostasis spinulosa

### I. Defecte structurale asociate cu fragilitate crescută

**1. TRICHORRHEXIS NODOSA** este cea mai comună anomalie de structură, cauza rămânând însă controversată : traumatisme fizico-chimice, chiar minore – uscător, ondulator, vopsit, ondulat permanent etc. Clinic se prezintă sub formă de fire de păr rupte, cu noduli gri-albicioși de-a lungul tije, care sunt de fapt zone de rezistență scăzută.

Diferitele agresiuni provoacă întâi pierderea cuticulei în anumite puncte, apoi disocierea și separarea celulelor corticalei, cu formare de “umflături” fragile, care se fracturează ușor – aspect franjurat, “în pensulă”.



Afecțiunea este congenitală, cu transmitere autosomal dominantă. Cauza este mutația unei gene de pe CRS 12q13 care codifică o keratină bazică. Foliculul pilos are structură normală, dar prezintă la nivelul zonei keratinogenetice dilatații și constricții, care determină formarea de internoduri și respectiv noduri.

Firul de păr se rupe cu ușurință la 1-2 cm de la emergență – aspect clinic de alopecie difuză, inițial occipitală (zonă de solicitare maximă). Ulterior se extinde lent pe tot scalpul.

Se asociază constant *keratoză pilară*, sub formă de papule foliculare.

La naștere părul este normal. Modificările apar în primele luni de viață, se ameliorează cu vârsta, dar nu dispăre complet. Poate afecta orice tip de păr de pe corp – sprâncene, gene, păr pubian, axilar. S-au raportat asocieri cu anomalii ale SNC, probleme de dentiție sau cu aminoacidurie.

În evoluția manifestării se disting 3 faze:

- I. linii albe longitudinale, vizibile doar la microscopul cu lumină polarizată;
- II. nodozități sau umflături datorate laxității structurii corticalei, corespunzătoare liniilor albe;
- III. ruptura transversală la nivelul tije.

Această modificare a fost raportată și ca defect dezvoltare asociat cu prezența de acid arginin-succinic în urină, sau în cadrul displaziei ectodermice congenitale. Sindromul Menkes este o tulburare de absorbție intestinală și transport intercelular pentru cupru, manifestată clinic prin păr rar, scurt, ondulat, cu aspect de puf, pili torti, **trichorrhexis nodosa** și anomalii neurologice fatale.

Procesul poate fi localizat sau generalizat la toți perii. Se poate întâlni proximal sau distal în lungul tije.

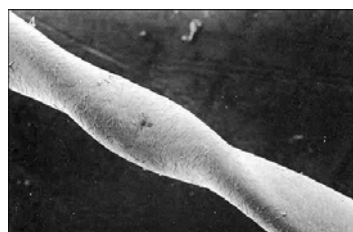
**2. MONILETHRIX**-ul descrie părul „în șirag de mărgelă”. Este vorba despre o alternanță de noduri și internoduri dispuse regulat, la distanțe egale, unde nodurile sunt formațiuni ovalare de 0,7-1 mm lungime, cu medulara intactă, iar internodurile - regiuni înguste, lipsite de medulară.

**3. PSEUDO - MONILETHRIX** este un aspect asemănător celui din monilethrix. Dilatațiile tije (pseudo-noduri) au însă dimensiuni variabile și sunt dispuse la distanțe diferite. Fracturile se produc la niv. pseudo-nodurilor, oriunde pe lungimea firului de păr.

Nu este o afecțiune genetică, ci un “artefact” ce apare ca urmare a traumatismelor fizico-chimice, fără anomalii ale foliculului.

**4. PILI TORTI.** Curbura foliculilor piloși duce la răsucirea longitudinală a tije, cu câte 180° în jurul axului propriu, la intervale regulate. Firele de păr sunt aplatizate (aspect de panglică răsucită), lipsite de luciu, uscate, aspre și se rup ușor la diferite lungimi.

Nu toate firele dintr-o anumită



arie sunt afectate, aspectul fiind de alopecie difuză. Datorită neregularităților de întindere și rotație, lumina este reflectată neuniform, conferind părului o textură “cu paiete”.

Este o afecțiune ereditară, transmisă autosomal dominant. Există însă și cazuri sporadice. Tija apare normală la naștere, anomalia manifestându-se între 3 luni și 2 ani de viață. Ca și trichorrhexis nodosa, pili torti nu semnifică o anomalie particulară, dar poate fi întâlnită în multe sindroame diferite, precum și în prezența altor anomalii ale firelor de păr. Se pot asocia tulburări variate precum retard mental, anomalii ale scheletului, opacități corneene, distrofie unghială sau keratoză pilară. Sindroame clinice în care modificări de tipul pili torti se întâlnesc în asociere cu alte anomalii cutanate sau sistemice, congenitale:

- sdr. Menkes – anomalii ale vaselor sangvine, trichorrhexis nodosa
- sdr. Bazex – carcinoame bazocelulare faciale, atrofodermie foliculară
- sdr. Bjornstad – surditate senzorială bilaterală
- sdr. Crandall – surditate și hipogonadism
- sdr. Rapp-Hodgkin – displazie ectodermică – facies anormal, hipodontie, hipohidroză
- trichotiodistrofia – retard fizic și intelectual, trichorrhexis nodosa

**5. PILI PSEUDO-TORTI.** Tija prezintă răsuciri incomplete (90 până la 360°), la intervale neregulate. Este vorba de exemplu despre torsiunile normale ale firelor de păr negroid, sau despre firele de păr din regiunile axilare și pubiene ale tuturor raselor.

**6. TRICHOORRHEXIS INVAGINATA** este o dilatație la nivelul firului de păr produsă ca urmare a unui defect tranzitoriu de keratinizare a tijeii. La



microscop se observă multiple nodozități de-a lungul tijeii, care seamănă cu nodurile unui băț de bambus.

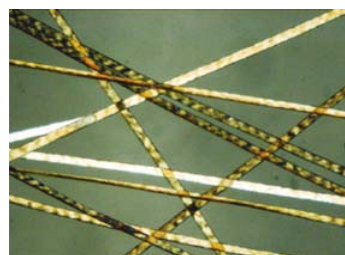
Inițial cuticula părului se detașează de cuticula tecii. Ulterior, la acest nivel are loc penetrarea părții distale, rigide a tijeii în cea proximală, încă nekeratinizată, care se dilată pentru a o cuprinde pe prima (ca o antenă radio extensibilă). Firele de păr sunt rare, scurte, subțiri, mate, friabile.

Această manifestare este de obicei o consecință a agresiunilor fizico-chimice. Mai rar, poate face parte din sindromul Netherton, caz în care afectează toate firele de păr. Sindromul Netherton se transmite autosomal recesiv, cu expresivitate aparent mai mare la femei. Sunt posibile ameliorări spontane. Asociază manifestări cutanate precum *ihzioza lineară circumflexă* (eritem bine delimitat, serpiginos, progresiv, acoperit de scuame, cu localizare pe trunchi și pe membre) sau orice alt tip de ihtioză. Peste 3/4 din pacienți sunt atopici – prezintă eczeme, astm alergic etc.

**7. TRICHOMALACIA** apare aproape exclusiv în cazuri de *tricotilomanie*. Tracțiuni repetate asupra firului de păr în faza de anagen provoacă întreruperi în continuitatea matricei. Are loc detașarea tecii epiteliale externe de cea conjunctivă, cu hemoragii intra- și extrafoliculare secundare. În final, bulbul și rădăcina apar deformatate, contorsionate.

**8. TRICHOTIODISTROFIA** este o afecțiune ereditară, transmisă autosomal recesiv. Părul este scurt, mat, aplatizat, datorită conținutului scăzut în aminoacizi sulfurați precum cistina. Sunt afectate scalpul, genele, sprâncenele. La microscop firul de păr are aspect ondulat sau în zig-zag, cu fracturi transversale de tip *trichoschisis* sau cu vârfuri “în pensulă” ca în *trichorrhexis nodosa*.

În lumină polarizată apare un aspect caracteristic “în coadă de tigru” – alternanță de benzi clare și întunecate în lungul tijeii.



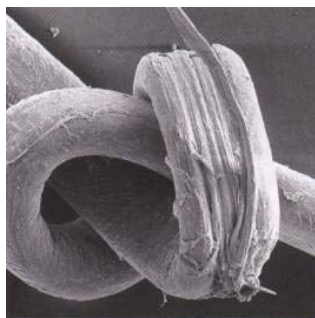
Se poate asocia cu diverse anomalii neuroectodermice, în cadrul unor sindroame clinice:

- BIDS – afectare fizică și intelectuală, infertilitate, statură mică
- IBIDS – BIDS plus ihtioză lamelară și anomalii ale unghiilor
- PIBIDS – IBIDS plus fotosensibilitate (engl. *photosensitivity*).

**9. STRICTURILE POHL – PINKUS** sunt echivalentul *liniilor Beau* de la nivelul unghiilor. Sunt zone de constricție în lungul tijeii părului (longitudinale), datorate unei pauze mitotice la nivelul matricei. Apar secundar unor afecțiuni sistemice severe, intervenții chirurgicale,

chimioterapiei. Se pot observa uneori și după transplantul de păr.

**10. TRICHONODOSIS** este înnodarea spontană a firului de păr la persoane cu păr ondulat, aspect tipic pentru rasa neagră, unde se formează veritabile noduri. Apare însă și la caucazieni. În patogenie sunt implicate agresiunile fizice - legarea foarte

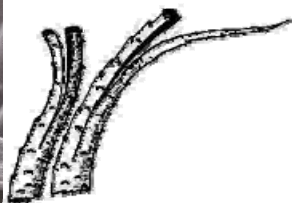
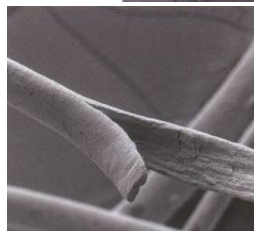
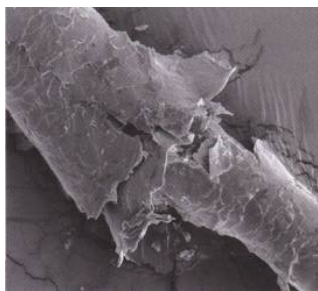


strânsă a părului, împletit, clame, panglici etc. La nivelul nodului cuticula lipsește, iar uneori poate fi afectată și corticala.

În final, datorită fragilității părul se scurtează prin fracturi în zona înnodată.

**11. TRICHOSCHISIS, TRICHOCLASIS ȘI TRICHOPTILOSIS** sunt diferite tipuri de fractură a țigii firului de păr. Apar în urma traumatismelor, prin deteriorare chimică, periaj excesiv etc. Fracturile transversale (primele două tipuri) se pot întâlni și în trichotiodistrofii, ducând la fragilizarea firelor de păr.

Trichoschisis este o fractură transversală netedă, completă, care afectează și cuticula țigii și cortexul firului de păr. Trichoclasia este o fractură transversală, incompletă, doar la nivelul cortexului, firul de păr fiind susținut de cuticula intactă. Trichoptilosis denumește "vârfurile despicate", adică o fractură longitudinală, cu fragilizarea capătului distal al țigii firului de păr. Apare de obicei la părul lung.



**12. PĂRUL "ASCUȚIT"**. Sunt fire de păr care se subțiază treptat de la rădăcină spre vârf, datorită unei încetiniri temporare în activitatea mitotică a matricei, asemănătoare cu striurile transversale de la nivelul unghiilor. Cauzele sunt variate - *medicamente citostatice*, boli infecțioase severe (febrile), ulcer peptic, *alopecia areata*, *tricotilomania* etc.

**13. PĂRUL "ÎN BAIONETĂ"** este un păr cu tija efilată, cu o umflătură hiperpigmentată la bază. Este sugestiv pentru *ibtioză*, dar poate apărea și în *dermatita seboreică*, ori în cursul radio- sau chimioterapiei.

## II. DEFECTE STRUCTURALE ASOCIATE CU PĂR DEZORDONAT

**1. PĂRUL LÂNOS** este părul negroid, răsucit, pe o zonă limitată sau pe tot scalpul, la o persoană care nu este de rasă neagră. Este prezent de obicei de la naștere, se accentuează în copilărie și se ameliorează la vârsta adultă.

Există mai multe variante ale acestei manifestări clinice.

**A. PĂRUL LÂNOS EREDITAR** - moștenit autosomal dominant. Se



manifestă precoce în timpul vieții și afectează numai scalpul, perii de pe corp fiind normali. Tija este îngustată, astfel că apar *trichorrhexis nodosa*, fracturi etc.

**B. PĂRUL LÂNOS FAMILIAL**. Au fost descrise puține cazuri, anomalia fiind probabil moștenită autosomal recesiv. Tija este îngustată, părul fragil.

**C. PĂRUL CREȚ DOBÂNDIT** debutează în adolescență. Sunt afectate progresiv arii tot mai mari ale scalpului, iar creșterea părului este încetinită. Cauza este necunoscută.

**D. ALLOTRICHIA CIRCUMSCRISĂ**

**SIMETRICĂ** se prezintă sub formă de păr gros, asemănător celui din barbă, dispus în bandă de la nivelul urechii până la occiput. Se asociază cu alopecie



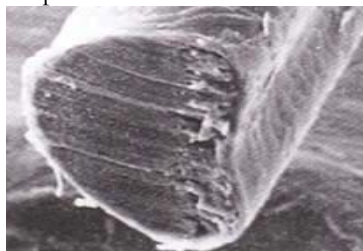
androgenetică severă.

E. NEVUL CU PĂR LÂNOS este un defect de dezvoltare, deci nu se transmite genetic. Leziunea crește în dimensiuni odată cu înaintarea în vârstă. Se poate asocia cu un *nev epidermic* sau *pigmentar*. Cauza probabilă este absența cuticulei tije.

**2. NEVUL CU PĂR DREPT** se întâlnește la negri, corespunzător nebului cu păr lănos la caucazieni. La nivelul scalpului cu păr obișnuit, se manifestă ca o zonă circumscrișă cu păr drept. Se poate asocia sau nu cu un *nev epidermic*.

**3. PĂRUL NEPIEPTĂNABIL.** Există forme transmise autosomal dominant și forme sporadice. Debutul

are loc în copilărie sau înainte de pubertate, după care este posibilă o ameliorare spontană. Cauza posibilă este configurația anormală a tecii epiteliale interne, care se keratinizează înaintea tije, determinându-i astfel forma. Părul crește greu, este blond-argintiu, sticlos, torsionat, în general dezordonat și greu de pieptănat, nu se poate lipi de scalp.



Firul de păr prezintă șanțuri longitudinale sau aplatizări.

La microscopul electronic, pe secțiune

transversală, firul apare triunghiular sau reniform – “*pili trianguli et canaliculi*”.

### III. DEFECTE STRUCTURALE CARE NU SE ASOCIAZĂ CU PĂR FRAGIL SAU DEZORDONAT

**1. PILI ANNULATI** reprezintă părul “cu inele”. Este o afecțiune ereditară cu expresie variabilă; există și cazuri sporadice, rare. Se manifestă din copilărie și este mai frecventă la părul blond. Părul crește mai încet decât normal, dar nu este fragil.

Cauza este deficiența unei proteine structurale din celulele corticalei, care duce la acumularea de microbule cu aer la acest nivel. Clinic apare ca o alternanță de benzi transversale întunecate și luminoase – aspect “zebrat” caracteristic.

În lumină obișnuită (*reflectată*) regiunile afectate apar drept luminoase.

Aerul nu permite însă trecerea luminii, astfel că la microscopul cu *transmisie* ele apar întunecate.

**2. PILI PSEUDO-ANNULATI** este o afecțiune non-ereditară, în care spre deosebire de *pili annulati*, nu există defecte ale corticalei. Sunt doar torsiuni parțiale ale tije, care nu mai este perfect rotundă pe secțiune. Cauza pare să fie îndreptarea periodică a părului. Torsiunile se repetă la intervale mai mult sau mai puțin regulate, astfel că lumina nu este reflectată omogen și lasă impresia unei succesiuni de benzi clare / întunecate. Efectul dispare dacă firul de păr este examinat pe un plan puternic luminat.

**3. PILI MULTIGEMINI** reprezintă o anomalie rară de dezvoltare a foliculului pilos. Apare mai frecvent la nivelul feței și al bărbii. Dintr-un singur folicul ies 6 - 8 fire de păr terminal disticte și complete. Spre deosebire însă de *trichostasis spinulosa*, toate firele de păr sunt în același stadiu de dezvoltare.

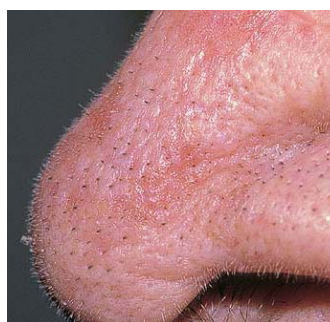
Teaca epitelială externă este unică. În schimb, există mai multe matrici și papile, cu originea în teci epiteliale interne diferite. Acestea produc mai multe fire de păr, care ies prin același ostium folicular. Pe secțiune firele de păr nu sunt rotunde, ci neregulate – probabil datorită presiunii mecanice neomogene care se exercită asupra diferitelor teci.



**4. PILI BIFURCATI.** Dintr-un folicul pleacă un fir de păr, care se bifurcă, dând naștere la două fire separate, fiecare cu cuticulă proprie. Diagnosticul diferențial se face cu *trichoptilosis*, în care cuticula este absentă. Este vorba probabil despre o formă localizată, circumscrișă, de *pili multigemini*.

### 5. TRICHOSTASIS SPINULOSA

se localizează cel mai frecvent pe nas, obraji, frunte, spate (pe linia mijlocie), la persoane de vârstă medie sau înaintată. Cauza este utilizarea de săpunuri iritante, preparate cu parafină, expunerea prelungită la praf, hidrocarburi etc. În insuficiența renală s-au raportat cazuri extinse pe tot corpul.



Clinic, leziunea se aseamănă cu un comedon deschis. Totuși, dopul keratozic este proiectat la exterior ca un spin.

Trichostasis spinulosa nu pune decât probleme de ordin estetic. Rareori se asociază cu prurit sau cu senzație de asprime a tegumentului.

Ca și în cazul *pili multigemini*, mai multe fire de păr ies dintr-un singur ostium folicular. Diferența este aceea că papila și matricea sunt unice. Sunt fire de tip velus reținute în interiorul foliculului, înconjurate de o singură teacă keratinizată. Caracteristic este faptul că firele de păr nu sunt în același stadiu de dezvoltare - un singur fir de păr este în anagen, celelalte în telogen.

### **Bibliografie**

1. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. *Dermatology*. 2nd ed, Springer, New York, 1996.
2. Chetty GN, Kamalam A, Thambiah AS. Acquired structural defects of the hair. *Int J Dermatol*. Mar 1981;20(2):119-21.
3. Freedburg IM, Eisen AZ, Wolff K, et al. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 5<sup>th</sup> ed. New York, McGraw Hill; 1999.
4. Liang C, Kraemer KH, Morris A, Schiffmann R, Price VH, Menefee E, et al. Characterization of tiger-tail banding and hair shaft abnormalities in trichothiodystrophy. *J Am Acad Dermatol*. Feb 2005;52(2):224-32.
5. Rogers M. Hair shaft abnormalities. *Australas J Dermatol*. Nov 1995;36(4):179-84.