

SOBRE UN CASO DE "HYPERTRICHOSIS LANUGINOSA" *

DR. LUIS NAVARRO CUEVA

EN diciembre de 1956, llegó para internarse en la segunda sala del Pabellón 1 del Hospital "Arzobispo Loayza", una joven cuyo rostro se veía enteramente cubierto de vellos. Su figura era de tal modo impresionante, que hería la subjetividad de quien la viera y detenía su marcha para que, luego de una observación más atenta, se pronunciara diciendo "la mujer lobo", "la mujer mono", "perro" etc.

B. G. 15 años, mestiza, soltera, sin ocupación, católica, con instrucción secundaria incompleta, natural y de procedente de Trujillo. El motivo de su internamiento es una hipertrocosis generalizada que trae desde su nacimiento. Robusta y bien conformada, al nacer no tenía otro defecto que la presencia de vellos distribuidos en la cara, la espalda y los miembros; eran tan finos, sedosos y bien peinados que pintorescamente la madre alude diciendo: "tenía la finura de las espinillas de la tuna pero la suavidad de una alfombrilla de terciopelo". Ella pensó que los vellos iban a caer, como había ocurrido con algunos bebés de su familia que considera normales, pero trascurrido un mes observó que persistían e iban creciendo. Acude al médico, quien ensaya algunos tratamientos sin resultados; mientras, el tiempo sigue su curso y la hipertrocosis cobra intensidad. A los 2 años de edad (fotogs. 1 y 2) en la cara: la frente estaba completamente oculta por los vellos, la nariz, las mejillas, la piel del labio superior y el mentón estaban velludos; en los miembros superiores, las regiones posteriores del brazo y el antebrazo tenían un verdadero pelaje como el del perro y cosa semejante ocurría en la piel del tórax, del abdomen y de la región dorsal, lo mismo que en miembros inferiores. Entonces es traída a Lima, donde la examinaron varios especialistas, quienes trataron de estudiarla con diversos medios auxiliares, pero la madre por temor al riesgo de dichos exámenes prefiere retornar al lugar de su procedencia, resignada a enfrentar el "trastorno incurable" de su hija. Encerrada en el hogar, la niña fué creciendo y la hipertrocosis aumentando paulatinamente hasta unos años antes de la pubertad. Los vellos adquirieron una longitud y espesura considerables, dando a la facies un aspecto antropoide que le valió como apelativo "la monita".

La aparición de los caracteres sexuales secundarios se hizo en forma normal e independientemente del trastorno. Aparecieron los vellos del pubis a los 12 años, distribuidos en forma triangular y con características distintas: crecieron más gruesos que los pre-existentes, aplanados transversalmente, rizados, más largos y de color más oscuro. A esa edad aparecieron también los vellos axilares gozando de las características del púbico pero, paradójica-

* Agradecimiento: a los Doctores Pedro Weiss y Carlos Subauste, por su valiosa colaboración.



Fig. 1



Fig. 2

mente, su desarrollo fué escaso. En cambio, el desarrollo de las glándulas mamarias fué progresando hasta adquirir en la actualidad proporciones maternas (fig. 3).

La menarquía apareció a los 13 años y en lo sucesivo las reglas fueron normales, excepto una amenorrea de 4 meses, secundaria a una T.B.C. pulmonar; ésta ocurrió tras un cuadro de depresión psicógena con anorexia, insomnio y baja del tono vital, hecho que a su vez constituyó la fase final de una conducta reactiva a los conflictos creados por su anormalidad. Timidez, introversión, desconfianza, espíritu de oposición y sentimiento de inferioridad son los rasgos destacados de su modo de ser, pero al mismo tiempo con una inteligencia normal, habiendo logrado estudiar hasta el primer año de instrucción secundaria con resultados satisfactorios, y conservando siempre el marco psicológico femenino.

El examen clínico permite apreciar en la conformación corporal un predominio de la cintura escapular sobre la pelviana (fig. 3-4), el tronco de perfiles toscos, el cuello corto, la cabeza voluminosa y las extremidades delgadas (hay que tener en cuenta su fuerte ascendiente indígena, raza en la cual se observan mujeres normales con esta complexión). Luego se aprecia la distribución de los vellos que se hace siguiendo líneas directrices o "crestas", las cuales al chocar forman remolinos, entre los cuales el más neto ocupa el centro de la región dorsal (fig. 4). En aras de la brevedad, remito al lector a la observación de las fotografías, el mejor exponente de esta descripción.

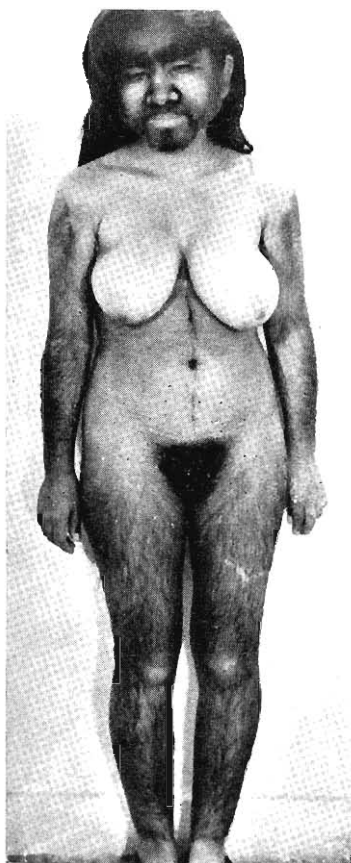


Fig. 3



Fig. 4

Cabe recordar sí que los vellos están dispuestos en la misma forma que el lanugo fetal, disposición para la cual muchos autores encuentran homología con el pelaje de los antropoides y aun de otros mamíferos como el buey. Prosiguiendo la exploración física, llama la atención la conformación del hueso frontal que es aplanado y con los rebordes ciliares sobresalientes dando al perfil un aspecto simiano que Darwin ya señaló en el caso de Julia Pastrana (1). Asimismo, las orejas son grandes y gruesas, pero blandas. En la dentición, la primera tuvo defectos en el número: sólo aparecieron los incisivos y los caninos de ambos maxilares; en la segunda, la alteración numérica fué por exceso, apareciendo precozmente 3 molares del juicio. Aparte de estos signos, el examen de los diversos órganos, y en particular el ginecológico, señala límites normales.

En los antecedentes familiares, ningún ascendiente conocido, remontándonos hasta los bisabuelos, padeció de esta anomalía; una nota de poco interés es el hirsutismo postpuberal del padre y de sus tres hermanos, que



no se aleja del carácter masculino normal; una hermana de veinte años igualmente presenta hipertrichosis postpuberal en las piernas. En cambio, hay que resaltar el hecho de que tres hermanos menores (de 10 y de 7 años los dos primeros y de 3 meses de edad el último) nacieron completamente calvos y recién, entre el tercero y el quinto mes postnatal, el cabello comenzó a crecer en forma poco densa. Una hermana de ocho años tiene estrabismo convergente congénito y entre todos los hermanos no hay alteraciones dentarias.

Las pruebas auxiliares se practicaron orientadas a dilucidar alteraciones endócrinas. Se hizo un estudio radiológico señaladamente del cráneo, y en general del sistema óseo, neumoperitoneo y retroneumoperitoneo, estas últimas en dos ocasiones. Las radiografías de cráneo, de frente y de perfil, muestran el hueso frontal de conformación aplanada y con los rebordes ciliares prominentes; sil!as turca de forma y tamaño normales; no había alteración de los alvéolos dentarios. Radiológicamente, los demás huesos eran normales. En el tórax: infiltrados densos en ambos vértices, concordantes con

el proceso tuberculoso. Las placas del neumoperitóneo muestran la integridad anatómica del ovario, útero y anexos. El retroneumoperitóneo revela imágenes del riñón y suprarrenales dentro de límites normales.

Las pruebas hormonales se hicieron: a) para estudiar la función suprarrenal, el dosaje de 17-CO totales urinarios (t. de Zimmermann) con los siguientes resultados: primer día basal 4 miligramos, segundo día basal 7.20 mg. Luego se practicó el test standard de ACTH, administrando 25 U.I. de la hormona disuelta en 500 cc. de suero fisiológico durante 8 horas en 2 días, obteniendo 11 mg. de 17-CO totales urinarios el primer día, y 11 mg. también el segundo día; cifras que caen dentro de la normalidad en la curva de Hamburger. Finalmente, se hizo el test de inhibición con prednisona, usando la hormona a razón de 20 miligramos diarios durante 5 días y dosando los 17-CO totales en orina de 24 horas de los 3 últimos días, obteniéndose 4.76 mg., 4.73 mg. y 4.85 mg. de 17-CO correspondientes al tercer, cuarto y quinto días de prednisona, respectivamente, fenómenos que también caen dentro de la normalidad. b) Para estudiar la hipófisis se practicó el test de resistencia a la insulina, usándola libre de glucagón, obteniéndose una curva normal. c) Por último, se hizo una biopsia de piel con el fin de estudiar el órgano efector, no encontrando otra anomalía que el incremento del número de folículos pilosos.

DISCUSION

1.—Se trata de una hipertrichosis generalizada, congénita, en la cual se conservan la distribución y los caracteres fetales de los vellos. Por esto, es fácil establecer que el trastorno corresponde a la persistencia y desarrollo post-embrional del lanugo fetal, esto es, una "hypertrichosis lanuginosa".

2.—Se le observa asociada a defectos de la dentición: defecto del número en la primera y precocidad de la aparición de los terceros molares en la segunda. Lo que significa una discronología dentaria.

3.—Está asociada también a una complejión corporal que es normal, pero de perfiles toscos como en las razas primitivas. El hueso frontal es obtuso y los pabellones auriculares grandes y blandos.

4.—La historia personal y los datos del examen clínico revelan la ausencia de síntomas y signos de virilización, lo que demuestra "a priori" que en la génesis de esta hipertrichosis no están en juego los mecanismos hormonales.

Estos hechos eran ya conocidos, tal como constatamos en la literatura mundial que está a nuestro alcance, donde se puede ver anotaciones clínicas con lujo de detalles (1, 4, 11). Faltaba sí una verdadera constatación con los medios de investigación endocrinológica que contamos actualmente. En 1950, Broster (11) llama la atención en este sentido y nosotros creemos contribuir mediante los siguientes datos:

5.—El estudio radiológico (esqueleto, cráneo, neumoperitoneo y retroneumoperitóneo) aboga por la normalidad anatómica de las glándulas.

6.—Los tests glandulares (dosaje de 17-CO urinarios, test del ACTH,

t. de inhibición con prednisona, t. de resistencia a la insulina) abogan asimismo por la normalidad fisiológica de las mismas.

7.—En nuestro caso se ha observado una aparente regresión de la hipertrichosis, que corresponde más bien a una detención del trastorno, hecho que se observa al comparar la intensidad en las fotografías de 2 y de 15 años, respectivamente.

8.—En los antecedentes familiares se constata que tres hermanos nacieron completamente calvos. A simple vista, este fenómeno impresiona como una compensación al hirsutismo de la hermana o como un desplazamiento de los genes en el plasma germinal. Pero analizando bien, se puede ver que es el mismo proceso: dificultad para la caída del lanugo fetal de la cabeza que debiera ser dos meses antes del nacimiento; así mismo, dificultad para el resurgimiento del pelo definitivo, ya que aparece todavía entre el tercero y quinto mes post-embriónal y en forma poco densa. Esta modalidad no la hemos encontrado descrita en la literatura y la hemos denominado "hipertrichosis lanuginosa frustra o abortiva".

9.—Con 3 formas frustras y una definida, nuestra presentación corresponde no a un caso aislado sino familiar, con una incidencia del 44% entre los 11 hermanos.

10.—Hoy se acepta que corresponde a un trastorno hereditario disgenético del ectodermo, recesivo, pero que se trasmite en forma dominante una vez que aparece. Se apoya en las comprobaciones disembrionogénicas concomitantes de otros órganos ectodérmicos, particularmente de los dientes, constituyendo entonces una verdadera "teratología", tal como la de los perros chinos.

RESUMEN

En este trabajo se presenta el primer caso de "hypertrichosis lanuginosa" registrado en el Perú, corresponde a una mujer mestiza con las siguientes peculiaridades:

a) Está asociada a una complexión corporal de perfiles toscos, recordando al hombre de las razas primitivas. Hay defectos de la dentición de escasa monta, hueso frontal obtuso con arcos ciliares prominentes; pabellones auriculares grandes y blandos.

b) Diversos exámenes radiológicos y endócrinos abogan por la normalidad anatómica y funcional de las glándulas de secreción interna.

c) Se ha constatado una aparente regresión del proceso, que en realidad corresponde a una detención en el crecimiento del lanugo, hecho que se observa comparando las fotografías de 2 y 15 años de edad.

d) Tres hermanos nacieron completamente calvos y adquirieron el pelo terminal entre el tercero y el quinto mes de edad. El fenómeno ha sido denominado "h. lanuginosa frustra o abortiva".

e) De este modo, la presentación no corresponde a un caso aislado sino familiar, con una incidencia del 44% entre los hermanos.

SUMMARY

Here, we report the first case seen in Perú of "hypertrichosis lanuginosum" (dog man), in a 15 years Old girl, showing the following characteristics:

a) The body complexion was normal, but of coarse outline, resembling the man of primitive lineage. There are small defects of dentition (number); frontal is obtuse and ciliar processes are prominent. Likewise, the ears are thick and soft.

b) Radiological inquest (of skeleton, skull, pneumoperitoneum, retro-pneumoperitoneum) and usual endocrinological tests (17 CO of urine, ACTH prednisona and insulin tests, biopsy of skin) show the anatomical and physiological normality of the glands.

c) There is an apparent regresion of lanugo, given by an arrest in its growth. It is observed by comparison of the pictures taken at 2 and 15 years of age.

d) Three of the eleven brothers were entirely bald at birth and definitive hair appeared between the third and the fifth month of age. This event was termed "frustrated or abortive h. lanuginosum".

e) Therefore, this report does not deal with an isolated case but with a familiar, showing 44% of incidence among the brothers.

BIBLIOGRAFIA

1. "Les Velus", contribution a l'etude des variations par excès du systeme pileux de l'home. Par A. F. Le Doble et F. Houssay, Paris. Vigot Frères Ed. 1912.
2. Manual de diagnóstico clínico, G. Marañón, Espasa Calpe. 8ª ed., 1954.
3. Endocrinología, G. Marañón. ed. idem.
4. Danforth, C. H., Arch. Dermat. & Syph.; 11:494, 637, 804; 12:76, 195, 380, 528, 1925.
5. P. Sainon, H. Simmonet et L. Brohua: Endocrinologie clinique, therapeutique et experimentale, 3ª ed., Ed. Masson & Cia, 1950.
6. John C. Weed: "Management of hirsutism in the female", Am Jour. of Obst. & Gynecology, vol. 69 ps. 1349, 1955.
7. K. R. Crispell and cols.: "Hirsutish", G. P. vol. XI, N° 5. mayo de 1956.
8. Ernst Frizzi: Antropología, Ed. Labor, 4ª ed., 1951.
9. La Biblia, libro del Génesis, cap. 24-25.
10. Kroeber: Antropología General, 1945.
11. Broster, L. R., British M. J., 1:1171-72, 1950.
12. Darier, Sabouraud et Pignot: Nouvelle pratique dermatologique, t. VII, ps. 92-113, Ed. Masson 1936.
13. Hamburger Ch., Acta Endocrinológica, 1: 19-37, 1948.
14. Dorfman, R. I. and Shipley, R. A.: "Androgens", biochemistry, physiology and clinical significance, J. Wiley & Sons, Inc. New York, 1956.