

Alopecia triangular congénita o alopecia triangular temporal



J. Martínez Blanco¹, V. García González²

¹Pediatra. CS El Coto. Gijón. España.

²MIR-Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón. España.

PUNTOS CLAVE

- La alopecia triangular congénita o alopecia temporal triangular es un cuadro **poco frecuente** en Pediatría, posiblemente debido a su infradiagnóstico y/o a la escasez de publicaciones, dada la **benignidad** y el carácter **asintomático** y **no progresivo** de la lesión.
- El **diagnóstico es clínico**, habitualmente no precisa la realización de pruebas complementarias. Debe diferenciarse de otras alopecias circunscritas no inflamatorias ni cicatriciales.
- El tratamiento se basa en cirugía o trasplante de pelo solo cuando los motivos estéticos o psicológicos así lo aconsejen.

CASO CLÍNICO

Niño de dos años que acude a la consulta por alopecia.

- **Antecedentes familiares:** sin interés.
- **Antecedentes personales:** embarazo, parto y periodo neonatal normales.
- **Motivo de consulta:** placa de alopecia “desde siempre” (los padres no recuerdan cuándo notaron su presencia).
- **Exploración física:** placa de alopecia de forma triangular con ángulos romos (**Figura 1**) en la región frontoparietal derecha. Asintomática, con piel de aspecto, color y consistencia normales en la lesión y ausencia de pelo maduro salvo en los bordes de la lesión, apreciándose vello en su interior. La lesión persiste sin cambios desde que la apreciaron. El

resto de la exploración se encuentra dentro de la normalidad.

- **Diagnóstico:** alopecia triangular congénita.

Se explica a los padres la naturaleza benigna y no progresiva del cuadro, no precisando en el momento actual tratamiento. Se les informa de que, si es necesario, se puede valorar más adelante.

INTRODUCCIÓN

La alopecia triangular congénita, también llamada alopecia temporal triangular o nevus de Brauer, fue descrita por primera vez por Sabouraud en 1905¹.

Se trata de una **condición benigna, no progresiva** y poco conocida, probablemente más por infradiagnóstico y por la escasez de publicaciones que por su frecuencia, en al-



Figura 1.

guna publicación se sitúa en torno al 0,11% de las consultas de Dermatología^{2,3}, es más común en la raza blanca, sin predilección de sexo³⁻⁵ y se ha sugerido una herencia paradominante, que explica que sea de aparición esporádica^{3,6}.

Consiste en una placa de **alopecia circunscrita, permanente y asintomática**^{3,4,7-11} cuya patogenia es desconocida^{3,9,10,12}, pues no se conoce el estímulo que produce la regresión folicular irreversible. La **histopatología** muestra unos folículos pilosebáceos hipoplásicos sin alteraciones inflamatorias ni cicatriciales añadidas; siendo el número de folículos pilosos normal pero todos de carácter velloso^{2,3,5,8-12}; con presencia de glándulas sebáceas normales en número y tamaño^{2,11,12}.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, solo precisa estudio histológico en los escasos casos de duda diagnóstica^{3,8}.

Se han descrito **casos asociados a otros trastornos** como síndrome de Down, leuconiquia, facomatosis pigmento-vascular, nevus de cabello lanoso, hiperpigmentación sectorial del iris, retraso mental, epilepsia, malformación de Dandy-Walker, síndrome de Leopard, aplasia de cutis congénita^{2,3}, síndrome GLH (craneosinostosis, displasia cerebelosa, displasia trigeminal y retraso mental)¹² y otros síndromes polimalformativos (cardiopatía congénita y anomalías renales y genitales), que posiblemente sean asociaciones casuales, aunque algunos autores consideran que las alteraciones neurológicas del desarrollo y la facomatosis pigmento-vascular no son simples asociaciones casuales³.

IMPORTANCIA EN NUESTRO MEDIO

La alopecia triangular congénita o temporal triangular puede pasar desapercibida en las consultas de Pediatría o confundirse con otro tipo de alopecias, lo que daría lugar a derivaciones o tratamientos innecesarios o perjudiciales.

¿Cuáles son las manifestaciones clínicas de esta entidad?

Las manifestaciones clínicas de este cuadro son características y consisten en el hallazgo de una placa de alopecia **circunscrita, no inflamatoria ni cicatricial**, más habitualmente de forma **unilateral** (80%) que **bilateral** (20%)^{2,3,5,8}. Su localización preferente es **frontoparietotemporal**, aunque existen casos descritos en otras localiza-

ciones como la occipital^{3,8}. Se caracteriza por ser **asintomática y permanente**, de crecer lo haría en la misma proporción que el resto del cuero cabelludo⁹. Puede estar presente desde el nacimiento o desarrollarse en los primeros meses de vida, haciéndose evidente habitualmente en los **nueve primeros años de vida**⁷ o, menos frecuentemente, en la adolescencia o en la edad adulta^{3,8,9}; por ello, en la actualidad se tiende a considerarla adquirida más que congénita^{9,12}.

La forma de la lesión es **triangular con los ángulos romos** pero también ovalada o redonda^{2,3-5,8-11}.

En el interior de la lesión se aprecia una piel normal con **ausencia de pelos terminales** y la **existencia de pelos finos vellosos**^{2,3-5,9,11} que se pueden apreciar mejor con lupa⁹. En los bordes de la lesión puede haber pelos terminales raleados que se mezclan con el pelo del cuero cabelludo normal⁵.

¿Cómo haremos el diagnóstico y qué enfermedades debemos tener en cuenta en el diagnóstico diferencial?

El **diagnóstico** se basa en su naturaleza estable, su clínica característica, su localización y el aspecto normal de la piel afectada, no siendo necesario habitualmente su estudio histopatológico^{3,8,9}.

El **diagnóstico diferencial** debe realizarse con otras causas de alopecia circunscrita no cicatrizal, especialmente con la **alopecia areata**^{2-5,7-12}, que se caracteriza por no ser estática, poder regresar espontáneamente o con tratamiento, tener pelos en signo de exclamación y pilotración positiva³. Y menos frecuentemente con:

- **Alopecia sutural**: sigue las líneas de sutura de los huesos craneales, suele aparecer en el síndrome de Hallermann-Streiff^{2,8,11}.
- **Alopecia vertical**: localizada en el vértex, de aspecto irregular y con ausencia de anejos cutáneos^{2,8,11}.
- **Displasia focal dérmica facial**: cicatricial, hereditaria, de localización preferente en la cara¹¹.
- **Aplasia cutis**: ausencia total de pelo, piel deprimida y blanda al tacto, localización preferente en el vértex^{4,8,9,11,12}.
- **Nevo sebáceo**: piel alterada en su consistencia y coloración, en forma de tumoración marrón-amarillenta^{7,8,12,13}.
- **Tricotilomanía**: pelos de distintas longitudes y grosores^{5,7,8,12,13}.
- **Pseudopelada de Brocq**: lesiones hipopigmentadas ligeramente deprimidas^{2,7,9,11,13}.

¿Qué pruebas necesitamos para confirmar el diagnóstico?

Únicamente en caso de duda diagnóstica, se recurrirá al estudio histopatológico, necesario en muy pocas ocasiones^{3,8,9}.

¿Cuáles son las opciones de tratamiento?

Al tratarse de un cuadro **benigno y estable**, en primer lugar debemos **explicar** la naturaleza del proceso y **tranquilizar** al niño y su familia. Si se precisara por motivos estéticos y/o psicológicos, las opciones a considerar serían la cirugía con la **extirpación** completa de la placa alopecica o el **trasplante de pelo** con unidades foliculares^{2-4,9-12}.

El tratamiento con minoxidil o corticoides tópicos o intralesionales no ha resultado eficaz, motivo por el que no se considera una alternativa terapéutica^{8-10,12}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Saboraud R. Manuel. Elementaire de dermatology topographique regionale. Paris: Masson and Cie; 1905. p. 197.
2. García-Hernández MJ, Rodríguez Pichardo A, Camacho F. Congenital triangular alopecia (Brauer nevus). *Pediatr Dermatol*. 1995; 12:301-3.
3. León-Muiños E, Monteagudo B, Labandeira J, Cabanillas M. Alopecia triangular congénita bilateral asociada a cardiopatía congénita y anomalías renales y genitales. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99: 573-82.
4. García Dorado J, Alonso Fraile P, de Unamuno Pérez P. Alopecias en la infancia. *Pediatr Integral*. 2008;XII(4):343-60.
5. Iannicelli JC. Alopecia temporal triangular. Diagnóstico visual. *Pediatría práctica* [en línea] [actualizado el 27/10/2012; consultado el 19/9/2012]. Disponible en: <http://www.pediatriapractica.com.ar/front/note.php?id=7>
6. Happle R. Congenital triangular alopecia may be categorized as a paradominant trait. *Eur J Dermatol*. 2003;13:346-7.
7. Sarifakioglu E, Esra Yilmaz A, Gorpelioglu C, Orun E. Prevalence of scalp disorders and hairs loss in children. *Cutis*. 2012;90:225-9.
8. Monteagudo B, Ginarte M, León-Muiños E, Moteagudo JL, Toribio J. Alopecia triangular congénita. *An Pediatr (Barc)*. 2005;63(2): 175-84.
9. Jiménez-Acosta F, Ponce I. Trasplante de pelo en la alopecia temporal triangular. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100:907-22.
10. Gupta LK, Khare AK, Garg A, Mittal A. Congenital triangular alopecia: a close mimicker of alopecia areata. *Int J Trichology*. 2011;3(1):40-1.
11. Ferrando J, López Jiménez MT, Navarra E, Yachi E, Palou J. Alopecia triangular congénita. *Actas Dermo-Sif*. 1992;83(12):657-9.
12. Kudligi C, Vittal Bhagwat P, Shendre Eshwarrao M, Tandon N. Giant congenital triangular alopecia mimicking alopecia areata. *Int J Trichology*. 2012;4(1):51-2.
13. Abal-Díaz L, Soria X, Casanova-Seuma JM. Alopecias cicatrizales. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103(5):376-87.