



Een 5-jarig meisje met breekbaar, niet groeiend haar

L.A.J. Derickx¹, A.M.G. Langewouters²



Figuur 1 en 2. Dun pluizig haar met verschillende lengtes tot circa de kaaklijn.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Anamnese

Wij zagen een 5 jaar oud meisje op de polikliniek vanwege korte, niet groeiende en afbrekende haren (figuur 1 en 2). De klachten bestaan sinds de leeftijd van 2 jaar, daarvoor had zij dik bruin haar. De haren zijn ook wat pluizig, vallen snel uit en zijn moeilijk in model te brengen. Patiënte trekt niet aan de haren. Zij is verder goed gezond. In de familie komen geen haaraandoeningen voor, zus van vader mogelijk als kind ook wat dunner haar.

Lichamelijk onderzoek

Bij lichamelijk onderzoek zien wij dun en pluizig haar met verschillende lengtes maximaal tot ongeveer de kaaklijn, geen afwijkingen aan de hoofdhuid. Haartrektest negatief.

Aanvullend onderzoek

Microscopisch onderzoek van de haren toont 'floppy sock' en hockeystick fenomeen (figuur 3). Daarnaast hebben enkele haren een misvormde haarwortel en gedraaide haarschacht (figuur 4).

Diagnose

Op basis van het klinisch beeld en het microscopisch onderzoek van de haarwortel stelden wij de diagnose *loose anagen hair syndrome*.

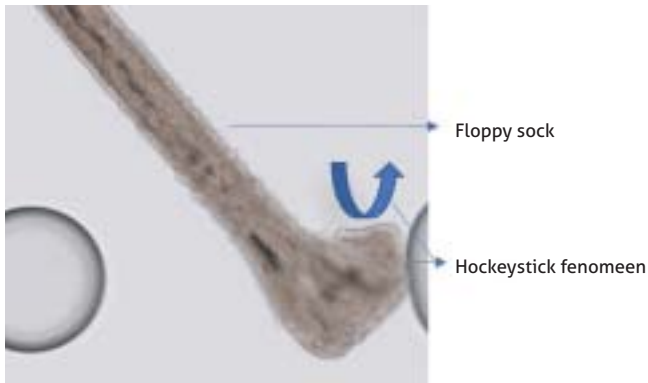
BESPREKING

Haarfysiologie

Elke haarcyclus kent 3 fasen: anageen (groeifase), katageen (overgangsfase) en telogeen (rustfase). In de anagene fase

¹ Anios, Deventer Ziekenhuis, Deventer

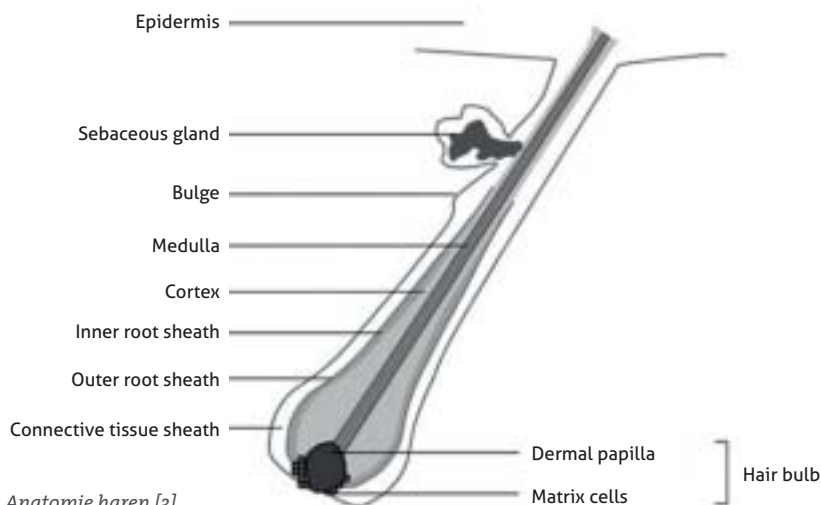
² Dermatoloog, Deventer Ziekenhuis, Deventer



Figuur 3. Microscopisch beeld van een haar van de patiënt waarbij floppy sock aspect en hockeystick fenomeen zichtbaar zijn.



Figuur 4. Misvormde anagene haarwortel met een gedraaide haarschacht.



Figuur 5. Anatomie haren [3].

groeit een haar. Dit duurt ongeveer 3 jaar. Vervolgens komt het haar in de katagene fase (overgangsfase van groei naar rust), die enkele weken duurt.

Daarna belandt een haar in de telogene fase of rustfase. Aan het eind van deze laatste fase van gemiddeld vier maanden valt dat haar uit. Op dat moment is de nieuwe, anagene haar al weer aangemaakt in de follikel en herhaalt de cyclus zich. Normaliter verliest een volwassene 50 tot 100 hoofdharen per 24 uur en verkeert ongeveer 80% van alle hoofdharen in de anagene (groei)fase [2].

Anatomie (zie figuur 5)

De haarwortel

De haarwortel ('hairbulb') is het terminale gedeelte van de haar welke verankerd is in de vetlaag van de schedel. Het is de

kern waaruit de haarvezel groeit. De haarwortel bestaat uit matrixcellen en de dermale papil. De matrixcellen zijn actief groeiende cellen die lange, fijne en cilindervormige haarvezels produceren.

De dermale papil bevindt zich in de basis van elke haarwortel. Deze bevat de bloedtoevoer van de groeiende haren. [4] De haarwortels worden in de huid bedekt met de binnenste (inner-) en buitenste (outer-) wortelschede (root sheath). De binnenste wortelschede bestaat uit drie lagen (van binnen naar buiten): de cuticula, Huxley's laag - gemaakt van hoorachtige, platte cellen met nucleus - en Henle's laag - gemaakt van langwerpige cellen zonder zichtbare nucleus. De buitenste wortelschede (ook wel trichilemma) van een haarfollikel loopt tot in de epidermis. [4]

De haarschacht

De haarschacht wordt gevormd door matrixcellen die differentiëren naarmate ze omhoog bewegen. De haarschacht is opgebouwd uit keratine (hoornstof) en bestaat uit drie lagen. Dit zijn van binnen naar buiten: merg (medulla), schors (cortex) en een beschermende schubbenlaag (cuticula). De buitenste laag van de cortex bevat afgeplatte cellen, de haar(schacht) cuticula, welke in elkaar grijpen met de cuticula van de binnenste wortelschede van de haarwortel. De cortexlaag van de haarschacht bepaalt de kracht/sterkte, de kleur en de samenstelling van een haarvezel. [4]

Loose anagen hair syndrome (LAHS)

Het loose anagen hair syndrome is een groeistoornis van de haren. Het wordt vaak gezien bij blonde meisjes met een leeftijd tussen 2 en 6 jaar. Waarschijnlijk wordt de aandoening bij jongens ondergerapporteerd vanwege de vaak korte haardracht. [5] Het LAHS wordt gekarakteriseerd door haarverlies en een veranderde structuur van het haar. Haren vallen gemakkelijk en pijnloos uit gedurende de dagelijkse activiteiten. Het haar is pluizig, kroezig, onhandelbaar en groeit slecht waardoor knippen maar zelden nodig is. [6]

Bij LAHS is sprake van vroegtijdige keratinisatie van de binnenste wortelschede, waardoor de hechting tussen cuticula en de binnenste wortelschede van de anagene haren beperkt is. [7,8] De oorzaak van LAHS is vermoedelijk een mutatie in het gen K6HF dat codeert voor het keratine dat de haar bekleedt. De genmutatie erft autosomaal dominant over met variabele penetrantie, maar kan ook sporadisch voorkomen. [8,9] Het LAHS is onder te verdelen in drie varianten: type a) spaarzaam, kort haar dat niet wil groeien; type b) onhandelbaar haar en type c) normaal uitziend haar met overmatige uitval van anagene haren. [10]

De incidentie wordt geschat op 2/1.000.000/jaar. [9] De aandoening verdwijnt normaal gesproken vanzelf. Sporadisch komt het loose anagen hair syndrome voor bij andere syndromen. [11] Beschreven zijn:

- Noonan syndroom: dysmorphe gelaatskenmerken, aangeboren hartafwijking, korte lengte, ontwikkelingsachterstand. Hierbij kan bij microscopie van de haarwortel tevens trichorrhexis nodosa en trichoptilosis zichtbaar zijn.
- Ectodermale dysplasie: hierbij kunnen naast afwijkingen aan de haren afwijkingen aan de nagels gezien worden (dunne/langzaam groeiende nagels, nagels die niet reiken tot de vingertop of ontbreken). Of aan de tanden (ontbrekende, misvormde, driehoekige of puntige tanden). Verder kan sprake zijn van hypohidrosis vanwege het ontbreken van zweetklieren en kan de neus misvormd zijn. Ook kunnen er problemen zijn met ogen (onder andere coloboom), gehoor en ruggenmerg. Pigmentafwijkingen van de huid kunnen worden gezien.
- Neurofibromatose type 1: café-au-lait macula, axillary freckling, neurofibromen, botdefecten, scoliose, ontwikkelingsachterstand, leer- of gedragsproblemen.
- Trichorhinofalangeaal syndroom: karakteristiek hiervoor zijn haar- cranofaciale en musculoskeletale afwijkingen. De meest voorkomende klinische kernmerken: een bolle peervormige neus, lange bovenlip, afstaande oren.

- Nagel-patella syndroom: afwijkingen aan de nagels, aplasie of hypoplasie van de patella en andere botafwijkingen, afwijkingen van de tractus urogenitalis, oogafwijkingen en hyperhidrosis palmoplantaris.
- FG syndroom (ook wel Opitz-Kaveggia syndroom): ontwikkelingsachterstand, macrocefalie, hypotonie en anusatresie.

De diagnose wordt gesteld op basis van het klinisch beeld, lichamelijk onderzoek en een haartrechtest (>70% loose anagen hairs). [6] De haartrechtest wordt uitgevoerd door zachte tractie aan 40-60 hoofdharen. Normaal bestaat circa 10% uit telogene haren, het loslaten van 4-6 haren is een normale bevinding. Bovendien is het aantal losse anagene haren afhankelijk van wanneer het haar voor het laatst gewassen is. Een negatieve haartrechtest sluit het loose anagen hair syndrome echter niet uit, omdat zich niet in elke fase van de haarcyclus evenveel losse anagene haren bevinden. Microscopisch onderzoek van de haarwortel is nodig om de diagnose te bevestigen. [10]

Voor LAHS kenmerkende bevindingen bij het trichogram zijn:

- deformatie van de haarwortel in de vorm van een versleten hockeystick; [12,13]
- een rommelige cuticula, lijkend op een afgezakte sok (floppy sock appearance). [1]

Behandeling van LAHS is vaak niet nodig vanwege het self-limiterende beloop. Doorgaans kan worden volstaan met voorlichting en geruststelling van ouders. Bij hoge ziektelast kan men topicaal minoxidil voorschrijven, aangezien dit de anagene fase van de haarcyclus kan verlengen. [14] Overtuigende bewijsvoering voor de effectiviteit bij LAHS ontbreekt echter.

LITERATUUR

1. Dhurat RP, Deshpande DJ. Loose anagen hair syndrome. In: *International Journal of Trichology*. 2010;96-100.
2. Peereboom-Wynia JDR. Gezond en ziek haar - Een populair-wetenschappelijke uitleg over het menselijk haar. *Huidziekten*:1-49. <https://www.huidziekten.nl/pdf/HaarboekPeereboomWynia.pdf>
3. Rinne TK. *Getting under the skin of [dissertatie]*. Radboud Universiteit, Nijmegen 2010.
4. Sperling LC. Hair anatomy for the clinician. *J Am Acad Dermatol*. 1991;25(1):1-17.
5. Pham CM, Krejci-Manwaring J. Loose anagen hair syndrome: An underdiagnosed condition in males. *Pediatr Dermatol*. 2010 Jul;27(4):408-9.
6. Tosti A, Piraccini BM. Loose anagen hair syndrome and loose anagen hair. *Arch Dermatol*. 2002 Apr;138(4):521-2.
7. Cheng AS, Bayliss SJ. The genetics of hair shaft disorders. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59:1-22.
8. Chapalain V, Winter H, Langbein L, Le Roy J-M, Labrèze C, Nikolic M, et al. Is the loose anagen hair syndrome a keratin disorder? A clinical and molecular study. *Arch Dermatol*. 2002 Apr;138(4):501-6.
9. Baden HP, Kvedar JC, Magro CM. Loose anagen hair as a cause of hereditary hair loss in children. *Arch Dermatol*. 1992;128(10):1349-53.
10. Chong AH, Sinclair R. Loose anagen syndrome: a prospective study of three families. *Australas J Dermatol*. 2002;43(2):120-4.
11. Cantatore-Francis JL, Orlow SJ. Practical guidelines for evaluation of loose anagen hair syndrome. *Arch Dermatol*. 2009;145(10):1123-8.

12. Abdel-Raouf H, El-Din WH, Awad SS, Esmat A, Al-Khiat M, Abdel-Wahab H, et al. Loose anagen hair syndrome in children of Upper Egypt. *J Cosmet Dermatol.* 2009;8(2):103–7.
13. Nunez J, Grande K, Hsu S. Alopecia areata with features of loose anagen hair. *Pediatr Dermatol.* 16(6):460–2.
14. Mirmirani P, Uno H, Price VH. Abnormal inner root sheath of the hair follicle in the loose anagen hair syndrome: an ultrastructural study. *J Am Acad Dermatol.* 2011 Jan;64(1):129–34.

LEERPUNTEN

- Het loose anagen hair syndrome wordt gekarakteriseerd door haarverlies vooral bij kinderen tussen 2 en 6 jaar. Kenmerken zijn afwijkende haartextuur (pluizig, kroezig, onhandelbaar) en slechte groei waardoor knippen maar zelden nodig is.
- De diagnose wordt gesteld op basis van het klinisch beeld, een haartrektest en microscopisch onderzoek van de haarwortel.
- Specifieke bevindingen bij het microscopisch onderzoek

- van de haarwortel zijn: 'floppy sock' en het hockeystick fenomeen.
- De aandoening is self-limiting en bij grote ziektelast valt topicaal minoxidil te overwegen.

TREFWOORDEN/KEYWORDS

anagen loose hair syndrome – alopecia – floppy sock – hockeystick fenomeen

CORRESPONDENTIEADRES

Leonie Derickx

E-mail: leonie.derickx@gmail.com