

Pancreatitis crónica recidivante

Sr. Editor:

La pancreatitis crónica recidivante es una enfermedad neuroinflamatoria continua, que cursa con exacerbaciones agudas, con una mínima incidencia en la infancia¹⁻⁷ y con un cuadro clínico poco caracterizado y variable, que incrementa las dificultades para distinguir desde el punto de vista clínico una crisis de pancreatitis crónica de otra aguda. Todo ello conduce al retraso diagnóstico^{2,3,7}, lo que empeora el pronóstico y ocasiona secuelas irreversibles, ya que conduce a insuficiencia endocrina y exocrina. Sin embargo, a diferencia de la pancreatitis aguda, en la cual la glándula resulta normal antes de las crisis y se recupera, en la pancreatitis crónica es anormal antes y después de las manifestaciones, lo que permite el diagnóstico durante las intercrisis, utilizando técnicas de imagen.

Además, aunque existe una etiología hereditaria² y una forma idiopática, se han fijado factores etiológicos concretos asociados a la enfermedad, entre los que se incluyen diferentes anomalías ductales congénitas, como el páncreas anular o *divisum*, el quiste de colédoco, y adquiridas como neoplasias⁸.

Se trataba de un paciente varón de 13 años remitido al departamento de pediatría por dolor epigástrico y vómitos. Había sufrido pérdida de peso en los últimos 4 meses de hasta 5 kg. Como único antecedente de interés destacaba la presentación de crisis de dolor abdominal recurrente desde los 6 años.

Al ingreso presentaba gran decaimiento y postración, signos de desnutrición intensa y palidez acusada de piel y mucosas. El abdomen, distendido, era blando y depresible con dolor a la palpación epigástrica.

Los estudios hematológicos al ingreso manifestaban: anemia ferropénica, eritrosedimentación elevada, hiperglucemia e hiperamilasemia (alfaamilasa, 901 U/l, valores normales [VN], 10-20; alfaamilasa pancreática, 600 U/l [VN, 5-45]) e hiperamilasuria. Otras determinaciones en sangre: transaminasas, fosfatasa alcalinas, amonio, α_1 -antitripsina, anticuerpos antigliadina, anticuerpos antinucleares, anti-ADN y citoplasmáticos, alfafetoproteína, aminoácidos, ácidos orgánicos y lípidos oscilaron dentro de los límites normales. Asimismo, fueron normales: calcio, fósforo, parathormona y calcitonina, así como electrolitos en sudor. El hemocultivo fue negativo. Las serologías bacterianas y virales fueron negativas.

La ecografía y la tomografía computarizada (TC) abdominales mostraban atrofia pancreática generalizada con dilatación del conducto de Wirsung y presencia de ascitis (fig. 1). La colangiografía resonancia mostraba una dilatación masiva del conducto pancreático con ectasias en los conductos secundarios y atrofia generalizada del páncreas, con presencia de pequeños quistes en la cabeza pancreática (fig. 2).

El paciente fue sometido a tratamiento médico para estabilización hemodinámica, control del dolor, reducción de la secreción

pancreática y soporte nutricional con dieta baja en grasas. Posteriormente fue remitido al servicio de cirugía para colangiopancreatografía retrógrada endoscópica y pancreatoyeyunostomía longitudinal.

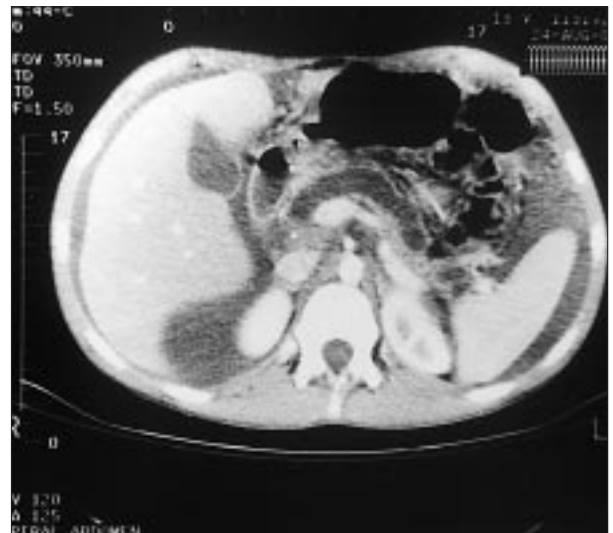


Figura 1. TC abdominal que muestra atrofia generalizada del páncreas con dilatación del conducto de Wirsung y ascitis.

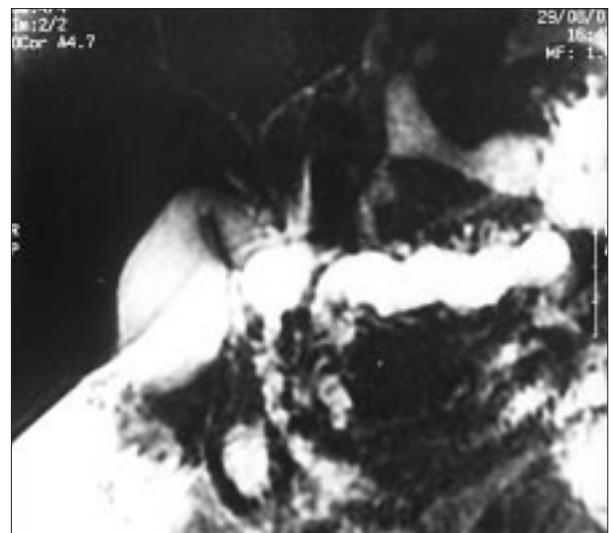


Figura 2. Colangiografía resonancia en la que se observan atrofia generalizada del páncreas con dilatación masiva del conducto de Wirsung, ectasias en los conductos secundarios y presencia de pequeños quistes a nivel de la cabeza pancreática.

Esta nueva observación de pancreatitis crónica recidivante confirma nuevamente la necesidad de considerarla en el diagnóstico diferencial de los dolores abdominales recurrentes. En nuestro paciente el único síntoma evolutivo hasta el momento de su hospitalización fueron las crisis abdominales recidivantes, sin vómitos o náuseas, que se presentan como habituales en la bibliografía^{2,4,6,7}.

Las dificultades diagnósticas se ven acentuadas por el hecho de que las valoraciones enzimáticas pancreáticas de laboratorio pueden no ser elevadas en las intercrisis e incluso, durante el episodio de inflamación aguda, debido al avanzado estado de destrucción glandular, aunque en nuestro caso sí fueron expresivas del compromiso pancreático.

De lo descrito se desprende que es fundamental un elevado índice de sospecha de la entidad, que lleve a la realización de los estudios de imagen para demostrar las alteraciones morfológicas pancreáticas y detectar la coexistencia de lesiones biliares^{4,5,7}.

Aunque en niños se calcula que cerca del 33% de los casos son idiopáticos, la asociación a diferentes factores etiológicos debe ser descartada mediante diferentes pruebas complementarias.

En los pacientes pediátricos es importante el adecuado drenaje pancreático que evite el dolor recurrente y las insuficiencias exocrinas y endocrinas^{1,9}. Los distintos procedimientos incluyen: esfinterotomía del conducto pancreático o extracción del cálculo mediante colangiopancreatografía retrógrada endoscópica^{1,4-6}, o pancreatoyeyunostomía cuando existen obstrucciones intrapancreáticas a nivel de la cabeza o cuerpo del páncreas^{1,9}. Posteriormente pueden ser necesarias sustituciones exocrinas y endocrinas, lo que ocurre en la mayoría de los pacientes.

G. Nóvoa Gómez, P. Fernández Eire, A. Fuentes Varela, P. Prieto Casal y F. Martín Sánchez

Departamento de Pediatría. Complejo Hospitalario de Ourense. Ourense. España.

Correspondencia: Dra. G. Nóvoa Gómez.
Departamento de Pediatría. Complejo Hospitalario de Ourense.
Ramón Puga, 52. 32005 Ourense. España.
Correo electrónico: gemng2002@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

- Crombleholme TM, Delorimier AA, Way LW, Adzick NS, Longaker MT, Harrison MR. The modified Puestow procedure for chronic relapsing pancreatitis in children. *J Pediatr Surg* 1990;25:749-54.
- Ghishan FK, Greene HL, Avant G, O'Neill J, Neblett W. Chronic relapsing pancreatitis in childhood. *J Pediatr* 1983;102:514-8.
- Ziegler DW, Long JA, Philippart AI, Klein MD. Pancreatitis in childhood. Experience with 49 patients. *Ann Surg* 1988;207:257-61.
- Guelrud M, Mujica C, Jaen D, Plaz J, Arias J. The role of ERCP in the diagnosis and treatment of idiopathic recurrent pancreatitis in children and adolescents. *Gastrointest Endosc* 1994;40:428-36.
- Tagge EP, Smith SD, Raschbaum GR, Newman B, Wiener ES. Pancreatic ductal abnormalities in children. *Surgery* 1991;110:709-17.
- Kozarek RA, Christie D, Barclay G. Endoscopic therapy of pancreatitis in the pediatric population. *Gastrointest Endosc* 1993;39:665-9.
- Camp JM. Pancreatitis in children: Diagnosis and etiology in 57 patients. *Pediatr Surg Int* 1994;9:492-6.
- Pérez Miranda M, Barcenilla ML, Goyaneche Gracia ML. Pancreatitis crónica. *Medicine* 2000;8:393-403.
- Miyano T. The pancreas. *Pediatr Surg* 1998;2:1527-44.

Suboclusión intestinal por tricobezoar congénito

Sr. Editor:

La ausencia total o parcial de cabello al nacer puede surgir como un defecto aislado o en asociación con otras anomalías, encuadrada en síndromes¹⁻⁴.

La *atriquia* congénita o alopecia total congénita aislada es una rara enfermedad del desarrollo del cabello, de transmisión autosómica recesiva, aunque se han descrito casos de transmisión autosómica dominante y algunos esporádicos^{1,3-5}. El trastorno se caracteriza por la pérdida completa del cabello en los primeros meses de vida; sin embargo, puede haber una alopecia completa ya en el momento del nacimiento. Las restantes localizaciones pilosas del cuerpo también pueden estar afectadas, pero es más frecuente que existan cejas, pestañas, vello púbico y vello axilar, aunque en cantidad escasa^{1,6}. En la vida adulta, los folículos pilosos están ausentes o muy disminuidos en número (incluso cuando el cabello es normal al nacer), con glándulas sebáceas también pequeñas. Cuando algunos cabellos persisten, su estructura no está alterada^{1,7}.

En la atriquia congénita no existen otras alteraciones ectodérmicas y la supervivencia es normal^{1,4}.

Hemos tenido la oportunidad de observar a un recién nacido, de sexo masculino, admitido al tercer día de vida en la unidad de cuidados intensivos (UCI) por sospecha de oclusión intestinal.

Los antecedentes familiares eran irrelevantes.

Se trataba de una primera gestación, acompañada y sin problemas, específicamente sin historia de exposición a radiaciones, sin ingesta de drogas y sin accidentes. El parto se produjo a término, por ventosa. Test de Apgar 9/10, somatometría adecuada a la edad gestacional.

Inicio de vómitos en las primeras 24 h y distensión abdominal progresiva a partir del segundo día de vida, con una deyección de meconio después de administración de microclíster.

En el momento de la admisión en la unidad de cuidados intensivos (UCI): parámetros vitales normales, subictérico, con escasos cabellos y vello corporal, sin alteraciones de las uñas o de la piel y sin malformaciones aparentes. Abdomen distendido, tenso y doloroso a la palpación. El resto del examen sin alteraciones.

La detección de un cuadro séptico fue negativo, con normalidad de la función renal y hepática. Radiografía abdominal simple con dilatación de las asas intestinales y esbozo de niveles hidroaéreos, sin gas en los cuadrantes inferiores. Después de la administración de un enema salino se produjo una eliminación de meconio espeso, con