

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 síndromes^{1,4}.

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

disminución de la distensión abdominal. El tránsito baritado efectuado no mostró ninguna imagen colónica de claro significado patológico. Se mantuvo el tratamiento con estimulación rectal y enemas salinos, con eliminación de meconio, bario, cabellos y vello (fig. 1), seguida de resolución del cuadro obstructivo.

Seguido posteriormente en la consulta, mantuvo la alopecia sin otras alteraciones añadidas y con un crecimiento y desarrollo normales. Se efectuó un estudio metabólico (aminoácidos séricos y urinarios, ácidos orgánicos urinarios, amonio) que fue normal.

A los 16 meses de vida se efectuó biopsia cutánea del cuero cabelludo, cuyo resultado histológico revelaba una reducción del número de folículos pilosebáceos, con aspecto hipoplásico, sin infiltrados inflamatorios, corroborando así la hipótesis de atriquia congénita (fig. 2).

El caso presentado se distingue por la precocidad de la caída, todavía intraútero, con formación de un tricobezoar que condicionó el cuadro obstructivo.

En la atriquia congénita, el cabello suele ser normal al nacer. Habitualmente empieza entre el primer y el sexto mes de vida y no habiendo repoblación posterior^{1,3}. Recientemente se ha implicado en su patogénesis una mutación del gen humano de la calvicie, situado en la región cromosómica 8p12^{6,8,9}.

Se debe realizar el diagnóstico diferencial de este proceso con la hipotricosis congénita y con las displasias ectodérmicas hidrótica y anidrótica, por lo general asociadas a otros defectos ectodérmicos^{1,3}. En algunos errores innatos del metabolismo, como la fenilcetonuria, aciduria argininossuccínica e hiperlisinemia, el cabello es hipopigmentado, frágil y muchas veces escaso¹⁰. Factores físicos (radiaciones), endocrinos (hipo e hipertiroidismo, hipopituitarismo, diabetes mellitus, etc.), medicamentosos (anticonceptivos, talio, colchicina, antineoplásicos, altas dosis de vitamina A, heparina, etc.) y estrés son posibles factores desencadenantes de alopecia; sin embargo, no se han descrito como causas de atriquia congénita².

En la literatura médica consultada hemos constatado que en la mayoría de los casos de atriquia congénita, la caída del cabello es posnatal y no hemos encontrado ningún caso en que la caída prenatal originase la formación de un tricobezoar.

Agradecimientos

Deseamos mostrar nuestro agradecimiento a Dr. Silva Caspurro por la revisión de la biopsia del cuero cabelludo.

**E. Proença^a, C. Carvalho^a, P. Ferreira^a,
H. Rocha^b y C. Rosario^c**

^aUnidad de Cuidados Intensivos Neonatales y Pediátricos y servicios de ^bPediatría y ^cDermatología. Hospital Maria Pia. Porto. Portugal.

Correspondencia: Dra. E. Proença Fernandes. Maternidade Júlio Dinis. Serviço de Neonatologia. Largo da Maternidade. 4100 Porto. Portugal. Correo electrónico: elisap@mail.pt

BIBLIOGRAFÍA

1. Champion RH, Bruton JL, Edling FJG. Textbook of Dermatology, 5th ed. Oxford: Blackwell Cientific Publication, 1992.
2. Domonkos AN. Andrews - Diseases of the skin. Clinical dermatology. Philadelphia: WB Saunders, 1971.



Figura 1. Meconio con cabellos y vello.

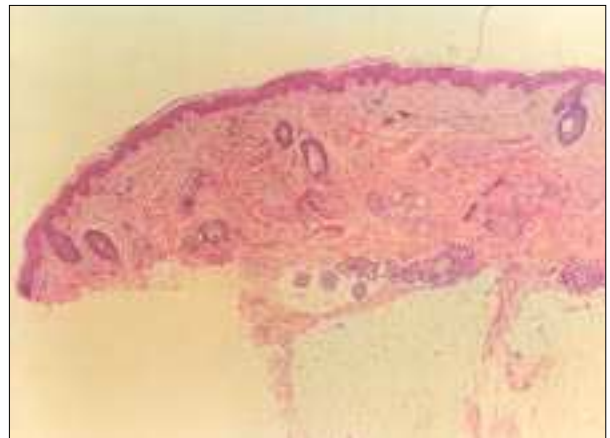


Figura 2. Biopsia del cuero cabelludo, con folículos pilosos escasos e hipoplásicos.

3. Robertson NCR. Textbook of Neonatology, 2nd ed. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1992.
4. Kenue RK, Al-dhafri KS. Isolated congenital atrichia in an Omani kindred. Dermatol 1994;188:72-5.
5. Cantu JM, Sanchez-Corona J, Gonzalez-Mendonza A, Martinez y Martinez R, Garcia Cruz D. Autosomal recessive inheritance of atrichia congenita. Clin Genet 1980;17:209-12.
6. Zlotogorsky A, Ahmad W, Christiano AM. Congenital atrichia in five Arab Palestinian families resulting from a deletion mutation in the human hairless gene. Hum Genet 1998;103:400-4.
7. Baden HP, Kubilus J. Analysis of hair from alopecia congenita. J Am Acad Dermatol 1980;3:623-6.
8. Ahmad W, et al. A missense mutation in the zinc-finger domain of the human hairless gene underlies congenital atrichia in a family of Irish travelers. Am J Hum Genet 1998; 63:984-91.
9. Ahmad W, Panteleyev AA, Christiano AM. The molecular basis of congenital atrichia in humans and mice: Mutations in the hairless gene. J Investig Dermatol Symp 1999;4:240-3.
10. Fanaroff AA, Martin RJ. Neonatal-perinatal medicine diseases of the fetus and infant, 6th ed. St. Louis: Mosby, 1997.