



Preguntas que generan dudas. ¿Le saldrá el pelo, doctora?

Marta Bespín Gracia^a, Jorge Abarzuza Armendáriz^a, María Ilincheta Andueza^a, María Acebrón Arizcun^a,
Edurne Ciriza Barea^b, Mercedes Herranz Aguirre^a

^aComplejo Hospitalario de Navarra. España • ^bCS Ansoáin. Navarra. España.

Publicado en Internet:
14-febrero-2020

INTRODUCCIÓN

En Pediatría, las enfermedades con ausencia o escasez de pelo son poco frecuentes y suelen asociarse a síndromes genéticos o metabólicos. A continuación, se presenta un caso de un varón con sospecha de fiebre periódica de origen desconocido, en el que el fenotipo del paciente resultó crucial para el diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 25 meses, derivado a la consulta de Infectología Pediátrica por episodios frecuentes de fiebre desde la primera infancia, de predominio en época estival y sin otra sintomatología acompañante.

En la exploración destaca un fenotipo peculiar, con frente abombada, cabello rubio, ralo y escaso (Fig. 1), piel seca, hipotricosis generalizada, anomalías del esmalte y morfología cónica de los dientes.

Es primer hijo de progenitores no consanguíneos y no presenta antecedentes familiares ni personales de interés. El desarrollo ponderoestatural y psicomotor es normal.

Los padres refieren que el niño siempre ha tenido el pelo muy escaso y que han consultado al respecto en varias ocasiones, habiendo obtenido como respuesta que se trata de problema madurativo con buen pronóstico.

Ante las características de la piel y anejos del niño, así como los episodios de fiebre e intolerancia al calor, se sospecha una displasia ectodérmica hipohidrótica. El estudio genético inicial ha resultado negativo para alteración de los genes *EDA*, *EDAR*, *EDARADD* y *WNT10A*, y los resultados del estudio ampliado están pendientes.

Figura 1. Cabello ralo y escaso



CONCLUSIONES

Las displasias ectodérmicas son trastornos poco frecuentes, afectan a 7 de cada 100 000 nacidos vivos y se asocian a múltiples síndromes.

Además de las causas infecciosas e inflamatorias, las displasias ectodérmicas son entidades a valorar en el diagnóstico diferencial de la fiebre recurrente de origen desconocido, sobre todo cuando los brotes predominan en época estival y asocian otras anomalías de los derivados ectodérmicos (piel y anejos cutáneos).

Para su manejo es importante la hidratación cutánea, los baños y la evitación de altas temperaturas.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

Cómo citar este artículo: Bespín Gracia M, Abarzuza Armendáriz J, Ilincheta Andueza M, Acebrón Arizcun M, Ciriza Barea E, Herranz Aguirre M. Preguntas que generan dudas. ¿Le saldrá el pelo, doctora? Rev Pediatr Aten Primaria Supl. 2020;(28):92.