

Acrodermatitis enteropática

Acrodermatitis enteropathica

Silvia Emelia Herrera Higueta**Sandra María Vélez Ortiz****Luis Alfonso Correa Londoño**

RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino, de quince meses de edad quien fue llevada a consulta por lesiones en la piel, periorificiales, descamativas y erosionadas desde los tres meses de edad, las cuales se exacerbaron a partir de los diez meses cuando suspendió la lactancia materna, acompañándose de alopecia, diarrea e irritabilidad. Los hallazgos clínicos, de laboratorio e histológicos ayudaron al diagnóstico de acrodermatitis enteropática.

Palabras clave: Lesiones periorificiales, lactancia materna, alopecia, diarrea, irritabilidad.

SUMMARY

We show a case of a fifteen-months-old female patient, who since the age of three months presented a history of periorificial desquamation, erosions, diarrhea, alopecia and irritation which were exacerbated after the ten months old, when her mother stopped breast feeding.

The results of the clinical, laboratory and histological tests played an important part in the diagnosis of acrodermatitis enteropathica.

Key words: periorificial lesions, diarrhea, alopecia, irritation, breast feeding.

Silvia Emelia Herrera Higueta, *R III Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín.*

Sandra Vélez O, *Dermatóloga, Universidad de Antioquia, Medellín.*

Luis Alfonso Correa Londoño, *Docente Dermatopatología, Universidad de Antioquia, Medellín.*

Correspondencia: Silvia Herrera H., Hospital Universitario San Vicente de Paúl, teléfono 212 59 21, Medellín, Colombia. E-mail: silviah@epm.net.co.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino, de quince meses de edad quien es llevada a consulta por lesiones en la piel periorificiales, descamativas y erosionadas desde los tres meses de edad, manejada por medicina general como eccema, las cuales se exacerbaron a partir de los diez meses, cuando se suspendió la lactancia materna, acompañándose de alopecia, diarrea e irritabilidad. (Figuras 1 y 2)



Figuras 1 y 2. Descamación y erosión periorificial, algunas con puntos sangrantes y costra hemática.

AF: Negativos.

Se le practicaron los siguientes exámenes paraclínicos:

Hb: 12.1 gm/dl; Hto: 36.6%; leucocitos: 9220/ul; N: 42%; L: 48%; E: 1%.

P.C. R: 4.8 mg/dl; albúmina: 3.7 g/dl; concentración sérica de zinc 62: ugm/dl(70 - 110 microgramos/dl).

Histología: acantosis ligera regular, con aclaramiento celular del tercio superior del estrato espinoso, cubierta por

Acrodermatitis enteropática

capa córnea ortoqueratósica compacta. Dermis papilar con infiltrado inflamatorio crónico discreto (Figura 3)



Figura 3. Aclaramiento celular epidérmico con paraqueratosis (H & E 40X)

La paciente fue manejada con gluconato de zinc a una dosis de 50 mg/día, con franca mejoría de las lesiones en piel, estado neurológico y aumento de estatura (Figuras 4 y 5)



Figuras 4 y 5. Control 30 días postratamiento, eritema en áreas afectadas.

DISCUSIÓN

La deficiencia de zinc se clasifica en dos grupos: Congénita: acrodermatitis enteropática (AE). Adquirida: por ingesta inadecuada, síndrome de mala absorción intestinal,

quemaduras extensas, insuficiencia pancreática, disfunción tubular renal, drogas, dieta rica en fitatos y calcio, nutrición parenteral total, prematurez, concentración baja de zinc en la leche materna, etc.^{1,2}

El zinc es un mineral esencial para los humanos, presente en todos los órganos, tejidos y fluidos corporales; sirve para catalizar las enzimas responsables de la replicación del DNA para la síntesis de RNA, y para la transcripción genética. En las células es importante en su supervivencia, transducción, transcripción y replicación y desempeña un papel importante en el crecimiento, desarrollo y proliferación celular y en la reparación de los tejidos.

Se encuentra en alimentos de origen animal, como la carne de res, de cerdo, los mariscos, los huevos, el yogur, las nueces; en la leche humana y en las secreciones pancreáticas.^{1,3}

Fue considerado nutriente esencial para los humanos en 1974, a una dosis de 15 mg/día. Solo se absorbe el 30% del zinc ingerido y ocurre principalmente en el yeyuno y en el íleon. El 99% del zinc corporal total es intracelular, el resto está unido a proteínas plasmáticas. La absorción es maximizada por un aminoácido: la metionina, y por la vitamina B6. El calcio retarda su absorción. Los requerimientos de zinc aumentan en la infancia, la adolescencia, el embarazo y la lactancia.

La AE es un trastorno hereditario raro, transmitido en forma autosómica recesiva, de distribución mundial, sin predilección por raza o sexo; de incidencia desconocida. Recientemente mapeado en la región cromosómica 8q24.3 manifestándose como una inhabilidad para absorber suficiente zinc de la dieta.⁴ Danbolt y Closs en 1942 la describieron como un trastorno hereditario. Moynahan y Barnees en 1973 asociaron los hallazgos clínicos con bajos niveles de zinc y demostraron mejoría marcada con el suplemento de zinc oral.¹

PATOGENIA

La absorción de zinc está preservada en algún porcentaje en los pacientes con AE, ya que absorben pequeñas cantidades de zinc de la dieta normal. El zinc de la leche humana tiene mayor biodisponibilidad ya que se une a un ligando de bajo peso molecular que se encuentra en las secreciones pancreático-duodenales, facilitando su transporte intestinal, a diferencia del zinc de la leche bovina, el cual se une a un ligando de mayor peso molecular, y disminuye su absorción. Después de que el zinc es absorbido por las vello-

Acrodermatitis enteropática

sidades intestinales es transportado por la circulación a otros tejidos, donde su distribución se conserva, indicando un defecto en la absorción temprana.

En la forma congénita las lesiones comienzan a las pocas semanas del nacimiento en bebés alimentados con leche bovina, o poco después de suspender la lactancia materna. La forma adquirida es común en pretérminos, quienes tienen niveles de zinc bajos, ya que la mayor acumulación de zinc ocurre en el tercer trimestre y requieren altos niveles de este mineral por su rápido crecimiento y desarrollo. También se ha reportado en niños a término cuyas madres tienen niveles de zinc bajos en la leche materna.^{2,5}

Los síntomas de la enfermedad conforman la tetrada clásica: alteraciones neuropsiquiátricas, dermatitis acral y periorificial, alopecia y diarrea. La dermatitis se inicia como placas bien delimitadas secas, eritematosas, eccematosas, descamativas, simétricas, periorificiales, localizadas en la cara, el cuero cabelludo, la región ano genital, los pliegues; al mismo tiempo presentan queilitis angular, estomatitis, y glositis. Las lesiones rápidamente progresan a vesículas, ampollas, pústulas que se erosionan e infectan fácilmente con bacterias y hongos. Posteriormente se comprometen las manos y los pies y afectan las uñas. La alopecia empeora gradualmente con el tiempo, el pelo presenta cambios de pigmentación. La diarrea es una manifestación variable; puede ser persistente, intermitente o estar ausente. Alteraciones neuropsiquiátricas: niños irritables y difíciles de consolar. También se presentan alteraciones oculares como conjuntivitis, fotofobia, blefaritis y edema corneal. Síntomas gastro intestinales: heces voluminosas, espumosas y aguadas. Alteraciones inmunológicas: disminución en el número y la función de los linfocitos T, principalmente los LT CD4 y las células NK.³

Los primeros síntomas del déficit del zinc son: anorexia, disfunción del gusto y el olfato, alteraciones cognoscitivas y neuropsiquiátricas. Con el transcurso del cuadro clínico los pacientes presentan retardo del crecimiento, enanismo, pubertad retardada, hipogonadismo, atrofia testicular, xerosis, cicatrización lenta de las heridas e infecciones frecuentes, secundario a la inmunodeficiencia por alteraciones en la respuesta inmune celular y humoral.

DIAGNÓSTICO

El cuadro se debe sospechar con la presencia clínica de los signos descritos. En el laboratorio se encuentran: una concentración plasmática de zinc baja (normal de 70 - 110

microgramos/dl) y fosfatasa alcalina baja, la cual es una metaloenzima dependiente del zinc (no es un marcador precoz de la deficiencia y su actividad permanece normal hasta que la deficiencia sea grave o prolongada).

Histopatología: hallazgos inespecíficos, paraqueratosis y edema de la dermis papilar.

La rápida mejoría después de la suplementación oral ayuda a confirmar el diagnóstico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Entre los diagnósticos diferenciales se encuentran: el déficit de biotina, la fibrosis quística, la epidermolisis ampollosa, el síndrome de glucagonoma, la candidiasis, la pelagra, la enfermedad celiaca y la queratodermia palmo-plantar y periorificial congénitas.^{1,3}

TRATAMIENTO

Zinc: 5 a 10 mg/kg/día hasta la mejoría, con una dosis de mantenimiento de 1-2 mg/kg/día posiblemente de por vida. Puede ser administrado como acetato, sulfato (mejor absorbido por vía oral) o cloruro de zinc (mejor absorbido por vía venosa).

En las primeras 24- 48 horas hay una mejoría marcada del estado mental, de la diarrea y curación de las lesiones cutáneas en 2 a 4 semanas. Los niños presentan un repentino crecimiento corporal y del pelo a las 4 semanas de haber iniciado la terapia.

Se recomienda monitoreo periódico cada 6 meses con concentraciones plasmáticas de zinc, concentración sérica de cobre, hemoleucograma, sangre oculta en materia fecal.

CONCLUSIÓN

Presentamos el caso de una paciente de quince meses de edad con acrodermatitis enteropática, enfermedad infrecuente, que empeoró al dejar la lactancia materna y que no fue diagnosticada desde los tres meses de edad cuando empezó su sintomatología. La paciente mejoró dramáticamente de sus lesiones en piel con la suplementación oral del zinc. En todo neonato con alteraciones neuropsiquiátricas, dermatitis acral y periorificial, alopecia y diarrea debe pensarse en esta enfermedad.

Acrodermatitis enteropática

Bibliografía

1. Perafán-Riveros Claudia, Sayago França Luís Fernando, Fortes Alves Ana Cristina, Sánchez José Antonio. Acrodermatitis enteropathica: Case report and review of the literature. *Pediatric Dermatol* 2002;19(5): 426 – 431.
2. Halbert AR, Chan JJ. Anogenital and buttock ulceration in infancy. *Australas J Dermatol* 2002 Feb; (43): 1-8.
3. Rostan EF, DeBuys HV, Madey DL, Pinnel SR. Evidence supporting zinc as an important antioxidant for skin. *International J Dermatol* 2002 Sep; 41(9): 606-11.
4. Radja N, Charles-Holmes R. Acrodermatitis enteropathica – lifelong follow-up and zinc monitoring. *Clinic Experiment Dermatol* 2002; (27): 62 – 63.
5. Stevens J, Lubitz L. Symptomatic zinc deficiency in breast-fed term and premature infants. *J Paediatr Child Health* 1998;(34): 97-100.