

Acrodermatitis enteropática

Acrodermatitis enteropathica

Dres. Pilar Álvarez*, María E. Pais*, Marisa Hernández**, Andrea Soliani** y Rita García Díaz**

RESUMEN

La acrodermatitis enteropática es una rara patología de herencia autosómica recesiva ocasionada por una deficiente absorción del zinc de la dieta. Se caracteriza por la tríada de alopecia, diarrea y dermatitis acral y periorificial.

Se presenta una paciente de 11 meses de edad con síntomas característicos cuyo diagnóstico fue confirmado por bajos niveles plasmáticos de zinc (37,7 µg%). Se realizó tratamiento con sulfato de zinc a dosis de 5 mg/kg/día con evolución claramente favorable.

Palabras clave: acrodermatitis enteropática, zinc.

SUMMARY

Acrodermatitis enteropathica is a rare autosomal recessive disorder, caused by impaired absorption of zinc dietary intake. It is characterized by a triad of alopecia, diarrhea and acral and periorificial dermatitis.

We report an 11 month-old girl with typical symptoms in whom the diagnosis was confirmed by decreased plasma zinc level (37,7 µg%). The patient was given zinc sulfate 5 mg/kg/day and showed marked improvement.

Key words: acrodermatitis enteropathica, zinc.

INTRODUCCIÓN

La acrodermatitis enteropática es un trastorno autosómico recesivo, de incidencia desconocida, recientemente mapeado en el locus 8q24.3 (OMIM #201100).

Se produce por la imposibilidad de absorber el zinc de la dieta.⁵

Las manifestaciones clínicas comienzan habitualmente al suspender la lactancia materna y se caracterizan por la tríada de diarrea, dermatitis acral y periorificial y alopecia; pero el cuadro completo sólo se observa en el 20% de los pacientes.²

El objetivo de esta comunicación es presentar un caso clínico de esta patología poco frecuente que se manifestó como dermatitis del pañal de mala evolución.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 11 meses de edad, recién nacido de término con peso adecuado para edad gestacional, sin antecedentes patológicos, que consultó por presentar un cuadro de diarrea, irritabilidad y dermatitis del pañal de 15 días de evolución sin respuesta a los tratamientos instituidos (antibióticos, corticoides y antifúngicos tópicos, antihistamínicos y sulfadiazina de plata local).

El comienzo de los síntomas coincidió con la suspensión de la lactancia materna.

Ingresa con marcada irritabilidad, dolor y prurito intenso en el área perineogenital y glútea.

Peso: 9.100 g (Pc 50); talla: 74 cm (Pc 75); perímetro cefálico: 47,5 cm (Pc 75 - Pc 97).

Al examen físico se observaba cabello seco y escaso; micropápulas eritematosas en región infraumbilical y raíz de muslos. En zona vulvar y perivulvar presentaba lesiones vesiculosas de contenido serohemático y exulceraciones de base eritematosa y sangrante, que se extendían a glúteos con descamación periférica (*Figura A*).

El laboratorio solicitado al ingreso mostró:

Hemograma: glóbulos blancos 17.800 /mm³ (N 43,3% / L 47,7% / M 6,7%); Hb 10,9 g/dl; HTO 34%; VCM 74 fl; Plaquetas 596.000 /mm³.

Se realizó biopsia de piel que se informó como: dermatitis psoriasiforme compatible con acrodermatitis enteropática.

Dosaje de Zn: 37,7 µg% (VN 50-120 µg%).

Se inició tratamiento con sulfato de zinc por vía oral a dosis de 5 mg/kg/día, difenhidramina 4 mg/kg/día, ibuprofeno 10 mg/kg/dosis cada 6 h, nalbufina 0,1 mg/kg/dosis por vía subcutánea cada 4 h y fomentos con infusión de manzanilla 3 veces por día en área genital.

La evolución fue favorable; la irritabilidad y la diarrea desaparecieron a las 48 h y hubo cicatrización completa de las lesiones cutáneas a la semana de iniciado el tratamiento.

DISCUSIÓN

Se han propuesto muchas teorías para tratar de explicar la etiología de la acrodermatitis enteropática. Los estudios actuales sugieren que la deficiente absorción del zinc se debería a un defecto genético en la producción, estructura, o función de un

* Departamento Materno-Infantil. Unidad 5 Pediatría. Sector Internación Pediátrica.

**Unidad Dermatología. Sector Dermatología Pediátrica. Hospital General de Agudos "Cosme Argerich" GCBA.

Correspondencia:

Dra. Pilar Álvarez.
alvarezpilar3@hotmail.com

ligando de bajo peso molecular secretado por el páncreas. Este ligando se une al zinc en la luz intestinal y lo transporta dentro de la mucosa.⁶

La concentración de zinc en la leche de vaca es similar a la de la leche humana, pero existiría otro ligando de mayor peso molecular que impediría la absorción intestinal. Esto explicaría que el comienzo de los síntomas se observe al suspender la lactancia materna, con el consiguiente cambio por leche de vaca.³

El espectro de las lesiones cutáneas es variable. Pueden observarse placas eritematosas, exulceraciones, lesiones eczematosas o vesiculobullosas, que se distribuyen de forma simétrica en las áreas perioral, perineal y zona más acral de las extremidades, así como en mejillas, rodillas y codos. El pelo puede presentar una ligera coloración rojiza y es característica la alopecia en grado variable. En algunos casos se describen alteraciones tróficas ungueales y alteraciones oculares, como fotofobia, conjuntivitis, blefaritis y distrofia corneal.⁵

Son muy características de la acrodermatitis enteropática la pérdida de apetito, apatía, irritabilidad, retardo del crecimiento, hipogonadismo, atrofia testicular, diarrea crónica, retraso en la curación de las heridas, hipogeusia e hiposmia.^{2,3}

La complicación más grave comunicada es la inmunodeficiencia que facilita las infecciones bacterianas recurrentes y la sobreinfección por *Candida albicans*. Se debe a una disminución de la respuesta inmunitaria humoral y celular, con reducción del número de linfocitos, predominantemente células T. La capaci-

dad fagocítica y bactericida de los macrófagos se encuentra disminuida.⁷

Dado que el zinc participa en múltiples vías metabólicas (como las del cobre, proteínas, ácidos grasos esenciales, prostaglandinas e incorporación a metaloenzimas de zinc), su déficit se manifiesta con la diversidad de signos y síntomas previamente mencionados.

El diagnóstico de esta rara patología se realiza mediante el dopaje de los niveles plasmáticos de zinc, generalmente disminuidos. La biopsia de piel no es patognomónica; se observa paraqueratosis, edema de la dermis papilar y balonización de la epidermis.^{1,3}

En los casos en que no sea posible el dosaje de zinc o el resultado fuera dudoso, el dosaje de fosfatasa alcalina evidencia, indirectamente, los niveles de zinc en sangre, pues se trata de una metaloenzima zinc-dependiente y, por lo tanto, sus niveles también estarán disminuidos.⁸⁻¹⁰

El tratamiento se realiza con suplemento de zinc oral, con dosis iniciales de 5-10 mg/kg/día y dosis de mantenimiento de 1-2 mg/kg/día.³ En 24-48 h, se obtiene una rápida respuesta clínica, con una completa cicatrización de las lesiones en 2-4 semanas.¹⁻³ La duración del tratamiento es prolongada y frecuentemente debe mantenerse de por vida. Durante los períodos de la vida en que aumentan los requerimientos, como la adolescencia y el embarazo, deben reajustarse las dosis para evitar recaídas.⁴

Como conclusión, queremos destacar la importancia de pensar en el diagnóstico de acrodermatitis enteropática en todo paciente que se presente

FIGURA A: Pretratamiento. Obsérvese las exulceraciones y lesiones vesiculares en región vulvar y que se extienden a glúteos. Micropápulas eritematosas en raíz de muslos



FIGURA B: 7° día de tratamiento. Muy buena evolución de las lesiones. Cicatrización completa



con diarrea, irritabilidad y lesiones periorificiales o en zonas acrales, pues si instalamos un tratamiento precoz, evitaremos complicaciones. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Wang LC, Busbey S. Images in clinical medicine. Acquired acrodermatitis enteropathica. *N Engl J Med* 2005; 352(11):1121.
 2. Chen MD, Song YM. An infant with acrodermatitis enteropathica-like symptoms but without hypozincemia. *Pediatr Dermatol* 2005; 22(3):280-281.
 3. Perafan-Riveros C, Franca LF, Alves AC, Sanches JA Jr. Acrodermatitis enteropathica: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2002; 19(5):426-431.
 4. Radja N, Charles-Holmes R. Acrodermatitis enteropathica-lifelong follow-up and zinc monitoring. *Clin Exp Dermatol* 2002; 27(1):62-3.
 5. Behrman R, Kliegman R, Jenson H. Nelson Tratado de Pediatría. 16^ª ed. México, DF: McGraw-Hill: Interamericana; 2000:2232.
 6. Kury S, Dreno B, Bezieau S, et al. Identification of SLC39A4, a gene involved in acrodermatitis enteropathica. *Nat Genet* 2002; 31:239.
 7. Fraker JP, Jardieu P, Cook J. Zinc deficiency and immune function. *Arch Dermatol* 1987; 123:1698-1700.
 8. Bressan Schiavon G, Oliveira De Carballo V, Parolin Marinoni L, et al. Acrodermatitis enteropática: descripción de siete casos y revisión de la literatura. *Dermatol Pediatr Lat* 2006; 4(3):215.
 9. Vila A, Puig LL. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en dermatología pediátrica. Asociación Española de Dermatología 2003:357.
 10. Chandra RK. Acrodermatitis enteropathica: zinc levels and cell-mediated immunity. *Pediatrics* 1980; 66:789-791.
-