

Acrodermatitis enteropática

DRES. IVONNE RUBIO ¹, IGNACIO ASCIONE ², GABRIELA GLAUSIUS ³, MARINA SALMENTÓN ⁴

Resumen

La acrodermatitis enteropática es una rara enfermedad congénita caracterizada por una tríada diagnóstica: dermatitis periorifical y acral, alopecia y diarrea. Es provocada por la incapacidad de absorber una cantidad suficiente de cinc.

El diagnóstico es clínico y se confirma por los bajos niveles de cinc en sangre.

El tratamiento causal es el suplemento del oligoelemento en la dieta.

Si bien esta afección es poco frecuente, se subraya la importancia de pensar en ella dado que con un tratamiento sencillo se logra la remisión de la sintomatología. Se presenta un caso clínico de un lactante de 6 meses con falla del crecimiento y un síndrome cutáneo-mucoso característico donde se realizó el planteo de acrodermatitis enteropática.

Palabras clave: ACRODERMATITIS
CINC-deficiencia

Resumo

A acrodermatitis enteropática é uma rara doença congênita caracterizada por uma tríada diagnóstica: dermatitis periorifical e acral, alopecia e diarreia. É provocada pela incapacidade de absorver uma quantidade suficiente de zinco.

O diagnóstico é clínico e é confirmado pelos baixos níveis de zinco no sangue.

O tratamento da causa é suplementar a dieta com o oligoelemento.

Embora esta afecção seja pouco frequente destacase a importância de pensar nela, pois com um simples tratamento, logra-se a remissão da sintomatologia. Apresenta-se o caso clínico de um lactente de 6 meses com falhas de crescimento e um síndrome cutâneo-mucoso característico onde se diagnosticou acrodermatitis enteropática.

Palabras chave: ACRODERMATITIS
ZINCO-deficiência

1. Profesora Agregada Clínica Pediátrica "C".
2. Ex Residente Clínica Pediátrica "C".
3. Asistente Clínica Pediátrica "C".
4. Peditra dermatóloga
Centro Hospitalario Pereira Rossell
Recibido: 25/9/01
Aprobado: 10/12/01



Figura 1. Lesiones características: dermatitis en placas secas, escamosas, eczematosas, distribuidas simétricamente alrededor de los orificios mucocutáneos y cuello.

Introducción

La acrodermatitis enteropática (AE) es una rara enfermedad congénita, ocasionada por la incapacidad de absorber una cantidad suficiente de cinc de la dieta ^(1,2).

Antes que Moynahan y Barnes descubrieran en 1973 que la AE era provocada por la deficiencia de cinc, esta enfermedad era usualmente mortal en la lactancia y en la infancia temprana. En la actualidad es curada con la administración de sales de cinc ^(1,2).

El síndrome clínico se caracteriza por una tríada básica de dermatitis periorificial y acral, alopecia y diarrea. La distribución de la erupción en cara, manos, pies y zona anogenital se ha convertido en un marcador casi patognomónico de la deficiencia de cinc ya sea de la forma congénita(AE) como en las deficiencias secundarias.

Aspectos históricos

Los datos más antiguos son de 1902, cuando esta entidad era considerada como una epidermolísis bullosa atípica hereditaria. En 1936 Brant la consideraba como una deficiencia de algún factor elemental en la leche materna, basándose en la observación de que dicha afección aparecía poco después de suspender la lactancia ^(1,3).

La AE con expresión cutánea y digestiva fue descrita como entidad por Damblot y Closs en 1943.

En 1953 Dillaha planteó la existencia de una tendencia familiar, describiendo como hipótesis etiopatogénica la infección cutánea por *Cándida albicans*, dada la mejoría de ciertos pacientes con la utilización de antimicóticos ^(1,3).

En 1973, mientras estudiaban pacientes con AE e intolerancia a la lactosa, Moynahan y Barnes observaron que dietas con diferentes cantidades de cinc incidían en la evolución de los pacientes, demostrándose que el mecanismo determinante de la AE es la deficiencia de dicho oligoelemento ^(1,3).

En nuestro país los primeros tres casos fueron descritos por Mañé Garzón y R. Baldovino en 1981 ⁽³⁾.

Caso clínico

Lactante de seis meses, sexo masculino, raza blanca, procedente de Montevideo.

Motivo de consulta: lesiones eritematosas en piel e irritabilidad.

Enfermedad actual: comienza hace dos meses con lesiones eritematosas, exudativas y posteriormente descamantes a nivel perioral. A los 10 días agrega en la región perineal lesiones iguales, que se interpretan como eritema del pañal. Dichas lesiones se extienden a cuello, cara anterior de muslos, pliegue de codo y dedo anular de mano derecha. Desde el inicio de la enfermedad se presenta irritable acompañándose de rechazo parcial del alimento y dificultad para conciliar el sueño.

Tránsito digestivo normal. Tránsito urinario normal.

Sin antecedentes perinatales a destacar.

Alimentado con pecho directo exclusivo, con detención de la curva de crecimiento desde los dos meses de edad. Presentó un episodio de otitis media congestiva a los cuatro meses. Sin otros antecedentes a destacar.

Examen físico

Peso 5.000 g (P <3). Talla 56 cm (P <3) Perímetro cefálico 41,5 cm (P 10).

Reactivo, llanto continuo, irritable.

Piel: en región perineo-glútea placa erosiva, húmeda, de fondo eritematoso, con lesiones satélites. A nivel peribucal presenta placa eritemato-escamo-costrosa, con fisuras de ambas comisuras labiales (Perlèche), así como en mejillas y cuero cabelludo. En los pliegues cutáneos las lesiones son eritematosas y escamosas en forma de collar (figura 1).

Mucosas: mucosas yugal y anal eritematosas con fisuras. Glositis, blefaritis (figura 1).

Faneras: cabello escaso y ralo (figura 1). En la región periungueal del dedo anular de la mano derecha presenta pequeña lesión descamante eritematosa.

Panículo adiposo disminuido en tronco y miembros. Hipoturgente.



Figura 2. Franca mejoría de las lesiones luego del tratamiento suplementario con cinc

Sistema nervioso motor irritable, resto del examen físico normal.

Paraclínica

Dosificación de cinc en sangre total: 2,30 mg/L (normal: 6,8-10,8 mg/L).

Hemograma: hemoglobina 8,7 g%, hematocrito 25,9, VCM 75, CHCM 30. Glóbulos blancos 12.500 elementos/mm³. Ionograma, examen de orina y función renal normal. Ecografía abdominal y renal normal. Exudado ocular: *Staphylococcus aureus*.

Se descartaron causas secundarias de deficiencia de cinc:

Inmunoglobulinas: normales. HIV: negativo. Esteatocrito: normal.

Biopsia de intestino delgado: normal

Test del sudor⁽³⁾: normal.

Dosificación de cinc en leche materna: 0,20 mg/L (normal).

Tratamiento y evolución

Se inició la recuperación nutricional con aumento del aporte calórico. En cuanto al tratamiento se comenzó con sulfato de cinc por vía oral a razón de 1 mg/kg/día aumentándose de acuerdo a la evolución clínica hasta 10 mg/kg/día.

Dado la anemia microcítica hipocrómica se inició tratamiento con sulfato ferroso a 5 mg/kg/día.

Se realizó tratamiento tópico con antibióticos para las lesiones impetiginizadas, y antimicóticos en región perineoglútea.

La regresión de los síntomas se hizo en forma gradual desapareciendo la irritabilidad, la glositis, la blefaritis y por último las lesiones de piel (figura 2).

En cuanto al crecimiento, se registró un escaso ascenso ponderal a pesar de un adecuado aporte proteico-calórico y del cumplimiento del tratamiento del déficit detectado, por lo que en la evolución se aumentó gradualmente el aporte de cinc hasta llegar a 10 mg/kg/día con lo cual se logró obtener una curva de velocidad de

crecimiento ascendente y sostenida hasta el momento actual (figura 3). Concomitantemente se destaca un importante crecimiento del cabello (figura 4).

Los valores de cinc fueron aumentando progresivamente.

Discusión

La acrodermatitis enteropática es de diagnóstico clínico y se confirma, como en nuestro caso, con niveles bajos de cinc en sangre.

Clásicamente se describe la tríada de dermatitis, alopecia y diarrea crónica que sólo está presente en 20% de los casos⁽¹⁻⁴⁾.

El comienzo de los síntomas y signos varía desde días hasta meses luego del nacimiento, dependiendo de la alimentación con leche de vaca o leche materna.

Como se observó en nuestro caso, la dermatitis se instaló lentamente, como en este lactante con aparición de placas secas, escamosas, eccematosas, distribuidas simétricamente alrededor de los orificios mucocutáneos, cuello y extremidades distales; también pueden asociar el Perlèche, glositis, queilitis y blefaritis; la dermatitis va empeorando progresivamente desarrollándose lesiones vesículo-ampulares, pustulosas y erosivas, ausentes en nuestro caso. Es frecuente encontrar lesiones impetiginizadas o colonizadas por *Cándida albicans*.

La alopecia se agrava progresivamente, pudiendo comprometer cuero cabelludo, cejas y pestañas. Las uñas pueden evidenciar paroniquia o distrofias variadas.

La diarrea es el signo más variable. Puede faltar, como ocurrió en este lactante, o convertirse en una diarrea crónica.

Otras manifestaciones incluyen retardo del crecimiento, irritabilidad, mayor susceptibilidad a las infecciones, deficiente curación de las heridas, anemia, hipogonadismo, fotofobia⁽¹⁻⁵⁾.

La etiopatogenia está determinada por la deficiente absorción del cinc de la dieta.

El ácido picolínico (producido por el páncreas) sería el encargado del transporte de este oligoelemento hacia

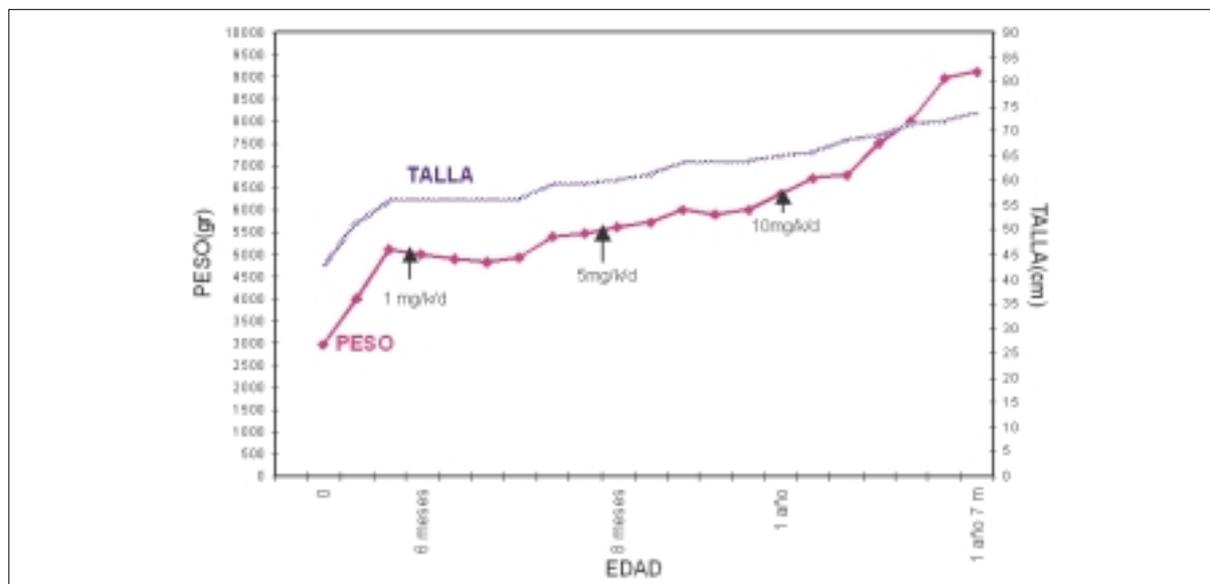


Figura 3. Curva de peso y talla en relación a la terapéutica con cinc. Se evidencia la recuperación nutricional con el aumento del aporte de cinc.

el interior del enterocito, se plantea que en esta entidad estaría ausente o disminuido^(1,3,6).

El cinc es un oligoelemento indispensable para el organismo^(1,6,7). Es el componente esencial de aproximadamente 200 enzimas, interviniendo en funciones inmunitarias^(8,9), resistencia celular a los radicales libres, en receptores hormonales, en la expresión genética, uniéndose a la hemoglobina aumenta su afinidad al oxígeno, tanto de células normales como de las falciformes. También la síntesis proteica depende de gran número de enzimas que contienen cinc, por lo tanto el tracto gastrointestinal, el sistema inmunitario y la piel son los primeros en evidenciar su déficit^(1,4,6).

El diagnóstico paraclínico se basó en la determinación de los niveles séricos o plasmáticos de cinc, ya que es el método más adecuado^(1,2), evidenciándose un valor muy por debajo del normal.

El tratamiento consiste en la administración suplementaria de este oligoelemento, siendo la dosis diaria de 30 a 50 mg de cinc elemental, tal como se realizó en nuestro caso; se aporta bajo la forma de sulfato de cinc por vía oral a razón de 1 mg/kg/día, pudiendo llegar hasta 10 mg/kg/día dependiendo de la respuesta clínica y de los niveles plasmáticos de cinc^(1-3,5,6,10).

La respuesta al tratamiento es rápida, desapareciendo en 24-48 horas los trastornos del carácter, mejorando las lesiones cutáneas en una semana aproximadamente. La recuperación del peso y del cabello se produce en alrededor de un mes^(1,5).

Se plantean como causas secundarias de deficiencia de cinc : bajos niveles de éste en la leche materna^(11,12), ali-



Figura 4. Un año y siete meses. Recuperación nutricional y del cabello

mentación parenteral⁽¹³⁾, recién nacidos prematuros (ya que los depósitos se completan en el último trimestre del embarazo)^(14,15), desnutrición, malabsorción intestinal⁽¹⁶⁾, fibrosis quística⁽¹⁷⁾, insuficiencia pancreática, sida.

Conclusiones

Si bien la acrodermatitis enteropática es una enfermedad poco frecuente, subrayamos la importancia de pensar en ella frente a un lactante con un síndrome cutáneo exuberante, característico y prolongado asociado a una falla del crecimiento, puesto que tiene un tratamiento simple con el que se logra la remisión de la sintomatología.

Ya que es una afección genéticamente determinada, con una transmisión autosómica recesiva, se debe comu-

nicar a los padres que cada hijo que nazca tiene una posibilidad en cuatro de presentar la afección⁽³⁾.

Destacamos que el tratamiento debería ser conducido por un equipo multidisciplinario.

Summary

Acrodermatitis enteropathica is a rare autosomal recessive disorder present with characteristic : periorificial and acral dermatitis, alopecia and diarrhea. It is caused by the impaired intestinal absorption of zinc.

The diagnosis is clinical and the low zinc levels in blood confirm it.

Treatment consists in oral therapy with this oligoelement.

Although this affection is little frequent we emphasized the importance of thinking about her since with a simple therapy pathological clinical findings and symptoms totally disappeared.

On report a full-term, 6 month-old boy with failure of the growth appears and characteristic cutaneous- mucous syndrome who has of Acrodermatitis enteropathica.

Key words: ACRODERMATITIS
ZINC-deficiency

Bibliografía

1. **Neldner K.** Acrodermatitis enteropática y otros trastornos por deficiencia de cinc. In: Fitz Patrick E. *Dermatología en Medicina General.*, 1988 ; 2(137): 1786-92.
2. **Darmstadt GL, Lane A.** Acrodermatitis enteropática. In: Behrman, Kliegman, Arvin, Nelson. *Tratado de pediatría.* 15ª edición. México Interamericana 1996; 2386.
3. **Mañé Garzón F, Baldovino R.** Acrodermatitis enteropática. Genopatía por déficit de cinc. *Arch Pediatr Uruguay* 1981; 52(3): 89-106.
4. **Van-Woume JP, Stuart GM.** Acrodermatitis enteropathica, een literatuuroverzicht. *Ned- tijdschr-Geneeskd* 1991; 135(1): 21-3.
5. **Larralde M, Ballona R, Raspa M, Reza H, Brunet A.** Acrodermatitis enteropática. *Arch Arg Pediatr* 1995; 93: 328-32.
6. **Fomon SJ.** Cinc, cobre, manganeso. *Nutrición del lactante.* Madrid. Mosby-Doyma, 1995: 258-77.
7. **Aggett PJ.** Cinc. *Anales Nestlé* 1996; 51: 15-29.
8. **Mocchegani F, Santarell L, Bulan D, Fabris N.** Role of zinc in systemic and local immunity. *Reg Immunol* 1995; 56(5-6): 449-53.
9. **Sandström B, Cederblad A, Lindsblad B, Lönnerdal B.** Acrodermatitis enteropathica, Zinc metabolism, copper status and immune function. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1994; 148: 980-5.
10. **Larreguè M, Duriez P, Vabres P, Maleville J.** Dermatitis de los pañales: diagnóstico topográfico y guías terapéuticas. In: *Dermatología Pediátrica: debates y conceptos actuales.* Nueva York. Schering-Plough International, 1994; 3: 17-26.
11. **Ando K, Goto Y, Matsumoto, Ohashi M.** Acquired zinc deficiency in a breast-fed mature infant: A posible case of acquired maternal decrease zinc uptake by the mammary gland. *J Am Acad Dermatol* 1993; 29: 111-2.
12. **Singh UK, Sinha BK.** Symptomatic zinc deficiency in a breast-fed full term infant. *Indian J pediatr* 1994; 61(3): 307-8.
13. **Viotti A, Rolla M, Iachino C, Burroni A.** Zinc deficiency syndrom during TPN. *Minerva Gastroenterol Diet* 1994; 40(4): 209-12.
14. **Stapleton KM, O'Loughlin E, Relic JP.** Transient zinc deficiency in a breast-fed premature infant. *Australasian J Dermat* 1995; 36(3): 157-9.
15. **Buehning LJ, Goltz RW.** Acquired zinc deficiency premature breast-fed infant. *J Acad Dermatol* 1993; 28: 499-501.
16. **Cabrera HN, Gomez MC, Favier MI, Savoi J.** El síndrome de malnutrición energético-proteica. *Arch Arg Dermatol* 1990; 40(1): 117-25.
17. **Ghali FE, Steimberg JB, Tunnessen WW Jr.** Acrodermatitis enteropathica like rash in cystic fibrosis. *Arch Pediatr Adolesc* 1996; 150(1): 99-100.

Correspondencia: Dr. A. Ignacio Ascione.
Coronel Mora 587 Bis/ 801. Montevideo
E-mail: ascione@sup.org.uy