

CASOS CLINICOS

ACRODERMATITIS ENTEROPATICA

Herrera Nossa, Hugo Eduardo

RESUMEN

Se presenta el caso de un lactante con acrodermatitis Enteropática Hereditaria, el cual presentaba la tríada clásica de dermatitis acral que luego se generaliza, alopecia y diarrea. Este niño fue manejado con sulfato de zinc vía oral y presentó mejoría evidente a los pocos días de iniciado el tratamiento.

Palabras Clave: Acrodermatitis, Enteropática, Zinc.

HISTORIA CLINICA

Lactante masculino, de 6 meses de edad, procedente de Bogotá, quien consultó a nuestra Institución por presentar desde hacía 5 meses lesiones cutáneas que se iniciaron en cuero cabelludo y extremidades, las cuales se generalizaron rápidamente; además tenía episodios de diarrea, retraso del crecimiento e irritabilidad.

Como antecedente importante estaba el habersele suspendido la lactancia materna a las pocas semanas de nacido.

Al examen físico presentaba en todo el tegumento xerosis marcada y placas, en su mayoría anulares, eritematosas, erosivas, con descamación en collarete, ubicadas principalmente en región genital y periorifical. Además, alopecia total en cuero cabelludo, perionixis y signos de desnutrición. (Figs. Nos. 1 y 2) Se le practicó biopsia de piel, la cual mostró epidermis adelgazada, hiperqueratosis y paraqueratosis en todo el espécimen; en dermis papilar había edema e infiltrado linfohistiocitario perivascular. (Fig. No. 3) Con los hallazgos clínicos e histopatológicos se tuvo la impresión diagnóstica de acrodermatitis enteropática, la cual se confirmó al descartarse otros trastornos de mala absorción y por la rápida mejoría, al cabo de pocas semanas, lo cual produjo una mejoría dramática de su cuadro, al instaurarse un tratamiento con sulfato de zinc vía oral, a dosis de 2 mg/Kg/día.

COMENTARIOS

La Acrodermatitis enteropática es una enfermedad causada por una deficiencia de zinc, ya sea en forma primaria (hereditaria) o secundaria (adquirida), la cual se caracteriza por

Hugo Eduardo Herrera Nossa, Residente I Dermatología,
Centro Dermatológico "Federico Lleras Acosta"
Presentado en el XX Congreso Colombiano de Dermatología
Cali, Noviembre de 1994.



Fig. No. 1.



Fig. No. 2.

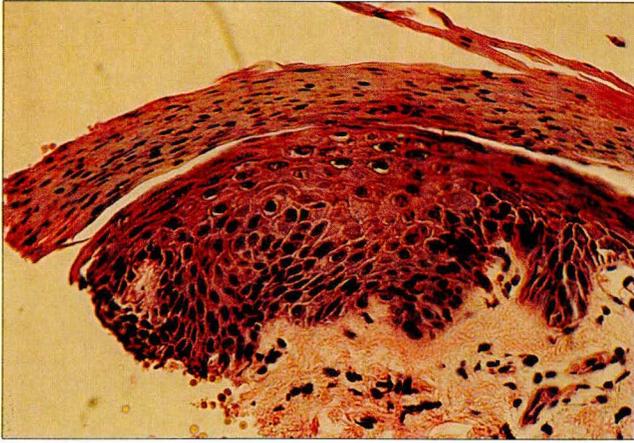


Fig. No. 3.

dermatitis acral, que luego se generaliza, alopecia y diarrea; además, puede haber otras alteraciones como fotofobia, hiposmia, hipogeusia, anemia, anorexia, retraso mental y puberal con hipogonadismo en hombres, enanismo, mala cicatrización de heridas, defectos inmunológicos y, si fertilizan, dan embriones con defectos del tubo neural. Todo ésto se ha explicado por el papel del zinc en innumerables metaloenzimas que regulan funciones corporales a nivel celular: entre ellas están el alcohol deshidrogenasa, anhidrasa carbónica, carboxipeptidasa pancreática; además es modulador de DNA y RNA, regulador e inductor de linfocitos T a nivel tímico, en funciones de polimorfonucleares, macrófagos, monocitos y mastocitos.^{1,2}

A continuación nos referiremos a cada una de ellas: Hereditaria: se transmite en forma autosómica recesiva, usualmente letal antes de descubrirse su tratamiento por Moynahan y Barnes en 1973.³ A pasar de conocerse la causa y el manejo, su patogenia aún no ha sido aclarada, siendo la teoría más aceptada una baja eficacia en una factor ligador de zinc, el cual no permite absorber la cantidad suficiente de este metal a nivel de las vellosidades del intestino delgado; este factor es una proteína de bajo peso molecular secretada por el páncreas a la luz duodenal; este mecanismo se ve agravado por competencia en la absorción de zinc con el cobre, el plomo y el hierro; además disminuye la absorción en individuos con mal estado proteico y déficit intestinal de biotina.⁴

La otra forma, o adquirida, ocurre en trastornos gastrointestinales que impiden la absorción: dietas bajas en zinc, o con productos quelantes de él, como los fitatos; alimentación parenteral donde no lo suministran; hipercatabolismo por cirugía, infección o cáncer; aumento en sus demandas como en el embarazo; exceso de excreción en daño renal o cirrosis. Generalmente se ve en niños mayores y adultos, con insaturación gradual de los signos y síntomas y una vez realizado el trata-

miento no requiere suplencia continua de zinc, sino una dieta normal y la terapia de la enfermedad de base.

El diagnóstico, en cualquiera de las dos formas, es básicamente clínico, debido a la dificultad para obtener una muestra adecuada que no se altere por el recipiente, medio de transporte o al procesarla y nos dé valores falsos; si se desea, se solicitarán niveles plasmáticos (normal 70-110 $\mu\text{mg/dl}$) o séricos (normal 80-120 $\mu\text{mg/dl}$) recordando que se alteran fácilmente en infección, trauma, estrés por migración del zinc al tejido afectado. Para alteraciones crónicas se puede medir en el cabello o en fosfatasa alcalina sérica; para reconocer cambios agudos se medirá zinc leucocitario.

El manejo se realiza por vía oral con sulfato de zinc a dosis de 2 mg/Kg/día, repartido en dos dosis; en los casos severos, o que no toleren la vía oral, se administra cloruro de zinc a dosis de 0.2 - 0.3 mg/kg/día, repartido en tres dosis por vía intravenosa.⁵

CONCLUSION

La Acrodermatitis Enteropática es una enfermedad modelo de cómo el déficit de un solo elemento, el zinc, puede generar una amplia gama de manifestaciones cutáneas, neurológicas, inmunológicas, gastrointestinales, etc., las cuales pueden conducir a la muerte del individuo, pero que así mismo, al ponerlo, la mejoría es notoria desde los pocos días de iniciado el tratamiento.

SUMMARY

We present an infant with Hereditary Acrodermatitis Enteropathica, who showed the classic triad progressive: Acral dermatitis, alopecia and diarrhea. This child was treated only with zinc sulfate p.o. and showed marked improvement.

BIBLIOGRAFIA

1. Fraber P.J. et al. Zinc deficiency and immune function. *Arch. Derm.* 132, 1987; 1699-1704.
2. Sleisenger and Fordtron. Biochemistry of zinc. In: *Gastrointestinal Disease*. Fifth edition, Chicago, 1993, 2026-2029.
3. Kenneth H. Nelder. Acrodermatitis Enteropathica and other zinc-deficiency disorders. In: *Dermatology in general medicine*. Fitzpatrick T.B., Eizen A.Z., Wolf K. Mc Graw Hill, 1993, 1826-1832.
4. Stanley J. Miller. Nutritional deficiency and the skin. *American Academy of Dermatology*. 1989, 1-32.
5. Neldner K.H., Hambridge K.M. Zinc therapy of acrodermatitis enteropathica. *New England Journal of Medicine*. 1975, 292, 879-881.