

Acrodermatitis enteropática: simulando una dermatitis seborreica extensa y grave del lactante. Presentación de un caso

Antonio David Pérez-Elizondo,* José Luis Sánchez-Castillo**

RESUMEN

Se presenta el caso de una lactante de nueve meses de vida con dermatitis generalizada caracterizada por eritema, descamación y formaciones escamocostrosas secas y adherentes de tinte amarillento, zonas atrófico-blanquecinas en área genitoperianal y alopecia; cursaba, además, con cuadros diarreicos de repetición. Representó un desafío diagnóstico para los médicos tratantes.

Palabras clave: Acrodermatitis enteropática, zinc, dermatitis.

ABSTRACT

We present the case of a nine-months-old baby girl with generalized dermatitis characterized by erythema, desquamation and dry and adherent scale-crusty formations of yellowish tint, white atrophic lesions in genitoperianal area and alopecia; with repeated diarrheal episodes. She represented a diagnostic challenge to the physicians.

Key words: Acrodermatitis enteropathica, zinc, dermatitis.

INTRODUCCIÓN

La acrodermatitis enteropática es una enfermedad rara, congénita, de herencia autosómica recesiva, cuyas manifestaciones clínicas resultan de una alteración en la absorción intestinal y/o del metabolismo del zinc. Brandt describió en 1936 el padecimiento al reportar tres casos que, tras la ablactación materna, presentaban diarrea crónica de difícil control y lesiones tegumentarias de distribución predominantemente acral, atribuyendo un posible origen micótico. Dranklueck determinó la dinámica del metabolismo de este oligoelemento esencial, planteando la hipótesis de que una alteración singular en la absorción intestinal era la responsable directa del padecimiento. El argumento actual apoya un defecto genético en la producción, conformación estructural o función de un factor de enlace

molecular o ligando de bajo peso (ácido picolínico) que fija el zinc en la luz intestinal y facilita su transporte a través de la mucosa; a su vez, un oligoelemento quelante presente en la leche de vaca, la caseína, impediría su penetración una vez iniciada la ablactación materna. Clínicamente, se caracteriza por la presencia insidiosa de una tríada sintomática bien conocida: dermatitis acral y periorificial de naturaleza exudativa o psoriasiforme, alopecia y cuadros diarreicos persistentes, sólo presente en 20% de los casos. Otros hallazgos documentados son irritabilidad, llanto fácil, cambios conductuales, fotofobia, anemia, disgeusia, retraso en el desarrollo psicomotriz, hipogonadismo y respuesta inmunológica anormal que contribuye a susceptibilidad infecciosa. El objetivo del trabajo es presentar el caso de una lactante con manifestaciones abigarradas y atípicas que representaron un reto diagnóstico para los médicos tratantes.¹⁻³

PRESENTACIÓN DE CASO

Ingresa al Servicio de Consulta Externa del Hospital para el Niño del Instituto Materno Infantil del Estado de México, lactante femenina de nueve meses de edad con eritema generalizado parcialmente cubierto por pequeños elementos descamativos adherentes y secos de tinte blanco-amarillento, agrupados y confluentes, especialmente situados en la cabeza y el aspecto posterior del tronco (*Figura 1*). En el área

* Dermatoncólogo. Jefe de la Consulta Externa del Hospital para el Niño, Instituto Materno Infantil del Estado de México. Profesor Titular de la Cátedra de Dermatología. Presidente de la Academia Mexiquense de Dermatología. Universidad Autónoma del Estado de México.

** Médico Pediatra Internista. Jefe del Servicio de Medicina Interna del Hospital para el Niño, Instituto Materno Infantil del Estado de México.



Figura 1. Eritema generalizado con descamación blanco-amarillenta adherente.



Figura 2. Cambios discrómicos, tumefacción difusa y cicatrices atróficas.

que cubre el pañal es evidente una tumefacción difusa de aspecto húmedo, fisuras y cambios discrómicos nacarados mal definidos e irregulares, con cicatrices atróficas postinflamatorias (*Figura 2*). A nivel ciliar y dorsonasal existen discretas formaciones costrosas de color cetrino y apariencia untuosa, así como leves erosiones lineares enrojecidas en las comisuras orales (*Figura 3*). Al completar el examen físico se aprecia alopecia total de la piel cabelluda, cejas y pestañas, además de onicodistrofia de las veinte uñas de manos y pies. Se muestra irritable, con llanto fácil, desnutrida y con leve retraso psicomotor. Al interrogatorio dirigido, los padres refieren aparición del cuadro clínico después del retiro definitivo de la lactancia materna cuatro meses atrás, con empeoramiento del estado general a pesar de dos internamientos previos sin respuesta terapéutica favorable a base de preparados emolientes, esteroides tópicos, antimicóticos y antibióticos sistémicos. Hay episodios diarreicos de repetición de manejo difícil. Se decide su hospitalización en el Servicio de Medici-



Figura 3. Alopecia, elementos escamocostrosos amarillentos.

na Interna para protocolizar su estudio y determinar el diagnóstico, ingresando con la sospecha de candidosis sistémica o acrodermatitis enteropática.

Los exámenes de laboratorio incluyeron biometría hemática completa, química sanguínea, exudado faríngeo, urianálisis y prueba de ELISA para VIH, así como examen directo con hidróxido de potasio y cultivo de muestras de las lesiones de piel y uñas. El reporte de todos los estudios paraclínicos resultó dentro de parámetros normales, sin evidencia de infección bacteriana o micótica. El registro de los niveles séricos de zinc fue de 32 mg/dL (valores plasmáticos entre 60 y 110 mg/dL); se solicitó la realización de una biopsia cutánea para correlación clinicopatológica. Previa limpieza regional del cuadrante superior externo de la nalga e infiltración de solución anestésica con vasoconstrictor, se toma una muestra cutánea hasta tejido graso subcutáneo empleando sacabocado desechable número seis, suturando con nylon 4-0. El resultado del análisis anatomopatológico reportó hiperqueratosis ortoqueratósica, acantosis y ampolla subepidérmica sin acantólisis, necrosis y apoptosis queratinocitaria; edema de la dermis superior y media con engrosamiento de las fibras de colágeno e infiltrado inflamatorio liquenoide monomorfo linfohistiocitario.

Los niveles séricos bajos de zinc, el reporte histopatológico de dermatitis psoriasiforme compatible y la ausencia confirmada de filamentos fúngicos en la piel y uñas orientaron el diagnóstico hacia una acrodermatitis enteropática. Se suministró suspensión galénica de sulfato de zinc a razón de 10 mg/kg/día en tres dosis divididas, con mejoría clínica satisfactoria hacia la tercera semana. Localmente, se aplicaron fomentos

templados con sulfato de cobre al 1 x 1 000, particularmente en piel eczematosa, con posterior aplicación de crema con extracto de manzanilla. Como secuelas temporales, quedaron discromías y cicatrices atróficas superficiales que mejoraron con el transcurso de los meses en visitas médicas de vigilancia. Se prescribió sulfato de zinc como tratamiento de sostén 2.5 mg/kg/día en dosis fraccionadas durante un año, sin recaídas.

COMENTARIO

La acrodermatitis enteropática es un trastorno autosómico recesivo infrecuente, de incidencia desconocida, condicionado por la incapacidad de absorber el zinc de la dieta. Los hallazgos clínicos inician generalmente al suspender la lactancia materna, cuando aparece la tríada característica: diarrea, dermatitis psoriasiforme o eczematosa de predominio acral y periorificial, así como alopecia, manifestaciones sólo presentes en el 20% de los casos documentados. El diagnóstico se fundamenta en el reconocimiento de las alteraciones tegumentarias y sistémicas asociadas; el estudio anatomopatológico de una piel lesionada es orientador. La determinación de los niveles séricos de zinc y de la fosfatasa alcalina –una metaloenzima dependiente–, bajos en la mayoría de los casos, lo confirma. El manejo con suplementos de este oligoelemento, casi siempre de por vida –iniciando con dosis de 5-10 mg/kg/día en el brote agudo, con rápida respuesta terapéutica, con reducción paulatina de mantenimiento– es la solución para controlar las manifestaciones clínicas. El objetivo de este

trabajo es compartir la experiencia de sospechar esta patología infrecuente en lactantes y niños de mayor edad con los hallazgos característicos ya mencionados, que en nuestro caso se prestó a confusión por la generalización del eritema y la presencia de áreas atróficas, datos aún más raros.^{4,5}

BIBLIOGRAFÍA

1. Avellaneda CF, Cruz CM, Palacio CA. Acrodermatitis enteropática, un reto diagnóstico. Reporte de un caso y revisión de la literatura, *Rev Med (Universidad Militar Nueva Granada)*, 2009; 17 (1): 150-154.
2. Coelho S, Fernandes B, Rodrigues F, Reis JP, Moreno A, Figueiredo A. Transient zinc deficiency in a breast fed, premature infant, *Eur J Dermatol*, 2006; 16 (2): 193-195.
3. Álvarez P, Pais ME, Hernández M, Soliani A, García-Díaz R. Acrodermatitis enteropática, *Arch Argent Pediatr*, 2007; 105: 536-538.
4. Schiavon GB, Oliveira DV, Paralin ML, Taniguchi AK, Giraldi S. Acrodermatitis enteropática: descripción de siete casos y revisión de la literatura, *Dermatol Pediatr Lat*, 2006; 4 (3): 211-216.
5. Maverakis E, Fung MA, Lynch PJ, Draznin M, Michael DJ, Ruben B et al. Acrodermatitis enteropathica and an overview of zinc metabolism, *J Am Acad Dermatol*, 2007; 56 (1): 116-124.

Correspondencia:

Dr. Antonio David Pérez-Elizondo

Valladolid Núm. 3-903,

Col. Roma Norte, 06700,

Delegación Cuauhtémoc, Ciudad de México.

E-mail: antoniodavid64@gmail.com

o apederma@yahoo.com.mx