

Pelagra: Presentación de un caso

Dra. Diana Medina Castillo,* Dra. Jesse S Schwartzberg**

RESUMEN

Se presenta un caso de pelagra en un paciente masculino de 63 años de edad. Las causas de la pelagra en este paciente son el alcoholismo y la desnutrición, exacerbado por la insuficiencia renal y las múltiples patologías que presentaba. Se analiza el tema destacando la etiopatogenia, las características clínicas y el tratamiento.

Palabras clave: Pelagra, alcoholismo, desnutrición.

ABSTRACT

We present the case of a 63 year old man with pellagra. The causes of the disease were most importantly alcoholism, as well as malnutrition worsened by renal insufficiency and multiple pathologies that the patient presented. We analyze the subject with emphasis on etiology, clinical characteristics and treatment.

Key words: *Pellagra, alcoholism, malnutrition.*

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente masculino de 63 años de edad, originario de Puebla y residente de México Distrito Federal, quien acudió al Centro Dermatológico Pascua por presentar prurito de 1 año de evolución. En sus antecedentes personales patológicos de importancia, el paciente padecía de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo II, insuficiencia renal crónica y anemia secundaria. Además el paciente tiene el antecedente de cirrosis debido a su alcoholismo de larga evolución. Sus tratamientos para las enfermedades previamente mencionadas fueron furosemide, ácido fólico, fumarato ferroso, captopril, espironolactona y ranitidina. No especifica el tratamiento de la diabetes. El paciente refería una pérdida de peso de 20 kg en los últimos 2 años, lo cual asocia a una pérdida del apetito y cuadros diarreicos de larga evolución. Cabe mencionar que el paciente se encontraba confundido e incapaz de contestar las preguntas realizadas en el interrogatorio, por lo que fue necesario interrogar a su esposa. Se refieren además numerosas hospitalizaciones, en la última hospitalización presentaba 7.4 de hemoglobina y 6.9 de potasio con el último control en 4.9. En la radiografía de tórax había una ligera desviación de la tráquea hacia la dere-

cha sin otros hallazgos. A la exploración física presentaba una dermatosis diseminada a la cabeza, cuello, tronco y extremidades superiores de las que afectaba la cara en párpados inferiores y labios, la cara anterior del cuello extendiéndose en forma de collar hacia la «v» del escote, así como la cara anterior y posterior de antebrazos y dorso de las manos (*Figuras 1, 2 y 3*).

La dermatosis está constituida por eritema, escama gruesa, hiperpigmentación, exulceraciones y costras que confluyan formando placas de forma y tamaño variable, con bordes bien definidos y superficie anfractuosa. Las lesiones eran simétricas. En la lengua presentaba edema y aplanamiento de las papilas (*Figura 4*).

La biopsia de piel reportó un proceso inflamatorio agudo y crónico. Se realizó el diagnóstico de pelagra (*Figura 5*). Se dio tratamiento con ácido nicotínico y foto-protectión con lo que presentó mejoría de la dermatosis a las dos semanas, sin embargo falleció 1 semana después.

HISTORIA

La primera descripción clínica de la pelagra la llevó a cabo el español Gaspar Casal en su obra «Historia natural y médica del Principado de Asturias», que se editó, a título póstumo en 1762. Sus observaciones clínicas se difundieron con rapidez y se le conoció inicialmente a esta enfermedad como lepra asturiana.¹ En 1914 el bacteriólogo estadounidense Joseph Goldberger demos-

* Dermatóloga, Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Dermatóloga egresada del CDP.



Figura 1. Eritema escama gruesa, exulceraciones. El paciente se aplicó óxido de zinc.



Figura 2. Eritema, escama y exulceraciones en cara.



Figura 3. Collar de Casal.



Figura 4. Aplanamiento de papilas y edema de la lengua.

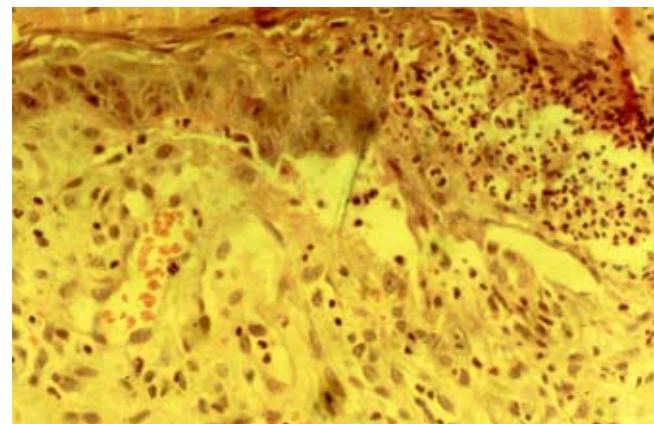


Figura 5. La histopatología es inespecífica, sólo muestra dermatitis aguda y crónica.

tró que el origen de esta enfermedad no era bacteriana sino carencial, mediante experimentos de autoinoculación a prisioneros en donde a éstos se les inyectaba sangre e ingerían heces de pacientes con pelagra.² Gracias a sus estudios, se le consideró a Goldberger como un héroe de la epidemiología.³ En 1937 Conrad Elvehjem identificó al ácido nicotínico como una vitamina, cuya

deficiencia, produce la pelagra. Se descubrió además que esta enfermedad se encontraba frecuentemente en países en donde la base de la alimentación era el maíz y en donde no había acceso a otros alimentos ricos en proteína animal. El maíz no tiene un contenido de niacina menor a otros cereales sino que ésta se encuentra en una forma unida, en la cual no puede aprovecharse. Sin embargo, esta forma unida de la niacina puede utilizarse

si el maíz es sujeto a hidrólisis alcalina, es así como se explica la reducción en la incidencia de la pelagra en México posterior a la aplicación del nixtamal y el lavado de maíz con limón. En la década de los años 20, la pelagra causó la muerte a 6,000 estadounidenses. En poblaciones con un nivel nutricional deficiente y exposición solar importante, la enfermedad se encuentra en forma endémica. Sin la exposición solar, puede haber casos de pelagra con deficiencia nutricional pero con manifestaciones subclínicas. Por otro lado, en países desarrollados la pelagra puede existir ocasionalmente en pacientes con dietas inapropiadas o que por alguna enfermedad subyacente no puedan absorber la vitamina de forma adecuada.

ETIOPATOGENIA

El triptófano es un aminoácido esencial necesario en la dieta. Los tres destinos metabólicos del triptófano ingerido son la síntesis de proteínas, serotonina y ácido nicotínico.⁴ La amida del ácido nicotínico o nicotinamida forma parte de las coenzimas NAD y NADP que intervienen en las reacciones de oxidorreducción celular. El déficit de ácido nicotínico intracelular es el responsable de las manifestaciones clínicas de la pelagra. También contribuyen a las alteraciones metabólicas pelagroides el exceso de leucina (causa de pelagra en la India), el déficit de isoleucina y las variaciones en el cobre sérico. Otras vitaminas del grupo B como piridoxina, tiamina y riboflavina intervienen en el metabolismo del triptófano como cofactores enzimáticos, es por esto que su deficiencia puede alterar la génesis normal del ácido nicotínico.^{5,6} Se le llama pelagra primaria a la que es debida a carencias alimentarias y secundaria en la que el paciente tiene hábitos nutricionales adecuados pero en donde existe un mecanismo de deprivación cuantitativa o bloqueo funcional de cantidades normales ingeridas de ácido nicotínico o triptófano. Las causas de la pelagra primaria son: Pelagra endémica con dietas monótonas (maíz, Sorghum), desnutrición de proteínas, alcoholismo, anorexia nerviosa y enfermedades psiquiátricas. Las causas de la pelagra secundaria son el alcoholismo, la malabsorción intestinal, desviación metabólica del triptófano (síndrome carcinoide y enfermedad de Hartnup), y medicamentoso causado por la Isoniazida, 6-mercaptopurina, 5-fluorouracilo y el cloramfenicol.⁷ Una causa predominante de la pelagra que se considera primaria y secundaria es el alcoholismo en donde la enfermedad es consecuencia de una mala nutrición, malabsorción y además utilización inadecuada del ácido nicotínico en la célula hepática.

CLÍNICA

1. Manifestaciones cutáneas

Los cambios que produce la pelagra en la piel son característicos y patognomónicos, su distribución se determina de forma predominante por la exposición solar y la presión. Los tipos de dermatitis que se observan en la pelagra son: erupción fotosensible, lesiones perineales y engrosamiento con hiperpigmentación en la piel que se encuentra sobre las prominencias óseas.⁸ La manifestación inicial es la aparición de eritema pruriginoso en el dorso de las manos. La piel posteriormente se torna edematosas y algunos pacientes presentan vesículas y ampollas, las cuales se rompen dejando exulceraciones. Progresivamente, la piel se encuentra liquenificada, hiperpigmentada y con escamas. Además, se forman fisuras dolorosas en palmas y plantas. Los sitios más afectados son la cara, el cuello, dorso de las manos, antebrazos y brazos, así como los pies.⁹ De éstos, el dorso de las manos es el sitio más frecuentemente afectado y se extienden las lesiones en forma ascendente en «guante». La dermatosis es simétrica y se demarca claramente el inicio de la piel sana. Los pies también se ven afectados y pueden ascender las lesiones semejando una bota. En la cara las lesiones se extienden desde la nariz y mejillas, hasta los labios y el mentón, semejando las alas de mariposa del lupus eritematoso. Rara vez se ven afectados los párpados y las orejas. En el cuello, las lesiones se extienden formando un collar grueso conocido como el «collar de Casal». La pelagra también puede afectar la región perineal con lesiones eritematosas, erosiones, fisuras, úlceras y atrofia. Puede presentar lesiones semejantes a los síndromes oro-óculo-genital.¹⁰

2. Manifestaciones gastrointestinales

Los síntomas iniciales incluyen boca ardorosa, pérdida del apetito, indigestión y dolor abdominal. Puede haber glositis y enteritis, los cuales llegan a ser severos con náusea, vómito y diarrea que a su vez provocan malabsorción.¹¹

3. Manifestaciones neurológicas

Las manifestaciones neurológicas por lo general ocurren de forma tardía. El insomnio, la fatiga, depresión y el nerviosismo son quejas frecuentes. La exploración física puede mostrar confusión con demencia,

apatía y alteraciones en la memoria. La psicosis que llegan a presentar estos pacientes puede confundirse con otras enfermedades. Otras manifestaciones son la neuropatía sensomotora, Parkinson, retinitis y atrofia del nervio óptico. Ocasionalmente se produce la muerte a causa de la mielinólisis pontina central.^{12,13}

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Los diagnósticos diferenciales son las porfirias, síndrome de Hartnup y reacciones medicamentosas pelagroides. Algunas reacciones fotoalérgicas o reacción persistente a la luz pueden parecerse.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la pelagra es clínico, con una prueba terapéutica para confirmarlo.¹⁴ No existen mediciones directas y específicas de la niacina aunque se pueden medir los metabolitos urinarios del N-metil-nicotinamida (NMN) y de la N-metil-2-piridona-5 carboxamida, los cuales se encuentran disminuidos en esta enfermedad. Los niveles de NMN por debajo de 0.8/mg indican deficiencia de niacina. La biopsia para estudio histopatológico no es específica ni está indicada en la pelagra, sin embargo, se puede realizar para descartar otras posibilidades diagnósticas.

TRATAMIENTO

La pelagra clásica responde de una forma dramática a la administración oral de nicotinamida o niacina (ácido nicotínico) de 100-300 mg/día en 3 dosis separadas. Se prefiere la niacinamida porque no produce alteraciones vasomotores como lo hace la niacina. Las alteraciones neurológicas desaparecen en 24 a 48 horas, pero las alteraciones cutáneas pueden tardar de 3 a 4 semanas en desaparecer. Se deben administrar riboflavina y piri-

doxina de forma concomitante. Además se debe proporcionar una dieta rica en calorías y proteínas.¹⁵

BIBLIOGRAFÍA

1. Stratigos JD, Katsambas A. Pellagra: a still existing disease. *B J Dermatol* 1977; 96: 99-106.
2. Evans BK. Joseph Goldberger: unsung hero. *Ann Intern Med* 1995; 122: 157.
3. Elmore JG, Feinstein AR. Joseph Goldberger: an unsung hero of american clinical epidemiology. *Ann Intern Med* 1994; 121: 372-375.
4. Castiello R, Lynch P, Arbor A. Pellagra and the carcinoid syndrome. *Arch Derm* 1972; 105: 574-577.
5. Hendricks WM. Pellagra and pellagra-like dermatoses: etiology, differential diagnosis, dermatopathology and treatment. *Semin Dermatol* 1991; 10: 282-292.
6. Rodríguez DE, Martín PA. Erupción eritematosa e hiperqueratósica fotosensible. *Piel* 1995; 10: 272-274.
7. Llisfritz AY, Stern F, Kaplan B et al. Pellagra complicating Crohn's disease. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 620.
8. Odom RB, James WD, Berger TG. *Andrews diseases of the skin*. Novena edición. Saunders Company. Philadelphia. 2000: 610-611.
9. Miller SJ. Nutritional deficiency and the skin. *J Am Acad Dermatol* 1989; 21: 1-30.
10. Karthikeyan, K, Mohan T. Pellagra and skin. *Int J Dermatol* 2002; 41: 476-81.
11. Goldsmith GA, Sarett HP, Register UD et al. Studies of niacin requirement in man. Experimental pellagra in subjects on corn diets low in niacin and tryptophan. *J Clin Invest* 1952; 31: 533-542.
12. Adams RD, Victor M, Ropper AH. Diseases of the nervous system due to nutritional deficiency. In: *Principles of neurology*. 6^a Ed. McGraw-Hill. EUA. 1997: 1138-1165.
13. Taori GM, Iyer V. Neurological manifestations in nutritional deficiencies. In: *Textbook of neurology*. Nueva Delhi. 2001: 466-484.
14. Isaac S. The gauntlet of pellagra. *Int J Dermatol* 1998; 37: 599.
15. Gopalan C, Jaya RKS. Nutritional deficiencies in man: niacin. In: *Nutritional disorders*. Ed Sección E. CRC press. EUA. 1978: 23-31.