

**Acrodermatitis enteropática: reporte de un caso y revisión de la literatura.**

**Enteropathic Acrodermatitis: A case report and a revision of literarure.**

Rubén Pérez Armas; <sup>1</sup>Jenny Vargas Bravo.<sup>2</sup>

*1-Especialistas de Primer y Segundo Grado en Dermatología. Auxiliar y Consultante. Máster en Enfermedades Infecciosas. E-mail: [ruben@grannet.grm.sld.cu](mailto:ruben@grannet.grm.sld.cu).*

*2-Especialista de primer grado en Medicina General Integral. Residente de tercer año de Dermatología.*

**Resumen**

Introducción. La Acrodermatitis Enteropática es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva que lleva a un déficit de zinc en el organismo, caracterizado por un cuadro clínico variado: dermatitis periorifical y acral, alopecia y diarrea, aunque no siempre se presenta todo el cuadro completo. El zinc es el causante, una metaloenzima importante en el metabolismo y su carencia prolongada resulta en retraso del crecimiento, del desarrollo y manifestaciones cutáneas en el niño, resaltando la importancia del diagnóstico y tratamiento temprano de esta patología. En un período de 33 años en el servicio dermatológico de esta institución de atención secundaria, fueron diagnosticados dos casos de Acrodermatitis Enteropática, uno de los cuales presentamos. Objetivo: reportar un caso en nuestro medio. Caso clínico: niña blanca

de 20 meses de edad con diarreas, lesiones eritematosas costro escamosas peri-orificial y acral, alopecia difusa del cuero cabelludo que aparecieron después del destete. Conclusiones: esta es una enfermedad infrecuente autosómica recesiva que lleva a una deficiencia en la absorción de zinc, que debe ser diagnosticada y tratada precozmente de forma multidisciplinaria. En este caso, la evolución fue satisfactoria al recibir la dosis recomendada de zinc oral.

***Descriptor DeCS: ACRODERMATITIS/etiología; ACRODERMATITIS/diagnóstico; CRODERMATITIS/quimioterapia; ZINC/uso terapéutico; DEFICIENCIA DE ZINC***

### **Abstract**

Introduction: The Enteropathic Acrodermatitis is an hereditary autosomal recessive disease that can cause a zinc defficit in the body, it is characterized by varied clinical manifestations like the periorificial and acral dermatitis, alopecia and diarrhea, although the whole manifestations are not always presented. Zinc is the leading cause, an important metaloenzyme in the metabolism and its prolonged defficit can provoke a retardation of growth, development and skin manifestations in children, emphasizing the importance of an early diagnosis and treatment of this pathology. Within a period of 33 years in the dermatological service of this institution of secondary assistance, there were diagnosed two cases of Enteropathic Acrodermatitis, one of them is presented in this work. Objective: to report a case in our field. Clinical case: a 20 months -old white baby girl with diarrheas, eritematous, peri orificial, craddle, squamous and acral lesions, diffuse alopecia of the scalp that appeared after the weaning. Conclusions: this is an infrequent autosomal recessive disease that leads to the defficit of zinc absortion and should be early diagnosed an treated in a

multidisciplinary way. In this case the evolution was satisfactory after receiving the recommended oral dosis of zinc.

***Subject heading: ACRODERMATITIS/etiology; ACRODERMATITIS/diagnosis; ACRODERMATITIS/drug therapy; ZINC/therapeutic use; ZINC DEFICIENCY***

## **Introducción**

La Acrodermatitis Enteropática (AE) fue descrita por vez primera en 1936 por Brandt en tres pacientes pediátricos, que después de retirarle la lactancia materna desarrollaron lesiones eccematosas y diarreas que no cedían con los antibióticos ni los antimicóticos, por creer se trataba de una entidad de etiología infecciosa. Drankluck 60 años después, en 1996 demostró que la causa de la DE era una deficiencia en la absorción del zinc, al establecer las bases moleculares del metabolismo de éste metal. <sup>1, 2, 3</sup>

Es una enfermedad autosómica recesiva recientemente mapeado en el locus 8q24.3, de incidencia desconocida aunque puede catalogarse de infrecuente en nuestro medio. <sup>5, 6, 7,8</sup>

Las manifestaciones clínicas están dadas por dermatitis acral y periorificial, diarreas y alopecia, aunque este cuadro completo solo se observa en el 20 % de los casos. Debe ser reconocida inmediatamente por dermatólogos y pediatras por las serias complicaciones sistémicas que causa si no recibe un tratamiento precoz. <sup>9</sup> El tratamiento de elección consiste en la administración de sulfato de zinc oral, comenzando con dosis bajas de 1 mg/kg/día hasta llegar a 5 mg/kg/día. <sup>16, 17,18</sup>

Objetivo: Revisar la literatura médica y reportar un caso clínico de una enfermedad poco frecuente en nuestro medio.

## **Caso clínico**

Se reporta el caso de una niña de 20 meses de edad procedente del Hospital Infantil donde estaba ingresada por un cuadro de diarreas, lesiones cutáneas acrales y periorificiales y caída del pelo del cuero cabelludo de varios meses de evolución.

Al interrogar a la madre se confirmó dos ingresos anteriores, recibiendo tratamiento con antibióticos diversos y antimicótico sin mejoría alguna. Como antecedente importante, a los siete meses de edad se le suspendió la lactancia materna.

Al examen físico dermatológico se observaron placas de aspecto geográficas, eritematosas, exulceradas, de bordes descamativos, de diferentes tamaños, de localización peribucal, anal y genital con algunas vesículas serohemáticas acompañado de un cuadro general de desnutrición e irritabilidad. (Figuras 1 y 2).

Se le realizó hemograma (Hb 11,5 g/dl), leucograma (12.400 /mm<sup>3</sup>) y plaquetas en 300 000/mm<sup>3</sup>, biopsia de piel que se informó como una dermatitis psoriasisiforme y el zinc fue de 3.5 mg/L (normal: 6,8-10,8 mg/L).

Recibió tratamiento general con baños de manzanilla en bañera por 20 minutos tres veces al día, difenhidramina 5 mg/kg/día y sulfato de zinc 1mg/kg/día hasta llegar a los 5 mg/kg/día repartida en tres dosis vía oral. La evolución fue sorprendente: a las 72 horas cedió la diarrea,

la irritabilidad y las <sup>4</sup> lesiones cutáneas estaban menos eritematosas; dos semanas después solo quedaban lesiones cicatrízales.

## **Discusión**

La Acrodermatitis Enteropática descrita hace 76 años por Brandt, se le propuso varias teorías para tratar de explicar su etiología. Diversos estudios demostraron que es de carácter hereditario autosómica recesiva que provoca una deficiencia de zinc, que es la causa de las diversas manifestaciones clínicas en el paciente. Recientemente se ha planteado que la proteína identificadora del zinc está comprometida en la expresión genética de varios factores de crecimiento y receptores esteroideos. Se sabe que, en la deficiencia de zinc decrece la producción de interleucina <sup>2</sup> (IL-2) como acompañante de los linfocitos T, observándose además disminución en las subpoblaciones de estos, situación que puede mejorar al suministrar el mineral. Una ligera deficiencia de zinc puede presentar un significativo problema clínico. <sup>10, 11, 12</sup> La forma en que se presenta en nuestro listado de medicamentos es como sulfato de zinc tab. 50 mg (220 mg de sulfato de zinc = 50 mg de zinc elemental) y se prepara también en forma de papelillos que contienen 5 mg de zinc elemental. Es soluble en agua e insoluble en alcohol. Además se puede preparar en cucharaditas de 10 mg (zinc elemental) en 5 cc. Otras formas de presentación: Gluconato de zinc tableta, acetato de zinc tableta, carbonato de zinc uso tópico y gotas oftálmicas. El cloruro de zinc en concentraciones muy diluidas ha sido usado en alimentación parenteral. <sup>15</sup>

En la Acrodermatitis Enteropática se desarrolla una deficiencia de zinc debido a una disminución en su absorción a nivel del duodeno y yeyuno en lactantes que dejan de alimentarse de leche bovina que por su

condición genética surge días o semanas después del nacimiento o poco después del destete de los bebés cuando se alimenta de leche materna. El ácido picolínico (producido por el páncreas) sería el encargado del transporte de este oligoelemento hacia el interior del enterocito, planteándose que en esta entidad estaría ausente o disminuido.<sup>16, 17, 18,5</sup>

## **Conclusiones**

La Dermatitis Enteropática por ser una enfermedad infrecuente, no muchos galenos piensan en ella cuando hay un caso con diarreas y manifestaciones cutáneas. La importancia de este reporte, es subrayar que el diagnóstico y tratamiento precoz es responsabilidad de pediatras y dermatólogos con el objetivo de evitar las consecuencias que causa en el organismo la deficiencia de zinc y que la comunicación a los padres de la posibilidad de que le nazca un hijo con esta afección es ineludible para prevenirla.

## **Referencias Bibliográficas.**

1. Avellaneda CF, Cruz CM, Palacio CA. Acrodermatitis Enteropática, un reto diagnóstico. Reporte de caso y revisión de la literatura. Rev Fac Med [Internet]. 2009 [citado 12 enero 2013]; 17(1) Disponible en: [http://www.scielo.unal.edu.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0121-52562009000100021&lng=es&nrm](http://www.scielo.unal.edu.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-52562009000100021&lng=es&nrm).
2. Duru T, Sibel EE, Aysen K. Acrodermatitis Enteropathica-Like Eruption in Metabolic Disorders: Acrodermatitis. Pediatric Dermatology [Internet]. 2009 [citado 12 enero 2013]; 150-154. Disponible en: [http://journals.ohiolink.edu/ejc/article.cgi?issn=07368046&issue=v26i0002&article=150\\_aeeimdipaabt](http://journals.ohiolink.edu/ejc/article.cgi?issn=07368046&issue=v26i0002&article=150_aeeimdipaabt)
3. Bressan Schiavon G, Oliveira de Carvalho V, Marinoni LP, Taniguchi Abagge K, Giraldo S. Acrodermatitis Enteropática: descripción de siete casos y revisión de la literatura. Dermatol

- Pediatr [Internet]. 2006 [citado 13 enero 2013]; 4(3): 211-216. Disponible en: <http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/dpl/v04n03/pdf/a06v4n3.pdf>
4. Rubio I, Ascione I, Glausiuss G, Salmetón M. Acrodermatitis Enteropática. Archivos de Pediatría del Uruguay [Internet]. 2001[citado 13 enero 2013]; 72(4):298-302. <http://www.sup.org.uy/Archivos/Adp72-4/pdf/rubio.pdf>
  5. Álvarez P, País ME, Hernández M, Soliani A, García Díaz R. Acrodermatitis Enteropática. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2007 [citado 13 enero 2013];105(6) Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/aap/v105n6/v105n6a11.pdf>
  6. Behrman R, Kliegman R, Jenson H. Nelson Tratado de Pediatría. 16° ed. México, DF: McGraw-Hill: Interamericana; 2000.
  7. Kury S, Dreno B, Bezieau S, et al. Identification of SLC39A4, a gene involved in acrodermatitis enteropathica. Nat Genet 2002; 31:239.
  8. Wang LC, Busbey S. Images in clinical medicine. Acquired Acrodermatitis Enteropathica. N Engl J Med. [Internet]. 2005 [citado 13 enero 2013]; 352(11)1121 Disponible en: <http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMicm030844>
  9. Neldner K. Acrodermatitis Enteropática y otros trastornos por deficiencia de cinc. In: Fitz Patrick E. Dermatología en Medicina General. 2010; 2 (137): 1786-92.
  10. Chen MD, Song YM. An infant with acrodermatitis enteropathica-like symptoms but without hypozincemia. Pediatr Dermatol [Internet]. 2005 [citado 13 enero 2013]; 22(3):280-28. Disponible en: <http://www.atgcchecker.com/pubmed/15916588>
  11. Guerra Castro MM, Pérez Martell T, Carballido Lías C. Supresión del tratamiento con zinc en un caso de Acrodermatitis Enteropática. Revista Médica Electrónica [Internet]. 2006 [citado 13 enero 2013]; 28(4): Disponible en: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202006/vol4%202006/tema14.htm>
  12. Torres Acosta R, Bahr Valcarcel P. El zinc: la chispa de la vida. Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2004 oct.-dic [citado 13 enero 2012];76(4): Disponible en:

[http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312004000400008](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312004000400008)

13. Prasad AS. Zinc: an overview. Nutrition [Internet]. 1995 Jan-Feb [citado 13 enero 2012];11(1 Suppl):93-9. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7749260>
14. Sabatier García FJ, Izquierdo Estévez A, León García RE, Díaz Fernández L. Beneficios del cinc en el tratamiento de niños con diarrea. Rev Cubana Pediatr [Internet]. 1997 [citado 13 enero 2012]; 69(3-4):197-200. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-75311997000300008&script=sci\\_arttext](http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-75311997000300008&script=sci_arttext)
15. Shankar AH, Prasad AS. Zinc and immune function: the biological basis of altered resistance to infection. Am J Clin Nutr [Internet]. 1998 Aug [citado 13 enero 2012]; 68(2 Suppl):447S-463S. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9701160>
16. Freijoso E, Cires M. Revisión sobre el Zinc. Consulta terapéutica-CDF. Ministerio de Salud Pública. Cuba; 2000.
17. Neldner K. Acrodermatitis Enteropática y otros trastornos por deficiencia de cinc. In: Fitz Patrick E. Dermatología en Medicina General. , 1988; 2 (137): 1786-92.
18. Maé Garzón F, Baldovino R. Acrodermatitis Enteropática. Genopatía por déficit de zinc. Arch Pediatr Uruguay [Internet]. 1981[citado 13 enero 2012]; 52 (3): 89-106. Disponible en: <http://www.worldcat.org/title/acrodermatitis-enteropatica-genopatia-por-deficit-de-zinc/oclc/69778850>
19. Fomon SJ. Zinc, cobre, manganeso. Nutrición del lactante. Madrid. Mosby-Doyma, 1995: 258-77.

Recibido: 19 de septiembre de 2012.

Aprobado: 20 de octubre de 2012.