

Dermatosis similar a la acrodermatitis enteropática: presentación inusual en un niño con fibrosis quística

(Dermatitis similar to acrodermatitis enteropathic: unusual presentation in a child with cystic fibrosis)

Arturo Garza Alatorre,* Gabriela Moreno Sampayo,** Dilya Cavazos,** Christian G Ríos Torres***

RESUMEN

La fibrosis quística (FQ) es probablemente la enfermedad autosómica recesiva más común en la población caucásica. Su forma de presentación es la de una enfermedad pulmonar progresiva asociada con insuficiencia pancreática. Se reporta el caso de niña de dos años tres meses, con el diagnóstico de acrodermatitis enteropática (ocasionada por deficiencia de zinc) a la edad de cinco meses. Fue tratada con un suplemento de zinc pero después desarrolló una diarrea crónica y retraso en su evolución somática, sin mejoría a pesar de ser manejada con distintos esquemas de tratamiento. A su ingreso al hospital se le hizo la determinación de electrolitos en el sudor en dos ocasiones, los que se encontraron elevados en dos ocasiones y con la sospecha fibrosis quística, por lo que se le hace estudio genético que da positivo para FQ. Dado que en nuestro país esta enfermedad y por el hecho de padecer de acrodermatitis enteropática, pareció de interés presentar este caso.

Palabras clave: Fibrosis quística, acrodermatitis enteropática, deficiencia de zinc.

SUMMARY

The cystic fibrosis (CF) is the disease most common autosomal recessive in the Caucasian population. The most common format is a progressive lung disease associated with pancreatic insufficiency. Reported the case of girl of 2 years three months, to whom it is the diagnosis of Acrodermatitis enteropathica by deficiency of zinc to the five months of age. She was treated with supplement of zinc with excellent response, but later developed chronic diarrhea, stunting their growth and development. It was managed with different schemes of treatment, without improvement. On admission to the hospital decides to make the determination of electrolyte in sweat resulting high on two occasions; suspecting Cystic Fibrosis, genetic analysis that is positive for CF is made. Given that CF is very rare in our country: above all that occur with dermatosis, seemed of interest the presentation of this case.

Key words: Cystic fibrosis, acrodermatitis enteropathica, zinc deficiency.

La fibrosis quística es una enfermedad autosómica recesiva mortal, más común en la población caucásica.¹⁻³ Se estima que cada año nacen en México de 300 a 400 casos, de los que mueren 85% antes de los cuatro

años, debido a que no se hace el diagnóstico de manera oportuna y consecuentemente tratamiento que le permita vivir al menos hasta su adolescencia.⁴ El fenotipo corresponde a la de una enfermedad pulmonar obstructiva crónica progresiva, con insuficiencia pancreática exocrina y elevación de la concentración de sodio y cloro en el sudor, en el 90% de los casos;^{2,5} aunque puede haber casos con manifestaciones poco frecuentes o atípicas, por lo que su diagnóstico pasa inadvertido:⁵ como en este caso en el que presentó dermatosis similar a la acrodermatitis enteropática (acrodermatitis like).

* Unidad de Cuidados Intensivos.

** Residente de Pediatría 2.º año.

*** Residente de Pediatría 1.º año.

Hospital Regional ISSSTE, Monterrey N.L.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/rmp>

CASO CLÍNICO

Niña de dos años tres meses, producto de la gesta 1 y nacida a término mediante cesárea; peso al nacer 3,800 g, longitud de 47 cm, sin antecedentes heredo-familiares de importancia.

Se le alimentó al seno materno hasta los seis meses para continuar con fórmula de *seguimiento* y se le integró a la mesa familiar a los 14 meses de vida.

A los tres meses se le diagnosticó dermatosis eritematosa con pápulas, generalizada, con predominio en la región peribucal y el área del pañal eritematosa y con pápulas, lesiones resistentes a varios medicamentos (antimicóticos, esteroides tópicos). La niña fue internada para estudiar su dermatosis y se le hicieron varios estudios, con los que se le diagnosticó anemia e hipoalbuminemia. Requirió de transfusión sanguínea y de plasma y se hizo biopsia de piel a los 5 meses de vida, que reportó acrodermatitis enteropática por deficiencia de zinc: por lo que fue tratada con suplemento de zinc obteniendo buena respuesta: los síntomas remitieron y la niña continuó desarrollándose de manera normal.

A los 12 meses de vida inicia con evacuaciones diarreicas abundantes, fétidas, sin moco ni sangre, aproximadamente 6 ocasiones al día, sin relación con los alimentos, presentaba periodos de remisión de 12 semanas con evacuaciones normales o incluso constipación. En los periodos de diarrea presentaba dolor abdominal tipo cólico difuso y distensión abdominal importante. Fue multitratada en su lugar de origen con suplemento de zinc y medicamentos no especificados, a los 13 meses se inicia fórmula sin lactosa, con la cual no se encuentra mejoría, la paciente asistió a citas de control con pediatra particular, le detecta retraso en el crecimiento y desarrollo por lo que decide hacer un nuevo cambio en la dieta a los 18 meses por un hidrolizado extenso de proteínas y suplementos en la dieta durante 3 meses más, la paciente no mejora, continúa con diarrea y retraso del crecimiento y desarrollo por lo que es enviada con Gastroenterólogo pediatra quien envía a nuestra institución para valoración integral, con probable diagnóstico de enfermedad celiaca.

A su llegada a este hospital la paciente se encuentra con peso 9.3 kg, talla 78 cm con percentiles por debajo del 5% para su edad, con apariencia menor a la cronológica, con disminución de masa muscular y tejido adiposo, se realizan exámenes de laboratorio encontrándose controles (BHC, perfil bioquímico, proteínas) dentro de parámetros normales, examen de heces: Consistencia pastosa, color pardo, pH 6, glucosa negativa, Guayaco positivo, leucocitos en moco fecal negativos, grasas en heces positivas y tripsinas en heces disminuidas, copro-

parasitológico, coprocultivo, IAPC negativo, se realiza US abdominal el cual se reporta dentro de límites normales. Se decide realización de endoscopia diagnóstica en la cual se encuentra diagnóstico de esofagitis, gastritis y duodenitis severa, se descartan otros diagnósticos. Se decide realizar determinación de electrolitos en sudor (iontoforesis), la cual nos da resultado de 95 mEq/L de NaCl, se realiza 2.^a toma de dicha prueba 1 semana después de la primera, la cual reporta 98 mEq/L de NaCl, se sospecha diagnóstico de fibrosis quística y se realiza análisis genético el cual reportó que la paciente es heterocigoto para 2 mutaciones diferentes de FQ: $\delta F508$ y 2055 de 19_A, estos resultados confirman el diagnóstico de fibrosis quística.

DISCUSIÓN

El gen defectuoso de la fibrosis quística se localiza en el brazo largo del cromosoma 7 y codifica un regulador transmembrana que funciona como canal iónico para el cloro y sodio.¹ La mutación más frecuente es la $\delta F508$ que se presenta en el 85% de los pacientes⁶ y una de las cuales se encontraba presente en nuestro paciente. En la mayoría de los pacientes los síntomas pulmonares son el primer signo de presentación. Otras características predominantes son la malabsorción, retraso del crecimiento y malnutrición.² La acrodermatitis enteropática es un desorden autosómico recesivo raro que afecta mayormente a niños, caracterizado por malabsorción de zinc y que responde dramáticamente a los suplementos de zinc.^{5,7} La FQ puede presentar manifestaciones cutáneas similares a la acrodermatitis enteropática y ser histológicamente indistinguibles⁵ como es el caso que presentamos donde el inicio de las manifestaciones fue confundido, aunado a que en la FQ es muy poco frecuente que inicie con manifestaciones cutáneas, menos de 20 casos hay reportados en la literatura;⁵ y también a que son muy pocos los casos documentados en los que el aporte nutricional con zinc, revierte las manifestaciones cutáneas de la fibrosis quística, a diferencia de la AE, situación que ocurrió en nuestro paciente.

Ningún caso en la literatura con afectación cutánea, presenta síntomas pulmonares,⁶ característica asociada a nuestro paciente quien no presentaba antecedentes de problemas respiratorios y contribuyó al error diagnóstico inicial.

CONCLUSIÓN

El diagnóstico de fibrosis quística debe ser sospechado en todo paciente que desarrolle acrodermatitis enteropática, ya que el inicio del tratamiento de manera tem-

prana es importante para mejorar la calidad de vida y su sobrevivencia.

Referencias

1. Strausbaugh SD, Davis PB. Cystic Fibrosis: a review of epidemiology and pathobiology. *Clin Chest Med* 2007; 28: 279-88.
2. Boat TF, Acton JD. Fibrosis quística. En: Kliegman. *Nelson tratado de pediatría*. Barcelona. España. 18ª Edición. Volumen II. 2009: 1803-17.
3. Zedek D, Morrell DS, Graham M, Goodman D, Groben P. Acrodermatitis enteropathica-like eruption and failure to thrive as presenting signs of cystic fibrosis. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58: S5-8.
4. Lezana JL. Editor. Fibrosis Quística. *Guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento*. México, D.F. Intersistemas S.A. de C.V.; 2008.
5. Crone J, Huber WD, Eichler I, Granditsch G. Acrodermatitis enteropathica-like eruption as the presenting sign of cystic fibrosis-case report and review of the literature. *Eur J Pediatr* 2002; 161(9): 475-8.
6. Lovett A, Kokta V, Maari C. Diffuse dermatitis: An unexpected initial presentation of cystic fibrosis. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58: S1-4.
7. Álvarez P, Pais ME, Hernández M, Soliani A, García DR. Acrodermatitis enteropática. *Arch Argent Pediatr* 2007; 105(6): 532-44.

Correspondencia:
Dr. Arturo Garza
Dpto. de Pediatría,
Blvd. Adolfo López Mateos S/N Col Burócratas
Federales,
Monterrey, N.L. H.R. ISSSTE
E-mail: agarza2004@gmail.com