

**CASO CLINICO PATOLOGICO**

**REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA**

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

# Acrodermatitis enteropática presentación de un caso atípico

ACRODERMATITIS ENTEROPHATICA: AN ATYPICAL CASE REPORT



**Jul - Sep 2014 | Vol. 95 N°3**

Caso clínico patológico  
Rev. argent. dermatol. 2014; 95 (3): 28 – 33.  
Publicado en línea 2014, Septiembre / Published online September 2014.  
Acrodermatitis enteropática presentación de un caso atípico

## Autores | Contacto

AD Pérez-Elizondo \* y JL Sánchez-Castillo \*\*

\* Dermatocólogo. 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. Hospital para el Niño. Instituto Materno-Infantil. Valladolid 3-903 Colonia Roma Norte. Delegación Cuauhtemoc CP 06700 – Ciudad de México.

Hospital para el Niño. Instituto Materno-Infantil. Valladolid 3-903 Colonia Roma Norte. Delegación Cuauhtemoc CP 06700 – Ciudad de México.

Email: [antoniodavid64@gmail.com](mailto:antoniodavid64@gmail.com) o [apederma@yahoo.com.mx](mailto:apederma@yahoo.com.mx)

Los autores no poseen conflicto de interés económico alguno.

Recibido: 07-07-2014

Aceptado para su publicación: 22-08-2014

## RESUMEN

Se presenta el caso de un lactante del sexo femenino de nueve meses de vida, con una dermatitis generalizada caracterizada por: eritema, descamación y formaciones escamo-costrosas secas y adherentes de tinte amarillento, zonas atrófico-blanquecinas en área genito-perianal y alopecia, cursando con cuadros diarreicos a repetición. Representó un desafío diagnóstico para los médicos tratantes.

## PALABRAS CLAVES

Acrodermatitis enteropática; Zinc; Dermatitis.

## SUMMARY

A nine-months old baby girl with a generalized dermatitis characterized by: erythema, desquamation and dry and adherent scale-crusty formations of yellowish tint, white atrophic lesions in the genito-perianal area and alopecia, with diarrheal episodes of repetition. It represented a diagnostic challenge to the physicians.

## KEY WORDS

Acrodermatitis enterophatica; Zinc; Dermatitis.

## INTRODUCCIÓN

La acrodermatitis enteropática es una rara enfermedad congénita, de herencia autosómica recesiva, cuyas manifestaciones clínicas resultan de una alteración en la absorción intestinal y/o del metabolismo del zinc. Brandt en 1936, describió la entidad al comunicar tres casos que tras la ablactación materna, presentaban diarrea crónica de difícil control y lesiones tegumentarias de distribución predominantemente acral, atribuyéndoles un posible origen micótico. Drankluck, determinó la dinámica del metabolismo de este oligoelemento esencial, afirmando que una alteración 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 peri-orificial de naturaleza exudativa o psoriasiforme, alopecia y cuadros diarreicos persistentes, sólo presente en el 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 un lactante con manifestaciones clínicas atípicas, que representaron un reto diagnóstico para los médicos tratantes <sup>1,2,3</sup>.

## CASO CLÍNICO

Ingresó al Servicio de Consulta Externa del Hospital para el Niño del Instituto Materno-Infantil del Estado de México, una 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 (**Fig 1**). En el área que cubre el pañal es evidente una tumefacción difusa de superficie húmeda, fisuras y cambios discrómicos nacarados, mal definidos e irregulares con cicatrices atróficas post-inflamatorias (**Fig 2**). A nivel ciliar y dorso nasal, existen discretas formaciones costrosas de color cetrino y apariencia untuosa, así como, leves erosiones lineares enrojecidas en las comisuras orales (**Fig 3**). Al completar el examen físico, se aprecia alopecia total del cuero cabelludo, 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 antes, con empeoramiento del estado general a pesar de dos internaciones previas, sin respuesta terapéutica favorable a base de preparados emolientes, esteroides tópicos, antimicóticos y antibióticos sistémicos. Hay episodios diarreicos a repetición de manejo difícil. Se decide su hospitalización en el Servicio de Medicina Interna, para protocolizar su estudio y determinar el diagnóstico, ingresando con la sospecha de candidiasis sistémica o acrodermatitis enteropática. Los exámenes de laboratorio incluyeron: biometría hemática completa, química sanguínea, exudado faríngeo, urianálisis y prueba de ELISA para VIH, como así también, examen directo con hidróxido de potasio y cultivo de muestras de las lesiones de piel y uñas. El resultado de todos los paraclínicos fue normal, 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 biopsia cutánea para correlación clínico-patológica. Previa limpieza regional del cuadrante superior externo de la nalga e infiltración de solución anestésica con vasoconstrictor, se toma una muestra cutánea hasta el tejido graso

subcutáneo, empleando sacabocado desechable número 6 suturando con nylon 4-0. El resultado del análisis anátomo-patológico reportó hiperqueratosis ortoqueratósica, acantosis y ampolla subepidérmica sin acantolisis, necrosis y apoptosis queratinocitaria; edema de la dermis superior y media con engrosamiento de las fibras de colágeno e infiltrado inflamatorio liquenoide monomorfo linfocitario. 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, orientó el diagnóstico hacia una acrodermatitis enteropática. Se suministró suspensión galénica de sulfato de zinc, a razón de 10 mg/k/día en tres dosis divididas, con mejoría clínica satisfactoria hacia la tercera semana. Localmente, se aplicaron fomentos templados con sulfato de cobre al 1×1000, particularmente, en piel eczematososa 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/k/ día, en dosis fraccionadas durante un año sin recaídas.



Fig 1: eritema generalizado con descamación blanco-amarillenta adherente.



Fig 2: cambios discrómicos, tumefacción difusa y cicatrices atróficas.



Fig 3: alopecia, elementos escamo-costrosos amarillentos.

## COMENTARIO

La acrodermatitis enteropática es un infrecuente trastorno autosómico recesivo, de incidencia desconocida, condicionado por la incapacidad de absorber el zinc de la dieta. Los hallazgos clínicos se inician generalmente, al suspender la lactancia materna apareciendo la tríada estereotípica de: diarrea, dermatitis psoriasiforme o eccematosa de predominio acral y peri-orificial, 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 anatómo-patológico 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 a dosis de 5-10 mg/k/día en el brote agudo, con rápida respuesta terapéutica y 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<sup>4,5</sup>.

## REFERENCIAS

1. Avellaneda CF, Cruz CM, Palacio CA. Acrodermatitis enteropática, un reto diagnóstico. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Fac Med 2009; 17: 150-154.
2. Coelho S, Fernández B, Rodrigues F, Reis JP, Moreno A, Figueredo A. Transient zinc deficiency in a breast fed, premature infant. Eur J Dermatol 2006; 16: 193-195.
3. Álvarez P, País ME, Hernández M, Soliani A, García-Díaz R. Acrodermatitis enteropática. Arch Argent Pediatr 2007; 105: 536-538.

4. Bressan G, Oliveira V, Paralin L, Taniguchi K, Giraldi S. Acrodermatitis enteropática: descripción de siete casos y revisión de la literatura. *Dermatol Pediatr Lat* 2006; 4: 211-216.
5. Maverakis E, Fung MA, Lynch PJ, Draznin M, Michael DJ, Ruben B y col. Acrodermatitis enteropática and an overview of zinc metabolism *J Am Acad Dermatol* 2007; 56: 116-124.