

# *Supresión del tratamiento con zinc en un caso de Acrodermatitis Enteropática.*

**Revista Médica Electrónica 2006;28(4)**

HOSPITAL UNIVERSITARIO "FAUSTINO PÉREZ". MATANZAS.

Supresión del tratamiento con zinc en un caso de Acrodermatitis Enteropática.

The elimination of the zinc treatment in an Acrodermatitis Enteropathica case.

## **AUTORES**

Dra. CM. Myra M. Guerra Castro. (1)

Dra. Tamara Pérez Martell. (2)

Dra. Caridad Carballido Lías(2)

(1) Doctora en Ciencia .Especialista de 2do. Grado en Dermatología. Profesora Auxiliar

(2) Especialistas de 1er. Grado en Dermatología

**E-mail:mayra.guerra@infomed.sld.cu**

## **RESUMEN**

La Acrodermatitis Enteropática es una enfermedad de baja incidencia, se trata de una genodermatosis autonómica recesiva. Sus manifestaciones clínicas son variadas considerándose penta sintomática con lesiones cutáneas, síntomas digestivos, alopecia, distrofia de uñas así como alteraciones psíquicas, fotofobia y depresión mental. En este caso se trata de una paciente, de 29 años de edad, que ha sido tratada en el Servicio de Dermatología Provincial de Matanzas, desde los 6 meses de edad, por presentar lesiones cutáneas alrededor de la boca, vulva y ano, así como en dorso de ambos pies y codos. Esta paciente mediante el cuadro clínico, la biopsia de piel y la dosificación de Zn en sangre y orina se diagnóstico como portadora de Acrodermatitis enteropática congénita, por lo que ha recibido tratamiento con zinc desde esa edad, con recaídas en varias oportunidades, lo que motivó varios ingresos en etapa infantil y además en etapa adulta. En esta oportunidad no les fue posible la adquisición del medicamento, por lo que desde hacía dos meses no realizaba tratamiento, apareciendo lesiones cutáneas como en años anteriores, lo cual motivó el ingreso en nuestro servicio. Se indicó tratamiento con: Sulfato de Zinc remitiendo el cuadro dermatológico una vez iniciado el tratamiento, destacándose que los medicamentos tópicos indicados fueron de escasa efectividad en nuestro caso, por lo que consideramos de gran importancia la presentación de este caso para la práctica médica, dada las variadas manifestaciones clínicas que puede presentar y que sólo pueden remitir con el tratamiento descrito.

## **DESCRIPTORES(DeCS):**

**ACRODERMATITIS**/diagnóstico

**ACRODERMATITIS**/ epidemiología

**ACRODERMATITIS**/ quimioterapia

**SULFATO DE ZINC**/ uso terapéutico

## HUMANO ADULTO

### INTRODUCCIÓN

La Acrodermatitis Enteropática es una enfermedad de baja incidencia, descrita en 1943 por Danbolt y Closs, y 10 años después en 1953 Dillaha emplea la diidohidroxiquinina para su tratamiento. No es hasta 1973 que Moynaham y Barnes plantean que se trata de un defecto del zinc. Se trata de una genodermatosis autonómica recesiva, que se inicia con el destete, lo cual se fundamenta por las características de la leche humana en relación con la leche bovina (la leche humana tiene 5,3 mg/ml de proteína total, sin embargo, la leche bovina tiene 29,0 mg/ml de proteína total, lo que también influye en la biodisponibilidad del zinc por vía oral). (1-5)

Para algunos se trata de una forma clínica de Epidermolísis Bulosa. Sus manifestaciones clínicas son variadas considerándose pentasintomática con lesiones cutáneas, síntomas digestivos, alopecia, distrofia de uñas, así como alteraciones psíquicas, fotofobia y depresión mental. Dentro de las primeras, pueden aparecer vésico ampollas con eritema, escamas en disposición periorificial, retinitis y blefaritis; las manifestaciones digestivas las constituyen fundamentalmente las diarreas espumosas y voluminosas; la alopecia puede ser de cuero cabelludo, cejas y pestañas; en uñas puede observarse paroniquia y onicodistrofia; las alteraciones psíquicas son variadas, entre ellas: crecimiento retardado, psicosis, fotofobia (se desarrolla progresivamente, debido al mal funcionamiento de la proteína unida a la retina que es dependiente del zinc), depresión mental.

Pueden aparecer otras alteraciones tales como anorexia, hiposmia, anemia, hipogeusia, apreciándose con frecuencia las infecciones bacterianas y por cándidas.

En la Histopatología de esta entidad se describe una dermatitis subaguda con espongiosis, vésico ampollas intraepidérmicas, hiperqueratosis o paraqueratosis, edema de la dermis papilar e infiltración linfocitaria perivascular. El zinc constituye un oligoelemento que se encuentra prácticamente en la totalidad de las células, pero existe con mayor abundancia en los tejidos animales. El cuerpo contiene 1.5 a 2.5 g de zinc.

Los inhibidores de la absorción del zinc son fundamentalmente los fitatos, de alto contenido en los cereales, y su absorción puede ser facilitada por la presencia de proteína animal y la histidina, ocurre fundamentalmente en el intestino delgado. Una vez absorbido el zinc es transportado rápidamente al hígado, a través de la circulación portal, identificándose la albúmina como la proteína plasmática que transporta el metal en la sangre del sistema porta, la distribución a los tejidos extrahepáticos se produce a través del plasma. La excreción del zinc es fundamentalmente por las heces, también por la superficie corporal como parte de la descamación epitelial

Si a la dieta de la Acrodermatitis Enteropática hereditaria se le asocia más zinc, éste puede ser absorbido, pues todos los mecanismos de absorción no están perdidos.(6)

Se comparó leche humana con leche bovina, y plantean Eckert y colaboradores que el zinc en la leche humana se asocia a moléculas de bajo peso, sin embargo, en la leche bovina está contenido en moléculas de alto peso Hurley y Casey, encontraron una medida similar de moléculas de bajo peso ligadas al Zn en secreciones duodeno-pancreáticas humanas, con menor cantidad en enfermos que en controles, por lo que se estima que el duodeno de esos pacientes es menos eficiente al transportar el Zn (en alguna medida). Otros hallaron solamente el 10 % del zinc en la grasa libre de la leche humana, el cual estaba asociado a zinc de moléculas con bajo peso, así como zinc intestinal con

citrato, de peso molecular 600-650. Sin embargo, Oestreicher y Cousins reportaron que al añadir citrato a la leche, no se halló aumento de la absorción del zinc en experimentos con ratas. Se ha expuesto que la prostaglandina E2 desempeña un papel en la absorción intestinal de zinc y que el ácido picolínico, presente en la leche y en contenidos duodenales, posee una alta afinidad por zinc. Se demostró que los fibroblastos humanos de pacientes con Acrodermatitis enteropática presentan dificultades in vitro para la absorción del zinc, sugiriendo que el defecto genético en estos pacientes no debe estar limitado solamente a la absorción en el intestino.

Se considera en la actualidad que no sólo la forma clínica congénita es capaz de tener lesiones cutáneas, pues se describen las formas adquiridas, debido a condiciones y trastornos que pueden provocar deficiencia de Zn y entre ellos se señalan: los trastornos gastrointestinales, factores de la dieta, traumas ya sea por quemaduras o postquirúrgico, las enfermedades malignas, los trastornos renales y otras causas, pero en nuestra paciente se trata de un defecto congénito .

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente, de 29 años de edad, color de la piel blanco, que ha sido tratada en el Servicio de Dermatología Provincial de Matanzas, desde los seis meses de edad, por presentar lesiones cutáneas alrededor de la boca, vulva y ano, así como en dorso de ambos pies y codos. Esta paciente mediante el cuadro clínico, la biopsia de piel y la dosificación de Zn en sangre y orina se diagnóstico como portadora de Acrodermatitis enteropática congénita , por lo que ha recibido tratamiento con zinc desde esa edad, con recaídas en varias oportunidades, lo que motivó varios ingresos en etapa infantil y además en la adulta. Tiene cinco hermanos varones, los cuales no tienen alteraciones cutáneas. Fue atendida durante la gestación, ya que en estos momentos tiene una niña de 14 meses de edad, la cual hasta la fecha no ha presentado manifestación alguna de la enfermedad. En esta oportunidad, como en las restantes citadas, ingresa por la supresión del tratamiento con Zn, ya que debemos resaltar que tanto la paciente como su mamá tienen retraso mental ligero, señalando que no les fue posible la adquisición del medicamento, por lo que desde hace dos meses no realiza tratamiento, apareciendo lesiones cutáneas como en años anteriores y motivaron el ingreso en nuestro servicio. (8-11)

## **Datos positivos al examen físico durante este ingreso**

Presenta lesiones eritemato-vésico-ampollares, con escamas parduscas en los bordes de las lesiones, que se agrupan en placas de bordes precisos delimitándose piel sana de piel enferma, de diferentes tamaños y configuraciones, con distribución localizada en dorso de ambos pies, región postero-inferior de ambas piernas. En zona inguinal bilateral, cara interna de muslos y codos, se aprecian lesiones similares. Se indica tratamiento con sulfato de zinc a la dosis de 2mg/kg./día, remitiendo el cuadro dermatológico una vez iniciado el tratamiento, destacándose que los medicamentos tópicos indicados fueron de escasa efectividad en nuestro caso.





### **DISCUSIÓN DEL CASO.**

La Acrodermatitis Enteropática es una enfermedad que se produce por un déficit en la proteína transportadora del zinc, que puede ser congénito o adquirido, con un curso intermitente y períodos de exacerbaciones; sus manifestaciones clínicas son variadas, es pentasintomática, caracterizándose por manifestaciones cutáneas como lesiones eritemato vesicoampollares periorificiales en rodillas, manos y pies, así como en pliegues, puede presentarse también manifestaciones digestivas, alopecia, trastornos ungueales, alteraciones psíquicas, entre otras. Esta paciente, que no presenta Antecedentes Patológicos Familiares de interés (madre con déficit mental ligero, padre sano y cinco hermanos sanos) debutó con las manifestaciones dermatológicas a los seis meses de edad, tiempo en que comienza la lactancia mixta, con lesiones eritemato vesicoampollares periorificiales, en manos y pies con períodos de remisiones, por lo cual, como mencionábamos, ingresó en varias oportunidades, así como oncodistrofia, también presenta retraso mental ligero y como habíamos señalado anteriormente el diagnóstico clínico se comprobó en la edad infantil, iniciándose el tratamiento con zinc por la vía oral. En este ingreso, al igual que se produjo en ocasiones anteriores, las lesiones cutáneas se instalaron, con igual intensidad, por la supresión de la terapéutica oral, lo que ratifica aún más todo lo señalado por los autores acerca de esta enfermedad y la necesidad de por vida de la administración de zinc por la vía oral, para lograr la estabilidad cutánea del paciente, pues en nuestro caso, ni indicando dietas ricas en este microelemento logramos resolver el cuadro dermatológico, comprobándose que existe un déficit de la absorción, que estimamos se produzca por mecanismos similares a los ya expresados con antelación.

Deseamos también resaltar que la Acrodermatitis Enteropática no es una entidad frecuente en nuestro medio, coincidiendo con los criterios expresados por los autores revisados, pero sí es una enfermedad cutánea a tener en cuenta, cuando se observen alteraciones de la piel en zonas de pliegues y aparición de Candidiasis oral o genital en lactantes, pues numerosas veces no se recuerda al establecer un diagnóstico en pacientes de estas edades, en los cuales también se aprecian las restantes manifestaciones de la enfermedad, que completan la pentasintomatología de la misma.

En esta paciente empleamos la medicación externa, siguiendo los principios generales establecidos para la Terapéutica dermatológica, sin obtener la desaparición de las manifestaciones cutáneas y sólo al introducir el sulfato de zinc, por la vía oral a dosis de 2 mg/kg/ día, obtuvimos la resolución de las lesiones.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Azulay . Dermatología. 2 ed. Brasil: Edit. Guanabara-Koogan; 1999
2. Sampaio. Dermatología 2 ed. São Paulo, Brasil: Edit. Artes Médicas; 2000
3. Fitzpatrick. Dermatology in General Medicine. New York: International Edition; 2000.
4. Torres Acosta R. El Zinc la chispa de la vida. Holguín: Facultad de Ciencias Médicas; 2004.
5. Fonseca A P. Acrodermatitis Enteropática. Rev bras med 2004; 61(7): 491-4
6. Rueda M, Yarza M. Acrodermatitis Enteropática. Rev arg dermatol 2003; 84(3): 150-8
7. Santoro R, Ivonne A. Acrodermatitis Enteropática. Arch pediatri urug 2001;72(4): 298-302
8. Hómez Chacín J. Acrodermatitis Enteropática. Estudio evolutivo sobre los primeros casos venezolanos desde 1958. Gac méd Caracas 1998; 106(3): 349-54
9. Bernardi C D Acrodermatite enteropática-diagnóstico em idade adulta. Relato de caso. An bras dermat 2002; 77(4): 453-57
10. Gil Extremera B, Maldonado M A. Importancia clínica del zinc. Med clin (Barc) 2001;117(2): 260-1.
11. Ferrándiz Foraster C. Dermatología Clínica. Madrid: Mosby; 2000.

## SUMMARY

The Acrodermatitis enteropathica is an illness of low incidence, it is about a recessive autonomic genodermatosis. Its clinical manifestations are varied and it is considered pentasymptomatic with skin lesions, digestive symptom, alopecia, nails dystrophy as well as psychic disturbance, photophobia and mental depression. In this case the patient is 29 years old and she has been treated in the Dermatological Provincial Service of Matanzas since she was 6 months of age, due to skin lesions around the mouth, vulva and the anal canal, as well as in the elbows. This patient was diagnosed as bearer of congenital acrodermatitis enteropathica, that is why she has received zinc treatment since that time, with some incomes in her childhood and adult stage. In this opportunity the drug was not in their hands and due to that there was no treatment since two months, appearing skin lesions, so she had to be in our hospital. A treatment with: zinc sulfate was indicated, but the effects were scarce, that is why we consider of great importance the presentation of this case to the medical practice, taking into consideration the different clinical manifestations, which can only be remitted with the described treatment.

## KEY

ACRODERMATITIS/  
ACRODERMATITIS/  
ACRODERMATITIS/  
ZINC SULFATE/

## WORDS

diagnosis  
epidemiology  
therapy  
use  
drug  
therapeutic

**HUMAN  
ADULT**

**CÓMO**

**CITAR**

**ESTE**

**ARTÍCULO**

Guerra Castro MM, Pérez Martell T, Carballido Lías C. Supresión del tratamiento con zinc en un caso de Acrodermatitis Enteropática. Rev méd electrón[Seriada en línea] 2006; 28(4). Disponible en: URL:[http://www.cpimtz.sld.cu/revista\\_medica/año\\_2006/vol4\\_2006/tema14.htm](http://www.cpimtz.sld.cu/revista_medica/año_2006/vol4_2006/tema14.htm)[consulta: fecha de acceso]