

## Acrodermatitis enteropática en lactante femenina de 6 meses de edad

Acrodermatitis enteropathica in 6- months-old female infant

Glenda Fernández Ychaso<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7352-7669>

Ana Herminia Casas García<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-8201-8228>

Ana María Ortiz Olivares<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-4783-1007>

Hugo Revelo Chávez<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0003-1617-0058>

<sup>1</sup>Hospital Pediátrico Universitario “William Soler Ledea”. La Habana. Cuba.

<sup>2</sup>Hospital General Docente “Enrique Cabrera”. La Habana. Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [anamaria@elam.grm.sld.cu](mailto:anamaria@elam.grm.sld.cu)

### RESUMEN

**Introducción:** La acrodermatitis enteropática es una dermatosis nutricional heredada o adquirida por deficiencia de zinc que clínicamente se caracteriza por eritema, escamocostras y erosiones, especialmente en la región perioral, en zonas acras y en la región anogenital. Además de una ingesta oral inadecuada, hay causas secundarias de esta deficiencia nutricional.

**Objetivo:** Referir una dermatosis nutricional secundaria infrecuente en lactante femenina.

**Presentación de caso:** Pequeñita de 6 meses de edad, fototipo III, alimentada con lactancia materna exclusiva, que acude a consulta especializada de dermatología en el hospital “William Soler” por cuadro clínico de 3 meses de evolución caracterizado por lesiones eritematocostrosas en regiones acrales y periorificiales. Los padres refirieron lactancia materna exclusiva. Se realizaron complementarios

**Conclusiones:** Las deficiencias de vitaminas y oligoelementos pueden ocasionar un amplio rango de hallazgos mucocutaneos. En el caso presentado diagnosticado como acrodermatitis enteropática adquirida, hay un aporte inadecuado de zinc en la leche materna.

**Palabras clave:** acrodermatitis; enteropática; zinc; lactancia materna exclusiva.

## ABSTRACT

**Introduction:** Acrodermatitis enteropathica is an inherited or acquired nutritional dermatosis by zinc deficiency that is clinically characterized by erythema, squamous crusts and erosions, especially in the perioral region, in acral areas and in the anogenital region. In addition to inadequate oral intake, there are secondary causes of this nutritional deficiency.

**Objective:** To refer a nutritional dermatosis uncommon in female infants.

**Case presentation:** 6-months-old baby girl, skin phototype III, fed with exclusive breastfeeding whom was attended in the specialized consultation in Dermatology of "William Soler" Pediatric Hospital due to clinical framework of 3 months of evolution characterized by eritemato crusty lesions in acral and periorifices' regions. Parents commented on exclusive breastfeeding. There were made complementary blood tests.

**Conclusions:** The deficiencies of vitamins and trace elements may cause a wide range of mucocutaneous findings. In the presented case diagnosed as acquired acrodermatitis enteropathica, there is an inadequate intake of zinc in breast milk.

**Keywords:** acrodermatitis enteropathica; zinc; exclusive breastfeeding.

Recibido:23/07/2019

Aceptado:26/01/2020

## Introducción

La acrodermatitis enteropática es un raro trastorno producido por la deficiencia de zinc, que puede ser heredada o adquirida. Se caracteriza por la presencia de lesiones en la piel distribuidas en zonas distales o alrededor de orificios, alopecia y diarrea.<sup>(1)</sup>

Fue reconocida por primera vez en 1936 por *Brandt*, dermatólogo sueco, y en 1942 es denominada como acrodermatitis enteropática por *Danbolt* y *Closs*, una entidad en ese entonces de etiología desconocida y a menudo fatal, citado por *Pérez Armas*<sup>(1)</sup> y *Junquera*.<sup>(2)</sup> En 1974, *Moynahan* destacó por primera vez el papel de la deficiencia de zinc y la ausencia de una oligopeptidasa del intestino como responsable de la disminución sérica del zinc, citado por *Junquera*.<sup>(2)</sup>

La AE es una enfermedad secundaria a la deficiencia de zinc, con una incidencia estimada de 1: 500 000 recién nacidos, sin predilección por raza o sexo.<sup>(3)</sup>

La deficiencia de zinc puede ser hereditaria o adquirida. La forma hereditaria se presenta clásicamente durante la lactancia en el momento del destete y la transición a fórmula o cereal, que tienen mejor biodisponibilidad de zinc que la leche materna. Estos lactantes tienen un defecto del transportador intestinal de este oligoelemento, la proteína ZipA humana, que impide la absorción enteral apropiada del zinc. Hay una forma adquirida de deficiencia de zinc que también puede manifestarse durante la lactancia, pero a diferencia de la hereditaria, causa síntomas durante el amamantamiento, que mejoran con el destete y el comienzo del consumo de fórmula o alimentos de mesa.<sup>(3,4)</sup>

La acrodermatitis enteropática comienza poco después del destete en los lactantes afectados o durante la cuarta y la décima semana de vida en los lactantes no amamantados. Las manifestaciones clásicas son alopecia, diarrea, letargo, y una dermatitis simétrica eczematosas y erosiva aguda con predilección por las regiones acrales: peribucal, periocular, anogenital, manos y pies. Con el tiempo, aparecen ampollas y erosiones con un borde periférico costroso característico. Asimismo, los pacientes están predispuestos a infecciones sistémicas como consecuencia de una alteración de la inmunidad mediada por células.<sup>(4)</sup>

El diagnóstico es clínico y se basa en la baja concentración de zinc en el plasma y el pelo, y la baja fosfatasa alcalina sérica. Las manifestaciones cutáneas y de cualquier otro tipo responden especularmente al sulfato o gluconato de zinc dados por vía oral (3mg/kg/día).<sup>(5)</sup> El objetivo de este trabajo es referir una dermatosis nutricional secundaria infrecuente en lactante femenina.

## Caso clínico

Lactante femenina de 6 meses de edad, fototipo III, sin antecedentes médicos personales ni familiares, natural y procedente de La Habana, cuyos padres refieren cuadro clínico de aproximadamente 4 meses de evolución caracterizado por notar la salida de lesiones eritematosas alrededor de boca y región anogenital que fueron aumentando en número y tamaño; recibió tratamientos con esteroides, antimicóticos y antibióticos tópicos sin mejoría.

Al interrogatorio dirigido refirieron lactancia materna exclusiva.

Examen dermatológico: Presenta lesiones eritematocostrosas bilaterales localizadas en región periorificial y acral con formas irregulares, tamaños variables, de color rosado

intenso y áreas denudadas húmedas al tacto, de borde irregular pero definido cubierto con costras amarillentas, húmedas, finas, adheridas y de difícil desprendimiento (Fig. 1).



**Fig. 1** – Lactante femenina con lesiones localizadas en región periorifical y acral.

Según los padres el cuadro no se acompaña de ninguna otra sintomatología.

Complementarios positivos:

- Dosificación de zinc plasmático en lactante: 70  $\mu\text{g}/\text{dl}$  (70 y 150  $\mu\text{g}/\text{dl}$ )
- Fosfatasa alcalina: 83 U/l (100-1200U/l)
- Dosificación de zinc en leche materna: 30  $\mu\text{g}/\text{dl}$  (mayor de 70  $\mu\text{g}/\text{dl}$ )

Por lo anterior se decidió iniciar tratamiento con zinc a 1 mg/kg/día y se obtuvo mejoría clínica a la semana de inicio del tratamiento (Fig. 2).



**Fig. 2** - Lactante femenina con mejoría clínica después del tratamiento.

## Discusión

La acrodermatitis enteropática es una enfermedad de baja incidencia que ocurre por deficiencia de zinc; puede ser hereditaria o adquirida. Una de las causas que origina falta de ingestión es la observada tanto en prematuros como en recién nacidos a término alimentados con leche materna, en quienes los síntomas pueden comenzar durante la lactancia y mejorar después del cambio a fórmula láctea o de alimentos complementarios. En estos casos, se ha comprobado que la causa de esta deficiencia es el bajo contenido de zinc en la leche materna, situación de origen genético que afecta a ciertas madres.<sup>(6,7)</sup> Tal y como fue notificado en el caso objeto de presentación, defecto en la excreción de zinc por la leche materna.

Los hallazgos cutáneos clásicos incluyen una erupción simétrica, eritematosa, descamativa, eccematosa, vesículo-ampollosa sobre las superficies distales y alrededor de los orificios que, en algunos casos, pueden simular una dermatitis atópica o una psoriasis. Las lesiones descritas en la lactante estudiada coinciden con las que publica la literatura.<sup>(8,9)</sup> Sin tratamiento, las lesiones de la piel lentamente evolucionan a erosiones y los pacientes desarrollan alopecia generalizada y diarrea. La tríada clásica, que solo se presenta en el 20 % de los pacientes, incluye dermatitis, alopecia total y diarrea;<sup>(9)</sup> de esta tríada solo estuvo presente la dermatitis en el caso presentado.

El diagnóstico de este caso en particular se basa en determinación de las concentraciones de zinc en leche materna inferiores a 70 g/dl; tal y como fue demostrado en el caso expuesto. Las recomendaciones para el tratamiento de la acrodermatitis enteropática de origen genético son iniciar con 3 mg/kg diarios de zinc elemental y que su reemplazo debe ser de por vida, mientras que en la acrodermatitis enteropática adquirida, se debe iniciar con 0,5 a 1 mg/kg al día.<sup>(9,10)</sup> Esta última dosis fue la instaurada en la paciente objeto de presentación.

### Referencias bibliográficas

1. Pérez-Armas R, Vargas-Bravo J. Acrodermatitis enteropática: reporte de un caso y revisión de la literatura. **Multimed.** 2016 [acceso 18/06/2019];17(1). Disponible en: <http://www.revmultimed.sld.cu/index.php/mtm/article/view/113>
2. Junquera Bañares S, Oria Mundín E, Botella-Carretero J I. Acrodermatitis enteropática en paciente con ileostomía de alto débito. *Nutr Hosp.* 2014 [acceso 18/06/2019];29(2):452-5. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0212-16112014000200030](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112014000200030)
3. Yarmuch P, Chaparro X, Fischer C. Manifestaciones dermatológicas de fibrosis quística en un lactante: acrodermatitis enteropática símil y pelo gris. *Rev Chil Pediatr.* 2015 [acceso 18/06/2019];86(1):52-5 Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rcp/v86n1/art10.pdf>
4. Pérez-Elizondo AD, Sánchez-Castillo JL. Acrodermatitis enteropática: simulando una dermatitis seborreica extensa y grave del lactante. Presentación de un caso. *Arch Inv Mat Inf.* 2014 [acceso 18/06/2019];6(1):22-4. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/imi/imi-2014/imi141e.pdf>
5. CiampoIeda R, Sawamura R, del Ciampo LA, Fernández I. Acrodermatitis enteropática: Manifestaciones clínicas y diagnóstico pediátrico. *Rev Paul Pediatr.* 2018 [acceso 18/06/2019];36(2):238-41. Disponible en: [http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S010305822018000200238&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S010305822018000200238&script=sci_arttext)
6. [Lakdawala N](#), [Grant-Kels JM](#). Acrodermatitis enteropathica and other nutritional diseases of the folds (intertriginous areas). *Clinics Dermatol.* 2015 [acceso 18/06/2019];33 (4):414-9. Disponible en: [https://www.clinicalkey.es/service/content/pdf/watermarked/1s2.0S0738081X15000668.pdf?locale=es\\_ES&searchIndex=](https://www.clinicalkey.es/service/content/pdf/watermarked/1s2.0S0738081X15000668.pdf?locale=es_ES&searchIndex=)

7. Küry S, Kharfi M, Blouin E, Schmitt S, Bézieau S. Clinical utility gene card for: acrodermatitis enteropathica. 2015. Eur J Hum Genet. 2016 [acceso 18/06/2019];24(5). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/ejhg.2015.203>
8. Beigi P, Maverakis E. Acrodermatitis enteropathica. A Clinician's Guide. New York: Springer International Publishing; 2015 [acceso 18/06/2019]. Disponible en: <https://link.springer.com/book/10.1007%2F978-3-319-17819-6>
- 9, Arenas R. Acrodermatitis enteropática. En: Arenas R, director. Dermatología. Atlas, Diagnóstico y tratamiento. México: McGraw-Hill Interamericana Editores; 2013. p. 348-50.
10. Jen M, Yan A. Alteraciones cutáneas en las enfermedades nutricionales. En: Fitzpatrick, editor. Dermatología en Medicina General. Ciudad de: México Editorial: Médica Panamericana; 2009. p. 1521-23.

### **Conflictos de intereses**

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses respecto al trabajo presentado.

### **Declaración de contribución autoral**

*Glenda Fernández Ychaso:* idea para la presentación del trabajo. Redacción del primer borrador y de la versión final.

*Ana Herminia Casas García;* participación en la primera redacción. Búsqueda de información, revisión y aprobación de la versión final.

*Ana Maria Ortiz Olivares:* participación en la primera redacción. Búsqueda de información, revisión y aprobación de la versión final.

*Hugo Revelo Chávez:* participación en la primera redacción. Búsqueda de información, revisión y aprobación de la versión final.