

## *Acrodermatitis enteropática*

Reporte de un caso en adulto

DR. JULIÁN MANZUR (1)  
PROF. CARLOS CASTAÑEDO (\*)

Se trata de una rara afección de la infancia de etiología desconocida, descrita por Danbolt y Closs en 1942. <sup>(1)</sup> Hasta el momento actual, la casuística se limita a 58 casos, siendo el nuestro, por tanto, el número 59 reportado.

Las primeras manifestaciones se observan generalmente entre las tres semanas y los diez años de vida, siendo las más constantes las lesiones cutáneas.

Primero aparecen áreas de eritema, vesículas, bulas y exudación con formación de costras (dermadromos) con predilección en labio inferior y mejillas, respetando el labio superior y nariz, describiendo las lesiones una forma de herradura que simula una grotesca máscara de payaso. Los párpados, áreas glúteas y perianales exhiben lesiones similares. La enfermedad no está limitada a los orificios, aunque allí aparecen sus primeras manifestaciones, que luego persisten generalmente. En la superficie de extensión de codos y rodillas, en los tobillos, espacios interdigitales, dedos y nudillos, es decir, en las zonas acrales, se observan lesiones hulosas muy frecuentemente.

Hiperqueratosis, paraqueratosis y disqueratosis se observan con frecuencia a

semejanza de antiguas lesiones verrucosas.

La enfermedad evoluciona por brotes, con remisiones más o menos completas y recaídas que tienden a ser cada vez más severas.

Es característica la alopecia total en los brotes, y nuevo crecimiento del pelo en las remisiones.

Se ha encontrado además distrofia de las uñas y paroniquia en un alto porcentaje de los casos reportados.

Además del cuadro cutáneo descrito, se han reportado las siguientes manifestaciones: diarreas (91% de los casos); trastornos del desarrollo (83%); historia familiar de enfermedades similares (65%); moniliasis (56%); trastornos mentales (41%); conjuntivitis con fotofobia; glositis y estomatitis; infecciones secundarias de la piel a distintos gérmenes y lambliasis intestinal <sup>(2)</sup>.

La consanguinidad entre los padres se encontró en 4 de 50 casos.

Enfermos de acrodermatitis enteropáticas han sido diagnosticados erróneamente como: epidermolisis hulosa, síndrome celíaco, moniliasis, y enfermedad fibroquística del páncreas.

o

1

Del Hospital Docente "Gral. Calixto García",  
Departamento de Dermatología.

El tratamiento empleado con más éxito es la dihidroxiquinoleína o sus derivados (diodoquin, enterovioformo) por vía oral, a la dosis de 1600 mg. diarios en 4 tomas. Esta droga desinfecta y modifica el contenido intestinal.

A continuación, ofrecemos un caso observado en nuestro servicio de la Sala Luaces del Hospital Universitario "General Calixto García".

#### REPORTE DEL CASO

R.T.B., de 26 años, blanco, masculino, de San Germán, Oriente, ingresa en agosto 16 de 1960 por lesiones eritemato-exudativas, cubiertas de pústulas, costras, con algunas bulas, en miembros y cara.

Al año de edad aparece lesión eritematosa en una de las nalgas; posteriormente aparecen lesiones similares en otras regiones de la superficie corporal, haciéndose más tarde de tipo vesículoampollosas que al romperse dejaban superficies denudadas, cubiertas de escamas. Pérdida del pelo del cuero cabelludo.

Períodos de alopecia completa con otros de pelo débil y escaso.

Fotofobia. A los 14 años nota que sus uñas se tornan débiles y enfermizas. Entre los dedos de pies y manos, así como en los pliegues anteriores de codos, aparecen lesiones eritematoexudativas maceradas, dolorosas, que le dificultan la marcha. Sobre los nudillos aparecen lesiones eritematoampollosas.

Desde muy pequeño padeció de diarreas glerosas en ocasiones con estrías sanguinolentas. A partir de los 14 ó 15 años hasta la fecha sus erecciones han sido cada vez más incompletas y fugaces, manteniendo sin embargo la libido normal. Ausencia de vello pubiano y corporal hasta su ingreso.

Sarampión, varicela y catarros frecuentes.

Abuela materna y abuelo paterno son hermanos. Abuela paterna y abuelo materno son hermanos. O sea, sus padres son primos-hermanos dobles entre sí.

Su padre casado en segundas nupcias tiene siete hijos completamente saludables.

Vivienda: pésima.

Alimentación: mala en cantidad y calidad.

Digestivo: Intolerancia a carne de puerco.

Génito-urinario: Enuresis hasta los 13 años.

Hematolinfopoyético: Adenopatías pequeñas en región inguinal y cuello.

Osteomioarticular: Desde los 19 años aumento de volumen de ambas articulaciones tibio-tarsianas, que se acompaña de dolor. Dolores ostéocopos, más intensos en muslos.

Psiquismo: Ideas de suicidio. Irritabilidad. Oligofrenia.

Resto: nada a señalar.

Sujeto normolíneo, que deambula con dificultad a causa de las lesiones de miembros inferiores. Decúbito variable de acuerdo con la localización de las lesiones cutáneas. Presenta la cabeza en actitud inclinada hacia la dere

cha con discreta flexión del cuello, y que el paciente explica como postura defensiva por su fotofobia.



Fig. 1

Piel: Lesiones eritemato-pustulosas y algunas bulas ocasionalmente, en mitad inferior de ambas piernas y pies. (Véase Fig. 1)

Los muslos casi totalmente libres de lesiones. En cara y cuello lesiones eritemato-pustulosas que prácticamente los cubrían por completo. Lesiones similares en dorso de manos, codos y en la flexura anterior de los codos.

En escroto, regiones ínguino-crurales y pubis, lesiones pustulosas y erosivas. (Fig. 2)

Nevus azul en dorso de la mano derecha.

Mucosas: Conjuntivitis bilateral con secreción purulenta.

Pelos: Alopecia de cuero cabelludo. (Fig. 3). Ausencia de pelo en cejas, axilas, pubis, y ausencia del vello corporal.



Fig. 2

Uñas: Distrofia ungueal total con paroniquia y uñas desaparecidas en algunos dedos, y solamente trozos en otros. (Fig. 4)

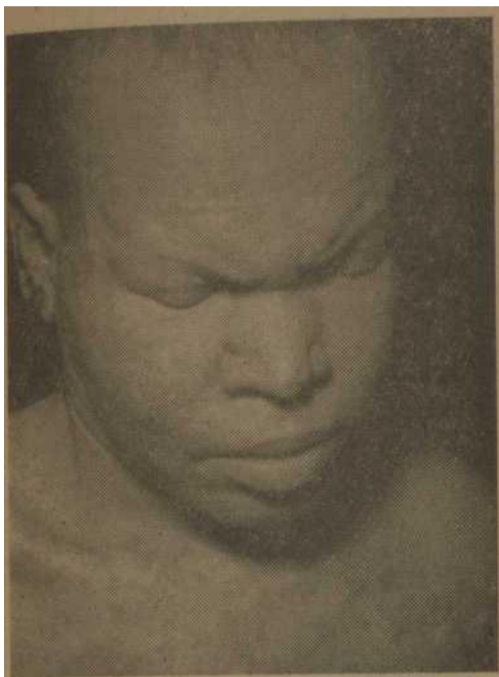


Fig. 3.—

Sistema Osteomiarticular: Aumento de volumen de la articulación tibio-tarsiana izquierda, con dolor a la hiperextensión del pie.

Cuello en flexión lateral derecha.

Endocrino: Ginecomastía bilateral moderada. Hipodesarrollo genital. Ausencia de vello pubiano, axilar y corporal.

Digestivo: Sepsis oral. Faltan piezas dentarias. Gingivorragia.

El resto del examen es negativo.

Los hemogramas realizados al paciente durante su larga permanencia en nuestro Servicio arrojaron constantemente anemia hipocrónica que evolucionó desde 2,820,000 hematíes con 46% de hemoglobina a su ingreso hasta

4,210,0 con 80% de hemoglobina en el momento del alta. Casi constantemente mantiene leucocitosis discreta que oscila hasta 13,000 leucocitos. La eosinofilia también es constante hasta 8 por ciento.



Fig. 4

A su ingreso muestra una glicemia de 96. El 8 de enero de 1961 hace un cuadro que es identificado como un coma diabético, hallándose una glicemia de 350 con una orina patológica, (trazas de acetona), (glucosa —(- 4 y Benedict rojo ladrillo).

Un coprocultivo realizado en abril de 1961 arroja Escherichia coli y P. vulgaris.

Una electroforesis de proteína realizada el 4 de abril de 1961 arroja lo siguiente: del peroné y extremidad inferior de la tibia izquierda. Análogas lesiones en el tercio medio del peroné derecho y lesiones al parecer incipientes del tercio inferior de la tibia de este lado. En el peroné izquierdo donde las lesiones

Serina	36%
Alfa 1	8%
Alfa 2	15%
Beta	13%
Gamma	28%
El 25 de Agosto de 1961 encontramos:	
Proteínas totales	7.4
Serina	4.3
Globulina	3.1

Un examen de 17 Ketosteroides realizado en el Departamento de Endocrinología del Hosp. Universitario "Cmte. Fajardo" el 3 de septiembre de 1961 arroja la cifra de 11.9 mg. en las 24 horas (normal = 8 a 26).

Los hemocultivos realizados fueron negativos. Los exámenes micológicos que se realizaron al paciente fueron todos negativos, no habiendo sido posible aislar monilias.

En Agosto de 1961 se le realiza un survey óseo por los Dres. Albisu (2) y Alzugaray (\*\*) reportándose lo siguiente :

"Lesiones osteolíticas múltiples de aspecto pseudo-quistico del tercio medio

Fig. 5

más avanzadas éstas abomban el hueso y destruyen la cortical, sin reacción perióstica. (Fig. 5) El fémur derecho muestra ensanchamiento del canal medular en toda la diáfisis, abombamiento de la misma y erosión del borde interno de la cortical. (Fig. 6). Osteoporosis de los huesos de ambos pies. (Fig. 7) Calcificación de la pedia y primera interósea.

Osteoporosis de ambas rodillas. Existen pequeñas zonas osteolíticas de la bóveda del cráneo. (Fig. 8). No se observan otras alteraciones esqueléticas.

Abdomen Simple: Se observan múltiples calcificaciones en el hemiabdomen superior que pudieran corresponder a ganglios calcificados.

2 Del Sub-Depto. de Radiología del Hoep- Universitario "Gral. Calixto García".

“Las lesiones óseas recuerdan en cierto sentido la displasia fibrosa paliostótica aunque no son del todo caracterís-



Fig. 6



Fig. 7

ticas y faltan en este caso las alteraciones periapicales discretas en este proceso.

La existencia de calcificaciones intraabdominales al parecer ganglionares hacen planteable la existencia de un proceso

único en este caso de etiología inflamatoria, no obstante, deben descartarse otras posibilidades y valorar los

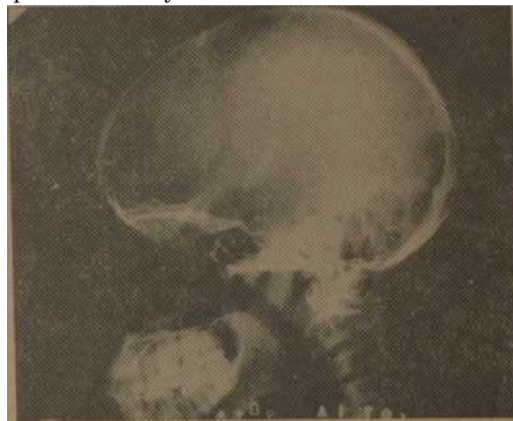


Fig. 8

exámenes hematológicos para poder tener una conclusión definitiva”.

#### EVOLUCION

Este paciente permaneció hospitalizado en nuestro Departamento durante un año aproximadamente (Agosto 16 del 1960 a Septiembre 8 de 1961) sin tener un diagnóstico preciso durante unos 7 meses.

La posibilidad diagnóstica que más gustaba era la de Epidermolisis Bulosa, siendo sometido a tratamiento con corticoesteroides, tetraciclina y (baños de sulfato de zinc y de cobre. Este tratamiento por circunstancias fuera de nuestro control fue irregular y variable sobre todo en la dosis de corticoesteroides. Un dato suinamente interesante en la evolución fue el haber caído en estado de coma durante su hospitalización; por las investigaciones practicadas se llegó al diagnóstico de coma diabético saliendo con tratamiento insulínico y resto del tratamiento del

coma diabético. Las pruebas de hiperglicemia provocadas siempre resultaron patológicas.

También hizo fenómenos hemorrágicos consistente en epistaxis y gingivorragia que fueron tratados con altas dosis de Vitamina C.

Se ensayaron otros tratamientos con Inmunoglobulina, estreptomina sin que el enfermo acusara una mejoría mantenida de sus lesiones cutáneas.

Con motivo de un trabajo aparecido en la revista "Archivos de Dermatología" (JAMA) sobre Acrodermatitis enteropática; <sup>(3)</sup> los doctores García Miranda y Pastor Fariñas plantearon esta posibilidad, comenzándosele tratamiento con di-iodo-hidroxiquinoleína encontrándose marcada mejoría de las lesiones cutáneas, aparición del pelo en cuero cabelludo, (Fig. 9) bigote, cejas y pubis, gran mejoría del estado general; el enfermo nuevamente vuelve a tener erecciones.

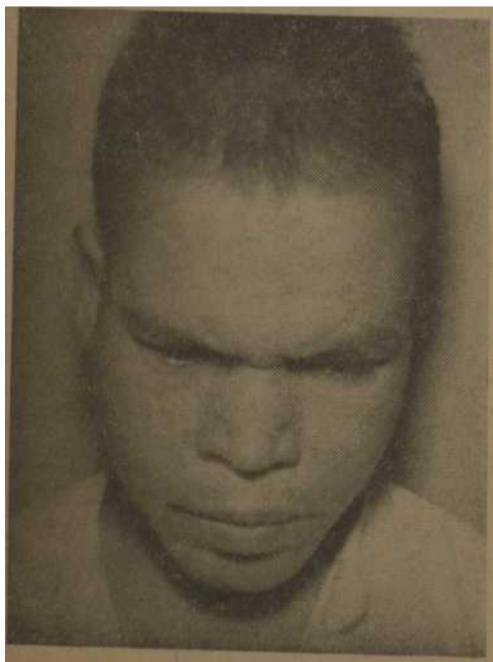


fig.

Después de 4 meses y medio de tratamiento han desaparecido totalmente las lesiones cutáneas, el cuero cabelludo y cejas aparecen pobladas normalmente, magnífico estado general, los pelos del pubis y bigote apareciendo rápidamente, desaparición de la posición en que mantenía su cabeza, aunque sí se quejaba de dolores óseos que motivaron el estudio radiológico realizado.

El paciente R. T. B., re-ingresó en el Servicio, el 21 de febrero de 1962, después de meses de haber sido dado de alta de su ingreso anterior. Refirió haber estado en buenas condiciones hasta unos días antes de su re-ingreso, cuando volvió a desarrollar fotofobia y lesiones eritemato-pustulosas de cara, piernas y pies. Se re-instituyó tratamiento con di-iodo-hidroxiquinoleína durante 23 días, con mejoría progresiva aunque lenta, de las lesiones.

Al cesar de suministrarle el medicamento, las lesiones empeoraron, desarrollando de nuevo fotofobia intensa, con posición forzada de cabeza, y lesiones cutánea más intensas en cara, piernas y pies, y comienzo de alopecia intensa. (Fig. 10, 11 y 12.)

Uno de nosotros (C.C.), sugirió tratamiento con emetina, y se realizó, inyectando clorhidrato de emetina intra. muscular, 0.04 gramos una vez al día por diez días. Con este tratamiento regresaron de nuevo rápidamente las lesiones, desapareciendo las vésico-pústulas, aunque al terminarlo quedaba alguna fotofobia ligera. Se sugiere la posibilidad de tratar nuevos casos de esta afección con emetina, y se señala la peculiaridad de que episodios de esta rara enfermedad sean controlados por dos medicamentos que benefician también los casos de infecciones por Entamoeba.

No nos ha sido posible verificar la conexión entre este cuadro y una amebiasis, pero creemos deben continuarse las investigaciones en este sentido.



Fig. 10



Fig. 11



Fig. 12

Un nuevo episodio comenzante de la enfermedad de este mismo paciente pudo ser controlado rápidamente con emetina, que produjo efectos similares a la di-iodo-hidroxiquinoleína.

- 1) Hemos hecho breve revisión de la ACRODERMATITIS ENTEROPATICA.
- 2) Se ha reportado un caso de esta entidad en adulto, siendo éste el cuarto caso reportado en la literatura.
- 3) Las manifestaciones hemorrágicas, el haber caído en coma diabético, así como las alteraciones óseas hacen más interesante aún este caso.
- 4) Curación clínica con el tratamiento con di-iodo-hidroxiquinoleína, con regresión completa de todas sus lesiones cutáneas, y restituto a integrum de pelo y uñas.



gingivorstet.

TITIS  
ENTEROPATHICA in an adult, and with only occasional bouts of diarrhea, which made the diagnosis very difficult. This seems to be the fourth case reported in adults. This case had a diabetic coma during the course of his disease, while being treated with corticosteroids.

He also had bone changes and profuse

Complete cure followed treatment with diiodo-hydroxyquinoline.

Clinical cure was produced in a second episode of the same lesions in the same patient, with emetine hydrochloride by injection.

#### BIBLIOGRAFIA REFERIDA EN EL TRABAJO

1. —DANBOLT, N. AND CLOSS K: Acrodermatitis Enteropathica, Acta Dermatovener. 23:127-169, 1942.
2. —WELL, BENJAMIN T. AND WINKEL-MANN, R. K: Acrodermatitis Enteropathica, A.M.A. Archives of Dermatology, 40:90-102 (July) 1961.
3. —BLOOM, D. AND SOBEL, N: Acrodermatitis Enteropathica successfully treated with Diodoquin, J. Invest, Dermat. 24:167-177 (March) 1955.
4. —PIPER, E. L.: Acrodermatitis Enteropathica in an adult, A.M.A. Archives of Dermatology, 76:221-224 (August) 1957.
5. —DERMATOLOGIA Pediátrica. Leider Morris. Editorial Bibliográfica Argentina 1959 pp449.
6. —Enfermedades de la Piel. Andrews, George C. and Kerdel Vegas, Francisco. Editorial Bibliográfica Argentina 1959 pp171-173.
7. —BARRIOS, Ernesto de J. Epidermolisis ampollosa hereditaria distrofica. Boletín de la Sociedad Cubana de Dermatología y Sifilología. Vol. XIV pp. 45-57, 1957.
8. —POTNOY, Benjamín and Marsden, Cecil W. Acrodermatitis Enteropathica without diarrhea, A. M. A. Archives of Dermatology, 102: 420-424 (May) 1961.
9. —Précis de Dermatologie, Duperrat, B. Masson & Cie., 1959, pp. 663.

#### BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

1. —WIENER, KURT: Skin manifestations of systemic diseases, The Medical Clinics of North America, Vol. 43, No. 3, pp689-691.
2. —DILLAHA C. J.: Loreney, A. L. and Aavik, O. R.: Acrodermatitis Enteropathica: Review of the Literature and report of a case successfully treated with Diodoquin, J.A.M.A. 152: 509-512 (June 6) 1956.