

PELAGRA INFANTIL

REPORTE DE UN CASO

CON ENFERMEDAD COMPLETA

* *Dra. Maricela Jáquez*

** *Dr. Pablo Yermenos*

INTRODUCCION

Se presenta este caso de Pelagra, por lo poco común de la ocurrencia de esta enfermedad hasta su etapa final en niños, además revisamos la literatura sobre esta patología.

CASO CLINICO

Paciente femenino, mestiza, de 14 años de edad, que consultó por caquexia y lesiones de piel. Había historia de anorexia, vómitos, diarreas fétidas, pérdida de peso progresiva de 3 meses de instalación, así como poca concentración y entendimiento. Había tenido un episodio convulsivo.

En la exploración física había hiponutrición, pobre respuesta a estímulos externos y apatía. Su pelo era escaso y mal cuidado. Poca respuesta pupilar a la luz. Conjuntivas pálidas. Signos de deshidratación moderada, rinorrea mucopurulenta, lengua enrojecida en la punta y en los lados. Pulmones hipoventilados. Latidos cardíacos algo lejanos. F.C. 64/min. F.R. 20/min. Abdomen escafoide, flaccido, sin visceromegalia. Piel con áreas hiperpigmentadas, ulceradas, eritematosa y costrosa, diseminadas en cara, cuello, brazos, parte interna de los muslos, piernas y pies, guardando relación con zonas expuestas a los rayos solares. Además eran fétidas con supuración ligera. La paciente fue mostrando cada día más claridad en su sensorio, aunque confirmamos que había además retardo mental. Ganó peso y mejoró el aspecto de la piel y su conducta, de tal forma que con 12 días de admitida, ya más comunicativa, manifestó que donde residía con su madre ésta no le daba agua, la mantenía al sol y la azotaba con una vara.

El dermatólogo encontró dermatosis diseminada a extremidades (rodillas, dorso de pies) y cara (regiones periorbitarias y peribucales). El cuello también afectado

por: manchas hiperpigmentadas, escamas, costras melicéricas, placas de límites netos y convexos. Dermatitis crónica no pruriginosa; diagnóstico: Pelagra (ver figs. Nos. 1, 2 y 3).



Figura No. 1: Cara y cuello de la paciente mostrando las lesiones de Pelagra.

La paciente fue tratada con antibióticos, niacina (250 mlgrs. c/12 horas), complejo B, soluciones E.V. (1ras. 48 horas), limpieza con antisépticos de las lesiones supurativas, fenobarbital y tiabendazol.

Los reportes de laboratorio fueron los siguientes: proteínas totales 7.37 g. (albúmina 3.37, globulinas 4, Glicemia 91.5 mg. dl. Cl 96, Na 135, K 4, CO₂ 16.25 meq/l; Ca 8.65 mg.; falcemia negativa. Hb 12 g. Ht 40%, GB 9,700 N 58%, E 5%, L 37%. VSG 1h 50 mm, corregido 38 mm). Coprológico: tricocéfalos 1xc. Radiografía de tórax negativa. El cultivo de las secreciones de las lesiones de piel mostró E. Coli. El E.E.G. mostró un trazado muy anormal para la edad de la paciente, con la aparición continua de ondas lentas de 2 c/s de gran

(*) Residente Hospital Infantil Robert Reid Cabral.

(**) Dermatólogo Hospital Infantil Robert Reid Cabral.

difusión, no observándose ningún ritmo alfa y en alguna ocasión ondas más lentas bilaterales con cierto predom-



Figura No. 2: Manos y rodillas de la paciente mostrando las lesiones de Pelagra.



Figura No. 3: Piernas y pie de la paciente mostrando las lesiones de Pelagra.

nio o focalización en región temporal derecha. Biopsia de lesiones de piel: compatible con Pelagra (ver fig. No. 4 y 5).

COMENTARIOS

Descrita por Gaspar Casal por vez primera en España en 1935 como "Mal de las Rosas" es también conocida como enfermedad de las 4D (dermatosis, diarrea, demencia y defunción). Es una entidad clasificada entre los déficit vitamínicos o enfermedades carenciales.¹ En este caso especialmente hay carencia de ácido nicotínico en la dieta del paciente.

A principios de siglo, la Pelagra fue muy importante por su gravedad, llegando a ocasionar, en Italia por ejemplo, una muerte por cada 45—46 habitantes. Ha dejado de ser endémica y grave en los países más desarrollados, pero sigue siendo endémica aunque no tan grave en los países menos desarrollados.² Es pues una enfermedad de gente pobre y consumidora de maíz, siendo también particularmente frecuente entre alcohólicos crónicos; en desórdenes absortivos gastrointestinales; en tumores carcinoides malignos y en niños con Enfermedad de Hartnup, un error innato del metabo-

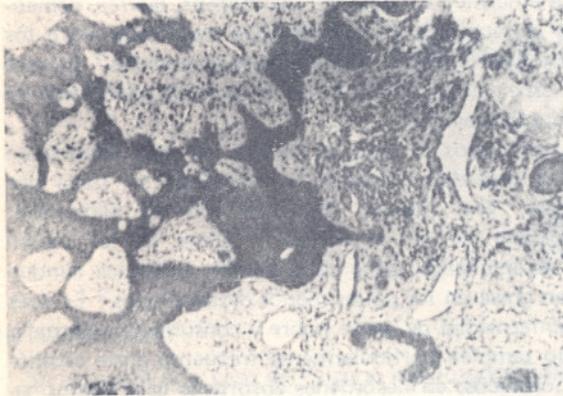


Figura No. 4: Hallazgos microscópicos de las lesiones de piel de la paciente.

lismo del triptofano.³

En 1915 y 1920, Golberger y Tanner, demostraron que la enfermedad era debida a deficiencia en la dieta de un factor que calificaron como preventivo de la Pelagra o factor PP.¹ En el 1937 Elvel aisló el ácido nicotínico de los concentrados de hígado y en 1948 comprobó su poder curativo.²

El maíz contiene cantidad insuficiente de aminoácidos, especialmente de triptofano que puede convertirse en ácido nicotínico a nivel del hígado. Un exceso de



leucina en la dieta tal como está presente en el maíz puede interferir con el metabolismo del triptofano, así también ocurre si hay deficiencia de piridoxina.³ Las dietas a base de arroz con frecuencia son más bajas en triptofano y niacina que las dietas a base de maíz, aun así conducen a la enfermedad con mucho menos frecuencia. Esto probablemente es debido a que la leucina está presente en concentraciones más bajas y no interfiere con el metabolismo del triptofano. En países con dieta a base de maíz, como México, la incidencia de Pelagra es mayor que en otros países menos desarrollados. Ya desde 1909, Carrillo Gil hablaba de la endemia pelagrosa en Yucatán.²

Las manifestaciones clínicas primeras en aparecer con generalmente las cutáneas en regiones del cuerpo expuestas a las radiaciones solares: cara, cuello (V de Casal), caras externas de brazos y antebrazos, piernas y dorso del pie. Es muy simétrica. Primero hay eritema con ardor intenso, vesículas y ampollas, más tarde descamación y pigmentación. Es característico que formen placas definidas de bordes netos. Se acompañan de ardor ligero y prurito.⁴

Las manifestaciones digestivas se caracterizan por anorexia, sequedad de la boca, náuseas y vómitos y sobre todo diarrea, aunque puede no estar presente. Las heces tienen un olor característico debido a la putrefacción y cambios inflamatorios del intestino. Todo eso lleva a un desequilibrio hidroelectrolítico y a la deshidratación.⁴

Los síntomas y signos neurológicos pueden aparecer sin lesiones aparentes de la piel, pero usualmente siguen a ésta. Pueden ser moderados con debilidad, y depresión o severos con delirio. En las formas crónicas de demencia hay degeneración de los cordones posterolaterales espinales con signos piramidales. Se ven también lesiones de nervios periféricos.³

En el estudio patológico de las lesiones de la Pelagra en piel, se observa congestión de los vasos sanguíneos papilares, edema de la papila, infiltrado linfocítico del corión y lo más característico, notable espesamiento de la capa queratinizada de la epidermis.³ (ver figs. Nos. 4 y 5).

El manejo del paciente dependerá de la severidad del caso. Si el estado general se ha deteriorado de modo importante, debe suministrarse transfusiones sanguíneas, plasma, electrolitos y soluciones. Si no es severo una dieta bien equilibrada es suficiente. Para acelerar la recuperación se administran vitaminas del complejo B; ácido nicotínico (500 mlgrs./día); tiamina (200-300 mlgrs./día); ácido fólico y hierro.

El caso que presentamos indudablemente es muy representativo de la entidad en su forma severa pero reversible, puesto que hubo dramática respuesta a la terapia específica. Los factores que produjeron la enfermedad en esta niña fueron: el descuido materno, la pobre alimentación, el dejarla expuesta al sol durante horas, y porque no, su retardo mental que la sitúa en posición más indefensa ante la agresión de su medio ambiente.

Los casos típicos de Pelagra con todas sus manifestaciones son muy raros en niños. Si son frecuentes los pacientes con dermatosis pelagroide, lo que estaría explicado por los altos niveles de desnutrición en la población. El arroz, elemento básico en la dieta dominicana, es pobre en leucina que, como se ha señalado, interfiere, si está elevado, en el metabolismo del triptofano. Esto podría explicar la baja incidencia de Pelagra en nuestro país.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Escalona E. Dermatología: Lo esencial para el estudiante. Pág. 264, 4ta edición. México, 1971.
- (2) Aceves Ortega R.: Notas para la Historia de la Pelagra. Sus relaciones con la nutrición y la medicina en México. Dermatología, Revista Mexicana. Vol. XI, No. 1, Pág. 49, Abril, 1967.
- (3) Barnett H.L., Einhorn A.H.: Pediatrics. 16th. edition. Appleton Century Crfts. New York, 1977.
- (4) Saul A.: Lecciones de Dermatología. Primera edición. México, D.F., 1972.