

Akrodermatitis Enteropatika (Bir Olgu Nedeniyle)

ACRODERMATITIS ENTEROPATHICA (A CASE REPORT)

Yard.Doç.Dr.Sadi TÜRKAY*, Yard.Doç.Dr.Serap ÖZTÜRKCAN**, Dr.Ayça TÖREL*

Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi *Çocuk Sağlığı ve Hast. ABD, "Dermatoloji ABD, SİVAS

ÖZET

Akrodermatitis Enteropatika (AE), dermatit, alopesi, gastrointestinal bozukluklar, göz enfeksiyonları ve gelişme geriliği ile karakterize herediter çinko metabolizmasının bozukluğu ile seyreden otozomal resesif geçişli görülen bir hastalıktır. Bu makalede, hastanemizde ilk kez tanı koyulan bir olgu takdimi edilerek ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Akrodermatitis enteropatika

T Klin Pediatr 1993, 2:192-194

Vücudun tüm dokularında bulunan çinko, büyüme, gelişme, protein sentezi ve doku rejenerasyonunda önemli rol oynayan bir elementtir. Günlük çinko ihtiyacı yaşamın ilk bir yılı içinde 3-5 mg, on yaşa kadar ise 10 mg'dir. Çeşitli bitkisel ve hayvansal besinlerle organizmaya giren çinko, duodenum ve jejunumun üst kısmından aktif transportla emilir (1-6).

Çinko metabolizmasındaki bozukluğun mekanizması tam bilinmemektedir (7-8). Plazma çinko seviyesi bu hastada 50 mg/dl'nin altındadır. Hızlı büyüyen prematürelere, total parenteral beslenen bebeklerde ve anne sütünün erken kesilip inek sütüne başlananlarda haftalar içinde semptomlar ortaya çıkar (1,9-11). Çinko eksikliğinin belirtileri en fazla gastrointestinal sistem, immün sistem ve deride görülür (8-12). Deri lezyonları simetrik olup, başlangıçta küçük, sulantılı ve vücut orifislerinin kenarlarında eritematöz iken daha sonra erozyonlarla birlikte vezikülobüller oluşur. Hastalardaki şiddetli diare, laktöz intoleransı ve malabsorbsiyona yol

Geliş Tarihi: 19.07.1993

Kabul Tarihi: 07.12.1993

Yazışma Adresi: Yard.Doç.Dr.Sadi TÜRKAY

Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD
SİVAS

192

SUMMARY

Acrodermatitis enteropathica (AE) is a rare hereditary disorder affecting zinc metabolism that is characterized by dermatitis, alopecia, gastrointestinal disturbances, eye infections, and growth failure. In this article, a first case diagnosed in our clinic has been presented and the relevant literature reviewed.

Key Words: Acrodermatitis enteropathica

Anatolian J Pediatr 1993, 2:192-194

aça;. Yara iyileşmesinde gecikme ve hücrel immünitede bozukluklar tanımlanmıştır (3,8,12).

Oral çinko verilmesiyle hastalığın belirtileri kısa zamanda geriler ve tamamen düzelme görülür (7-11).

OLGU

T.Ç. (355283), 9 aylık erkek hasta, beş aylıkken başlayan ağız çevresi, boyun, diz ve kasık bölgelerindeki döküntüleri ve ishali nedeniyle C.Ü. Tıp Fakültesi Pediatri Kliniğine getirildi. 32 yaşındaki annenin dördüncü gebeliğinden yaşayan üçüncü çocuğu olup, miadında spontan vaginal yolla doğduğu, dört aylıkken anne sütüne ilaveten inek sütüne başlanıldığı, iki aydır sadece inek sütüyle beslendiği, ishali ve döküntüleri için çok çeşitli sistemik ve topikal ilaç kullanıldığı, üçüncü gebelikten doğan kardeşinin benzer döküntüler ve ishal nedeniyle 7 aylıkken öldüğü öğrenildi.

Fizik muayenede; vücut ısısı: 36.7°C, nabız: 100/dk, ritmik, solunum: 24/dk, ağırlık: 7400 gr (5 persentilin altında), boy: 68 cm (5 persentilin altında), baş çevresi: 45.5 cm (50 persentil ile uyumlu), kan basıncı 90/60 mmHg idi. Ön fontanel 1x1 cm açıklıkta ve kranlotabesi mevcuttu. Boyun, peroral, Inguinal ve gluteal bölgelerde eritemli zeminde yer yer sarı-beyaz lameller tarzda deskuamasyon ve krutlu lezyonları vardı (Şekil 1). Her iki gözünde konjonktiviti ve oksipital bölgede

T Kim Pediatr 1993, 2



Şekil 1. Vaka'nın tedaviden önceki genel görünümü

alopesisi vardı. El bilekleri geniş olup raşitik rosarileri mevcuttu.

Laboratuvar tetkiklerinde; hemoglobin; 10.4 gr/dl, beyazküre: 17800/mm³, hematokrit %33, periferik yaymada %70 polimorf nüveli lökosit, %30 lenfosit tespit edildi. Sedimentasyon: 10 mm/saat idi. Kan biyokimyasında, BUN: 7 mg/dl, kreatinin 0.3 mg/dl, glukoz: 95 mg/dl, serum elektrolitleri normal düzeylerde, alkalin fosfataz 89 IU (115-460 IU), kalsiyum: 9.6 mg/dl, fosfor: 3.2 mg/dl, SGOT:24Ü, SGPT: 37Ü, total protein: 7.5 g/dl, albumin: 3.7 g/dl, trigliserid: 268 mg/dl (Normal (N): 35-160), kolesterol: 106 mg/dl (N:69-174). Serum çinko düzeyi: 35 mg/dl (N: 70150), tedaviden bir hafta sonraki serum çinko düzeyi; 107 mg/dl. PPD (-), boğaz ve idrar kültürlerinde üreme olmadı. Ciltteki lezyonlardan yapılan yaymalarda S.aureus üredi. PA akciğer grafisinde özellik yoktu, el-bilek grafisi radius ve ulnada kadeleşme ve fırçamsı epifiz çizgisi mevcuttu.

Tetkikler için gerekli örnekler alındıktan sonra parenteral antibiyotikle birlikte 5 mg/kg/gün dozunda ZnSO₄ oral verilmeye başlandı. Cilt lezyonları üç gün içinde belirgin şekilde düzelmeye başladı. Yatışının 8.gününde şifa ile taburcu edilen hastanın, 15 gün ve 2 ay sonraki takiplerinde genel durumu iyi idi, dermatolojik muayenesinde hiçbir lezyona rastlanmadı.

T Klin Pediatri 1993, 2

TARTIŞMA

Çeşitli enzimlerin aktivitesi. RNA ve DNA sentezi için esansiyel eser bir element olan çinkonun eksikliği en fazla gastrointestinal sistem, immün sistem ve deri ile ilgili çok çeşitli klinik belirtilerle seyrederek (13). Yaşamın ilk bir yılında sık görülmesinin en önemli nedeni anne sütünden mahrum kalan bebeklerin inek sütü ile beslenmeye başlanmasıdır (1-8). Anne sütünde çinkonun intestinal emilimini kolaylaştıran ligand veya taşıyıcı protein mevcutken inek sütünde gösterilememiştir (12,14). Olgumuzda inek sütüne geçişten 15 gün sonra başlayan klinik belirtiler çeşitli sistemik ve topikal antimikrobial tedavilere rağmen iki ay içinde giderek şiddetlenmiştir.

Bu hastalıkta dermatit, diare ve alopesiye ilaveten huy değişiklikleri, gülmeme, huzursuzluk, fotofob, glos'it, konjonktivit, blefarit, enfeksiyonlara sekonder kandidiazis gelişerek saç ve tırnakların kaybı görülmektedir (1,2,12,15). Olgumuzun bilateral konjonktiviti ilave bir tedavi gerektirmeksizin çinko ile düzelmiştir. Vücudun tüm dokuları içinde çinko en fazla gözde bulunmaktadır (2). AE'li hastalarda gözün çeşitli tabakalarının tutulabileceği hatta tedavisi geciken vakalarda görme kaybının geliştiği rapor edilmiştir (12,15).

Kalsiyum, bakır, fosfat, gıdaların lif muhtevası, fitat ve kil çinko emilimini azaltırken aminoasitler, peptitler ve vitamin D absorpsiyonu artırmaktadır (16). Riketsin klinik ve radyolojik belirti ve bulgularının görüldüğü vakamızda vitamin D eksikliği muhtemelen tablonun daha da ağırlaşmasına yol açmış olabilir. Ayrıca raşitizmine rağmen çinko içeren alkalin fosfataz düzeyi de normalden düşük seviyelerde bulunmuştur. Demir emilimini de etkileyen enteral malabsorpsiyonun çinko tedavisi ile düzelebileceği bildirilmektedir (17). Nitekim hastamızın takiplerinde hemoglobin düzeyi, demir tedavisine gerek kalmaksızın yükseldi.

Sürekli cilt erupsiyonları olan ve basit tedavilere cevap alınamayan bir yaşından küçük bebeklerin ayırıcı tanısında, allerjik kontak dermatit, seboreik dermatit, kandidiazis, atopik dermatit ve histiyozis X gibi hastalıklar düşünülmelidir (8,18). Tipik klinik belirtileri, serum çinko düzeyi, kardeş hikayesi ve tedaviye cevabı ile bu hastalıklardan olgumuz kolaylıkla ayrılmıştır. Bazı kistik fibrozisli (19) veya AIDS'li (20) vakaların başlangıç belirtileriyle nadiren karışabileceğinden ayırıcı tanıda dikkate alınmalıdır. Tanı ve tedavisi geciken vakalarda malnutrisyon, büyüme geriliği, sık tekrarlayan enfeksiyonlar ve erken çocukluk döneminde ölüm görülmektedir (2,8,12). Hastamızın kardeşinin ölüm nedeni bu hastalığı düşündürmektedir. Yaşayan vakalarda gelişme geriliği, depresif mizaç ve hipogonadizm görülür (12). Bu nedenle tipik öyküsü ve klinik belirtileri olan hastalarda en kısa zamanda tedaviye başlanması son derece önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Schneider JR, Fischer H, Feingold M. Picture of the month (Acrodermatitis enteropathica) AJDC 1991; 145:211 -2.
2. Cameron JD, McClain CL. Ocular histopathology of acrodermatitis enteropathica. Br J Ophthalmol 1986; 70:662-7.
3. Nichols BL. "Pediatric nutrition and nutritional disorders". In: Behrman RE, Kliegman R, eds. Nelson Essentials of Pediatrics. Philadelphia: WB Saunders Co, 1990:57-90.
4. Packman S. "Disorders of metal metabolism". In: Rudolph AM, ed. Rudolph's Pediatrics. 19th ed. New Jersey:Printice-Hall International Inc. 1991:387-92.
5. Gordon EF, Gordon RC, Passal DB. Zinc metabolism: Basic, clinical and behavioral aspects. J Pediatr 1981; 99:341-52.
6. Fernandez-Madrid E, Prasad AS, Oberlas D. Effect of zinc deficiency on collagen metabolism. J Lab Clin Med 1971; 78:853.
7. Ewans CW, Grace CL, Votara HJ. A proposed mechanism for zinc absorption in the rat. Am J Physiol 1975; 22:501.
8. Esterly NB. Vesicobullous disorders. In: Behrman RE, Kliegman RM, Nelson WE, Vaughan III VC, eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 14th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1992:1638-45.
9. Prasad AS. Clinical manifestations of zinc deficiency. Annu Rev Nutr 1985; 5:341-63.
10. Bilinski DL, Ehrenkranz RA, Cooley-Jacobs J. Symptomatic zinc deficiency in a breast-fed premature infant. Arch Dermatol 1987; 123:1221-4.
11. Roberts LJ, Shadwick CF, Bergstresser PR. Zinc deficiency In two full-term breast-fed infants. J Am Acad Dermatol 1987; 16:301-4.
12. Mallory SB. Neonatal skin disorders. Pediatr Clin North Am 1991; 38(4):745-61.
13. Arlette PA. Zinc and skin. Pediatr Clin North Am 1983; 30:583-90.
14. Evans GW, Johnson PE. Characterization and quantitation of a zinc-binding ligand in human milk. Pediatr Res 1980; 14:876-80.
15. Neldner KH, Hambridge KM, Walravens PA. Acrodermatitis enteropathica. Int J Dermatol 1978; 17:380-7.
16. Prasad AS. Clinical endocrinological and biochemical effects of zinc deficiency. Clin in Endocrinol and Metabolism 1985; 14:567.
17. Arcasoy A, Çavdar AO, Cin Şükrü, Gözdaşoğlu S, Babacan E. Geophagia'da çinko tedavisinin demir tolerans testi ve intestinal mukozaya etkisi, DOĞA Bilim Dergisi 1985; 9(2):125-9.
18. Gökalp AS, Aldırmaz C, Oğuz A, Gültekin A, Bakıcı MZ. Relation between the intestinal flora and diaper dermatitis in infancy. Trop Geogr Med 1990; 42:238-40.
19. Hansen RC, Lemen R, Revsin B. Cystic fibrosis with acrodermatitis enteropathica-like eruption. Arch Dermatol 1983; 119:51-5.
20. Tong TK, Andrew LR, Albert A. Childhood acquired immune deficiency syndrome manifesting as acrodermatitis enteropathica. J Pediatr 1986, 108:426-8.