



Figura 1 Fragmentos de mucosa escamosa esofágica que contienen células multinucleadas gigantes con núcleos amoldados y esmerilados que sugieren infección herpética (H-E \times 40).

inherentes a éste⁷. El estudio inmunohistoquímico es un método diagnóstico complementario en esta patología.

El tratamiento con aciclovir está indicado en casos graves y en pacientes inmunodeficientes^{5,8}. La evolución en inmunocompetentes es típicamente autolimitada, por lo que la terapia antiviral es controvertida⁹, aunque podría acelerar la resolución del cuadro. A pesar de la evolución favorable, es necesario descartar siempre la posible inmunodeficiencia⁵.

En los cuadros de odinofagia y disfagia aguda, en niños previamente sanos, es importante tener en cuenta la infección por herpes como causa de esofagitis.

Bibliografía

1. McBane RD, Gross Jr JB. Herpes esophagitis: clinical syndrome, endoscopic appearance, and diagnosis in 23 patients. *Gastrointest Endosc.* 1991;37:600-3.

doi:10.1016/j.anpedi.2008.09.010

2. Ramanathan J, Rammouni M, Baran J, Khatib R. Herpes simplex virus esophagitis in the immunocompetent host: an overview. *Am J Gastroenterol.* 2000;95:2171-6.
3. Lee B, Caddy G. A rare cause of dysphagia: Herpes simplex esophagitis. *World J Gastroenterol.* 2007;13:2756-7.
4. Itoh T, Takahashi T, Kusaka K, Kawaura K, Nakagawa Y, Yamakawa J, et al. Herpes simplex esophagitis from 1307 autopsy cases. *J Gastroenterol Hepatol.* 2003;18:1407-11.
5. Rodrigues F, Brandao N, Duque V, Ribeiro C, Mendes A. Herpes simplex virus esophagitis in immunocompetent children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2004;39:560-3.
6. Baehr P, McDonald G. Esophageal infections: risk factors, presentation, diagnosis, and treatment. *Gastroenterology.* 1994;106:509-32.
7. Wald A, Huang ML, Carrell D, Selke S, Corey L. Polymerase chain reaction for detection of herpes simplex virus (HSV) DNA on mucosal surfaces: comparison with HSV isolation in cell culture. *J Infect Dis.* 2003;188:1345-51.
8. Rahhal RM, Ramkumar DP, Pashankar DS. Simultaneous herpetic and candidal esophagitis in an immunocompetent teenager. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005;40:371-3.
9. Rongkavilit C, El-Baba MF, Poulík J, Asmar BI. Herpes simplex virus type 1 esophagitis in an immunocompetent adolescent. *Dig Dis Sci.* 2004;49:774-7.

G. Rodrigo García*, S. Fernández Fernández, M.L. Cilleruelo Pascual y C. González Lois

Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: glorodriga@gmail.com
(G. Rodrigo García)

Acrodermatitis pseudoenteropática en la acidemia propiónica

Enteropathic-like acrodermatitis in propionic acidemia

Sr. Editor:

La acidemia propiónica (AP) es una enfermedad metabólica autosómica recesiva, producida por el déficit de la enzima propionil-CoA-carboxilasa (PPC). Se caracteriza por la hiperglicinemia y la acumulación de ácido propiónico en la sangre y la orina. Uno de sus síntomas más relevantes es la acidosis metabólica¹.

En ocasiones, las lesiones cutáneas asociadas que presentan estos sujetos remedian una acrodermatitis enteropática (AE) y pueden desarrollarse como consecuencia de las dietas restrictivas que éstos deben seguir. Toda dieta prolongada y baja en proteínas puede conducir a la depleción de aminoácidos, vitaminas y oligoelementos^{2,3}.

A continuación se presenta el caso de un niño al que se le diagnosticó AP a los 8 meses y medio, con clínica fundamen-

talmente neurológica: presentaba movimientos coreoatetósicos, somnolencia y retraso psicomotor. Se documentó una marcada elevación de glicina en el plasma y la orina, y de 3-hidroxiacetato y metilcitrato en la orina. La actividad enzimática de la PPC estaba gravemente disminuida. El estudio genético reveló una mutación ins. del en uno de los alelos y una mutación E168K en el otro alelo del gen *PCCB*, que codifica la subunidad β de la enzima. Se le prescribió un tratamiento con una dieta baja en proteínas combinada con un suplemento de aminoácidos sin metionina, tirosina, valina ni isoleucina, con un aporte energético total correspondiente a la edad, además de biotina, carnitina y metronidazol.

A los 4 años y 2 meses y sin variar el tratamiento basal, presentó una descompensación clínica por enfermedad intercurrente, una disminución de la ingesta por anorexia intensa, vómitos, decaimiento, lesiones cutáneas, diarrea y pérdida de peso. En la exploración física, destacó una afectación general, palidez, piel seca y descamativa, lesiones costrosas periorificiales, edemas pretibiales y en el dorso de ambos pies, así como alopecia con escasos mechones de pelo ralo. El peso y la talla eran inferiores al tercer percentil, el porcentaje del peso y la talla era del 80% y el índice de masa corporal era del 13,5%. En la analítica destacaron hematocrito 20%;

hemoglobina 6,5g/dl; proteínas totales de 4,6 con albúmina de 2g/dl; acidosis metabólica; amonio 157mg/dl; cinc 440mcg/l (valores normales [VN]: 750–1500), y concentraciones de vitaminas A, D y E en rango inferior del normal. Con respecto al aminograma, se observaron concentraciones de metionina y especialmente de isoleucina bajas (3 y 10 µmol/l, respectivamente) (VN: 12–60 y 30–110).

El sujeto se trató inicialmente mediante fluidoterapia, transfusión sanguínea, recuperación de su pauta nutricional, y reintroducción progresiva del aporte proteico y de aminoácidos. Además, se trató con biotina, vitaminas, carnitina y metronidazol; posteriormente se optimizó el aporte vitamínico y se comenzó con sulfato de cinc (40mg/día) e isoleucina (100mg/día). El aporte energético aproximado fue de 94 kcal/kg/día y el aporte proteico total fue de 1,2g/kg/día. En el cuadro actual, al mes de evolución, la mejoría es evidente ya que han desaparecido las lesiones cutáneas, hay una recuperación ponderal y una normalización analítica progresivas. Sin embargo, persisten tanto el retraso del crecimiento como los trastornos neurológicos previos.

La AP se manifiesta con mayor frecuencia en las primeras semanas de vida como enfermedad del tipo «intoxicación», con acidosis metabólica e hiperamoniemia. Los casos menos graves presentan síntomas más tardíos y sutiles, y también pueden manifestarse como enfermedad neurológica u otros cuadros¹. El objetivo del tratamiento es reducir la producción de propionato y facilitar la eliminación de metabolitos tóxicos; se basa principalmente en una restricción proteica y en un suplemento con una fórmula exenta de aminoácidos propiogénicos, carnitina como detoxificador para facilitar la eliminación del propiónico y biotina, un cofactor de la enzima. También es aconsejable dar metronidazol para reducir la producción de propionato por parte de las bacterias intestinales^{1,4}.

El deterioro cutáneo, no incluido en la descripción clásica del trastorno, puede aparecer en el contexto de la enfermedad o como resultado de deficiencias. Éstas probablemente se deban a diferentes factores de naturaleza metabólica, genética o nutricional; entre estos factores se encuentran el déficit de isoleucina en el curso del tratamiento dietético^{5,6}, el déficit plasmaticotisular de docosahexanoico por ingesta deficiente⁷, y el incremento de ácidos grasos de cadena impar por exceso de sustrato. En toda dieta baja en proteínas se ha descrito la posibilidad de depleción de oligoelementos (cinc, cobre, hierro), vitaminas y carnitina.

Este caso presenta un cuadro indicativo de AE, un trastorno genético de la absorción del cinc caracterizado por dermatitis, diarrea, alopecia y fracaso de crecimiento. Sin embargo, también en situaciones de déficits adquiridos (aporte insuficiente, malabsorción o pérdida excesiva) se pueden observar cuadros superponibles. Además, en diver-

sas enfermedades y situaciones carenciales se describen lesiones similares y, en esta acrodermatitis pseudoenteropática no debida al déficit de cinc, los sujetos tienen concentraciones bajas de aminoácidos esenciales, particularmente de isoleucina. Este sujeto sometido a una dieta restrictiva presentó un cuadro intercurrente con una intensa anorexia, que complicó más su aporte deficitario y lo llevó a desarrollar el cuadro referido, cuadro que tiene una respuesta satisfactoria al tratamiento establecido.

En conclusión, aunque la acrodermatitis pseudoenteropática es poco frecuente debido a los tratamientos actuales, puede aparecer como una complicación en el curso de la AP, causada fundamentalmente por situaciones nutricionales carenciales.

Bibliografía

1. Sass JO, Hofmann M, Skladal D, Mayatepek E, Schwahn B, Sperl W. Propionic acidemia revisited: a workshop report. *Clin Pediatr* 2004;43:837–43.
2. Bodemer C, De Prost Y, Bachollet B, Poggi F, Teillac-Hamel D, Freitag S, et al. Cutaneous manifestations of methylmalonic and propionic acidemia: a description based on 38 cases. *Br J Dermatol* 1994;131:93–8.
3. De Raeve L, De Meirleir L, Ramet J, Vandenplas Y, Gerlo E. Acrodermatitis enteropática-like cutaneous lesions in organic aciduria. *J Pediatr* 1994;124:416–20.
4. Lehnert W, Sperl W, Suormala T, Baumgartner ER. Propionic acidemia: clinical, biochemical and therapeutic aspects. Experience in 30 patients. *Eur J Pediatr* 1994;153:568–80.
5. Sanjurjo P, Centeno C, Vallo A, Ojembarrena E, Rodríguez Soriano J. Déficit aislado de isoleucina en el curso del tratamiento dietético de un caso de enfermedad de jarabe de arce. *An Esp Pediatr* 1983;19:389–94.
6. Lane TN, Spraker MK, Parker SS. Propionic acidemia manifesting with low isoleucina generalized exfoliative dermatosis. *Pediatric Dermatology* 2007;24:508–10.
7. Sanjurjo P, Ruiz JI, Montejo M. Inborn errors of metabolism with a protein-restricted diet: effect on polyunsaturated fatty acids. *J Inher Metab Dis* 1997;20:783–9.

A. Sojo Aguirre*, L. Aldámiz-Echevarría Azuara, N. Martínez Ezquerro, M. Maruri Elizalde y P. Sanjurjo Crespo

Servicio de Pediatría, Hospital de Cruces, Barakaldo, Bizkaia, España

*Autor de correspondencia.

Correo electrónico: amaia.sojoaguirre@osakidetza.net (A. Sojo Aguirre)