

CASOS CLÍNICOS

Pelagra: presentación de dos casos

Pellagra: Presentation of two cases

Dra. Laura Lazo Sánchez; Dr. Eduardo González Limiñana; Dr. Emilio Guevara de Armas

Hospital Militar Clínico Quirúrgico Dr. Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Se presentan dos casos de pelagra estudiados en el año 2001, en dos hombres de 40 y 47 años de edad, el alcoholismo resultó un factor común en ambos. Las lesiones cutáneas localizadas en zonas características (dorso de manos y antebrazos, tobillos y dorso de los pies) aumentaron su intensidad y síntomas de forma paralela a la intensidad de la insolación, uno de los casos presentó síntomas diarreicos y ambos mostraron afectación neurológica. En los dos casos se resolvieron las lesiones supliendo la dieta con ácido nicotínico y un complejo vitamínico (multivit), además de fotoprotección y emolientes. Llamamos la atención sobre un nuevo tipo de paciente, la pelagra ha dejado de ser un marcador de miseria y marginación de otra época para convertirse en un marcador de alcoholismo.

DeCS: PELAGRA.

ABSTRACT

Two cases of pelagra studied in 2001, in two men, of 40 and 47 years old; alcoholism resulted in a common factor to both. Skin lesions located in characteristic zones (had dorsum and forearms, ankles and feet dorsum) increased their intensity and symptomatology parallelly at the insolation intensity, one of the cases presented diarrheic symptoms and both showed neurologic affectation. In the both cases, lesions resolved suppling a diet with nicotinic acid and a vitaminic complex (multivit), together with photoprotection and emollientes. We are considering a new type of patient, pellagra isn't anymore a marker of misery and margination of other epoch to become and alcoholism marker.

DeCS: PELLAGRA.

INTRODUCCIÓN

La pelagra (en italiano pelle agra, piel áspera) fue vista por vez primera por el médico español Gaspar Casal en 1735, descrita inicialmente como Mal de la rosa.¹

La pelagra es una enfermedad causada por la carencia de niacina (vitamina B3). La deficiencia de ésta origina lesiones cutáneas bastante características por su simetría y su distribución en zonas cutáneas fotoexpuestas. El reconocimiento precoz de estas lesiones y el tratamiento del déficit vitamínico, evita el desarrollo de las alteraciones neurológicas que pueden aparecer como consecuencia de la carencia de niacina.^{2,3}

Es una enfermedad común de países subdesarrollados y entre vagabundos, alcohólicos y personas desnutridas. Nuestro país a pesar de ser subdesarrollado, el nivel socioeconómico alcanzado ha dejado de ser un marcador de pobreza y marginación. La tendencia actual al consumo indiscriminado de bebidas alcohólicas en una parte de la población ha generado un problema de salud, el alcoholismo crónico y unido a esto enfermedades asociadas, sobre todo desnutrición y consecuentemente pelagra. Su infrecuencia hace que sea poco conocida, lo que nos motivó a presentar dos casos, estudiados en el Hospital Clínico Quirúrgico Octavio de Concepción y de la Pedraja durante el año 2001.

CASO 1

Paciente de 40 años de edad, masculino, con antecedentes de alcoholismo severo crónico, que es ingresado en junio de 2001 por presentar lesiones en piel, acompañadas de síntomas gastrointestinales dados por diarreas. Al examen dermatológico presentaba un cuadro cutáneo diseminado constituido por una llamativa pigmentación pardo rojiza, satinada y descamativa en el dorso de las manos, antebrazos y tronco. Refiere que ingería bebidas alcohólicas en exceso y se exponía con frecuencia al sol, sobre todo en la parte superior del tronco. Todas estas lesiones dibujaban simetría y delimitación de las zonas expuestas o no al sol (Figura. 1 y 2).



Figura. 1 y2. Se observa pigmentación pardo rojiza satinada en tronco y dorso de manos y antebrazos

Al examen físico presentaba además temblor fino de manos y hepatomegalia de 2 cm de diámetro.

Los complementarios revelaron una anemia macrocítica, trombocitopenia y aumento del nivel de las transaminasas plasmáticas.

El paciente fue tratado con 300 mg de ácido nicotínico diarios, dieta con alto contenido de proteínas, así como complejo vitamínico (multivit) y fotoprotectores. Dos semanas después el cuadro cutáneo había mejorado considerablemente.

CASO 2

Paciente de 47 años de edad, masculino, con antecedentes reconocidos por él, de consumir gran cantidad de bebidas alcohólicas desde hace varios años y en los últimos meses se alimentaba muy poco. Ingresó en noviembre de 2001 por presentar lesiones en piel y trastornos neurológicos como pérdida de la memoria en ocasiones y temblor en las manos. Al examen dermatológico presentaba cuadro cutáneo diseminado constituido por lesiones eritematobulosas en dorso de pie y tobillos que dibujaban con perfecta simetría los zapatos que calzaba habitualmente, asimismo presentaba pigmentación satinada en antebrazos (Figura. 4 y 5).



Figura. 3 y 4. Se observa pigmentación satinada en antebrazos y lesiones bulosas en dorso de ambos pies

El examen neurológico reveló una disminución de la memoria reciente, sin otras lesiones cognitivas, marcha atáxica y temblor fino de manos.

Las pruebas complementarias resultaron normales, salvo la elevación moderada de la TGP. La administración de ácido nicotínico 300 mg diarios, dieta rica en proteínas, la utilización de multivit, así como fotoprotectores hicieron remitir las lesiones en pocos días.

DISCUSIÓN

La pelagra es una carencia vitamínica. Casal observó los primeros casos de pelagra en 1735, aunque sus observaciones no se publicaron hasta 1762. En 1775 Francesco

Frapolli, sugirió la denominación de pelagra, que se fue imponiendo de forma progresiva en la literatura de los países latinos y anglosajones.⁴⁻⁶ Los bioquímicos norteamericanos C.A Elvehjem y D.W.Woodley, identificaron en 1937 el ácido nicotínico (o niacina) como factor dietético que evita la aparición de la lengua negra en el perro y su contrapartida humana, la pelagra.⁷ La niacina no es en sentido estricto una vitamina, pues puede ser sintetizada a partir del triptófano, y por tanto, su ausencia como tal en la dieta no es incompatible con la vida. Se requieren aproximadamente unos 60 mg de triptófano para dar lugar a un gramo de ácido nicotínico.⁸ Sin embargo, en los estados carenciales o en la desnutrición importante, la ausencia de niacina en la dieta se suele acompañar de una tasa baja de aminoácidos por lo que la cantidad de triptófano es insuficiente para cubrir los requerimientos mínimos. Además, la **síntesis de a partir del triptófano** requiere la presencia de piridoxina (vitamina B6), sin la cual esta cadena metabólica termina en el ácido xanturénico en lugar del ácido nicotínico.^{9, 10} La carencia de vitamina B6 es también frecuente en los estados de desnutrición y especialmente, entre los adictos a la ingestión consuetudinaria de bebidas alcohólicas con el consiguiente deterioro de la alimentación.^{11, 12}

La pelagra es conocida como la enfermedad de las tres D: dermatitis, diarrea y demencia, que resumen las manifestaciones clínicas del cuadro. En nuestros dos casos se observó la dermatitis, la diarrea y falta de demencia, aunque sí trastornos neurológicos dados por el temblor fino de las manos. Las manifestaciones dermatológicas son las más frecuentes y, en general las primeras en aparecer como ocurrió en ambos pacientes. En el 33 % de los enfermos la enfermedad da solo clínica dermatológica, mientras sólo el 25 % de los enfermos presentan la tríada clásica, como planteamos anteriormente en ambos casos se presentaron las manifestaciones dermatológicas acompañadas de diarrea y trastornos neurológicos. Las lesiones cutáneas son placas eritematodescamativas, localizadas de forma simétrica en áreas fotoexpuestas, ocasionalmente ampollosas, fisuradas o hiperqueratósicas y bien delimitadas respecto a la piel sana circundante. Configuran así en la cara un eritema y en el escote el llamado Collar de Casal. La distribución de las lesiones depende especialmente de la exposición al sol. En ambos casos las lesiones se encontraban diseminadas, localizadas en tronco, antebrazos, dorso de ambos pies, todo esto debido al uso de short y sandalias como indumentaria diaria. En algunos pacientes se ha llegado a describir la aparición de ampollas, aunque en la mayoría de ellos no pasan de formarse escamas y costras. Suelen producir estas lesiones una sensación urente. Aparecen con frecuencia queilitis angular, glositis atrófica, lengua depapilada, aftas

orales, alopecia, y úlceras perianales ninguno de estos síntomas fueron observados en nuestros pacientes.¹³

La diarrea es consecutiva a una extensa inflamación de la mucosa. La alteración mucosa puede manifestarse también como aclorhidia. La fatiga, el insomnio y la apatía pueden preceder al desarrollo de una encefalopatía caracterizada por confusión, desorientación y alucinaciones, pérdida de memoria y por último una franca psicosis orgánica. La coexistencia con otras deficiencias vitamínicas puede dar lugar a parestesias y polineuritis. Los síntomas mentales al inicio de la encefalopatía pelagroide (insomnio, fatiga, ansiedad, irritabilidad y depresión) se pueden confundir con un trastorno psiquiátrico. Además en estos pacientes suelen existir otros déficit nutricionales asociados, lo que dificulta una correcta correlación clínica de éstos con los síntomas neurológicos, por ello es difícil el reconocimiento de esta entidad.¹⁴

El diagnóstico de la pelagra es fundamentalmente clínico en un contexto adecuado que favorezca y justifique la aparición de un déficit de ácido nicotínico. La forma de presentación de las lesiones y el examen clínico suelen ser suficientes, sobre todo si se logran descartar otros cuadros similares mediante un adecuado diagnóstico diferencial, sin embargo, no hay pruebas diagnósticas patognomónicas, ya que ni la determinación de ácido nicotínico en suero o sus metabolitos en orina en niveles inferiores a la normalidad se consideran, en sí mismos, diagnósticos. Aun así se han propuesto niveles altos de serotonina en suero o de ácido 5-hidroxi-indol-acético en orina como marcador de pelagra¹⁵

La histopatología de la pelagra revela discretos cambios consistentes en un infiltrado inflamatorio crónico de la dermis, ocasionalmente subepidérmico o intraepidérmico, con formación de vesículas. En la epidermis, los queratinocitos aparecen pálidos, con fenómenos necróticos en las capas superiores. En estadios avanzados puede detectarse también hiperqueratosis e incremento del contenido de melanina en la capa basal.¹⁶ Un dato diagnóstico muy importante, es la rápida mejoría clínica tras instaurar el tratamiento sustitutivo adecuado con nicotinamida.

El tratamiento de la pelagra consiste, básicamente en la administración de 100-300 mg diarios de niacinamida en dosis divididas en tres tomas. En pacientes con diarrea o no cooperativos, puede administrarse por vía subcutánea. Como tratamiento complementario se administran preparados vitamínicos de complejo B, y se recomienda una dieta rica en proteínas. El resultado del tratamiento es espectacular, incluso algunos casos en los que existen dudas diagnósticas puede confirmarse la enfermedad tras la mejoría obtenida con la administración de ácido nicotínico.¹⁷

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Del Río de la Torre, García Pérez A. Gaspar Casal y el mal de la rosa. *Piel* 1991;6:263-6.
2. Revenga Arranz F, Paricio Rubio JF, Jiménez Corral C. Pelagra. Penúltimo caso. *Actas Dermosifiliogr* 2000;91:163-67.
3. Del Río E, Vázquez Veiga HA, Suárez Peñaranda JM. Pelagra. La próxima generación. *Actas Dermosifiliogr* 1998;89:112-16.
4. Del Pozo J, Martínez W, Regueiro MV, González Santamaría P. Pelagra e Infección VIH. *Actas Dermosifiliogr* 2000; 91:157-62.
5. Sierra Valentí X. La pelagra todavía. *Actualidad Dermatológica* 1996;35:615-9.
6. Soriano E, Trilla A. Pelagra ¿Enfermedad a revalorizar? *Med Clin* 1985; 84:104-5
7. Rappaport MJ. Pellagra in patient with anorexia nervosa. *Arch Dermatol* 1985; 121:25
8. Grande Covián F. El maíz y la pelagra. *Nutrición clínica* 1988; 8:19-31.
9. Barthelemy H, Chouvet B, Cambazard F. Skin and mucosal manifestations in vitamin deficiency. *J Am Acad Dermatol* 1986;15 :1263.
10. Linares Torres P, Casal Esteban V, Bárbaro Hernández FJ. Encefalopatía Pelagroide en el alcohólico crónico. *Emergencias* 1998;10:263-64.
11. Martín Alvarez R, Crespo Garzón AC. Pellagra in alcoholic patient. *Aten Primaria* 1996; 18:341.
12. Lisman WA. Cerebral disorders in alcoholism: Syndromes of impairment. *Brain* 1981; 104:1-20.
13. Benítez -León MD, Tercedor J, Ibañez Pérez de la Blanca MA, Martí García J. Dermatitis y alteraciones neurológicas. *Rev Clin Esp* 1995;195:717-8.
14. García-Albea E. Neuropatías carenciales en Madrid durante la guerra civil. *Neurología*1999;14:122.
15. Stratigos J, Katsambas A, Galonopoulo P. Pellagra. Serotonin 5-HIAA. *Br J Dermatol* 1974;90:451-2.
16. Viter RW. Déficit vitamínicos. En: *Conn Terapéutica Actual*. Madrid: Interamericana Mc Graw-Hill; 1993: 598-606.
17. Jiménez Reyes J. Utilidad de la nicotinamida para el tratamiento de diversas enfermedades inflamatorias cutáneas. *Actas Dermosifiliogr* 1997; 88:79-88.

Dra. Laura Lazo Sánchez. Especialista de I grado en Medicina General Integral. Especialista de I grado en Dermatología. Profesor Instructor. Hospital Militar Clínico Quirúrgico Dr. Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Camagüey, Cuba.