

Yanıt: Akrodermatitis Enteropatika

Answer: Acrodermatitis Eteropathica

Tuba Çerçi Tuncel Esra Arun Özer Ali Rahmi Bakiler

SSK Tepecik Eğitim Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Klinikleri, İzmir

SSK Tepecik Hast Derg 2002;12(2-3):119-120

Olguya, 2 mg/kg/gün per oral çinko sülfat tedavisi başlandı. Tedavinin 7. gününde lezyonlarda anlamlı düzelme saptandı (Resim 4). Olgu 1 mg/kg/gün elementer çinko tedavisi ile taburcu edilerek izleme alındı. İzlemi süresince ilacı çok iyi tolere eden ve ek sorunu olmayan olgunun, 12 aylık olduğunda ağırlık ve boy ölçümü 90-97. persentil kanalında bulundu. Bu sırada çinko tedavisine 10 gün ara veren olguda aynı lokalizasyonda benzer lezyonlarının belirmesi nedeni ile kliniğimize başvurdu ve tekrar çinko tedavisi başlandı. Tedavi sonrası bir hafta içinde lezyonları düzeldi.

1942 yılında Danbolt ve Closs tarafından tanımlanan Akrodermatitis Enteropatika, nadir görülen bir çinko metabolizması bozukluğudur (1). Otozomal resesif kalıtılan hastalığın geninin 8. kromozomun uzun kolunda lokalize olduğu gösterilmiştir (2). Acrodermatitis enteropatica, yüz, saçlı deri, parmak uçları ve anogenital bölgede egzamatöz ve pullu plaklar ile karakterizedir. Tipik lezyonların yanı sıra ishal, sekonder bakteriyel ve fungal enfeksiyonlar, nörolojik bozukluklar, davranışsal ve mental değişiklikler gözlenebilir. Daha büyük çocuklarda gelişme geriliği, iştahsızlık, alopesi, tırnak bozuklukları ve tekrarlayan enfeksiyonlar daha sık görülür (3). Akrodermatitis enteropatikanın klasik kombinasyonu olan dermatit, alopesi ve ishal olguların sadece %20'sinde bulunmakta-

dır (4). İshal her olguda görülmeyebilir ya da aralıktır. Hastalığın patofizyolojisi tam olarak anlaşılmamış olmakla birlikte, semptom ve bulguların oral ya da parenteral çinko tedavisi sonrası gerilemesi, çinkonun intestinal emilimi veya intestinal lümendeki biyoyararlanım basamağındaki bir bozukluğu düşündürmektedir (5). Anne sütü çinko eksikliğine karşı koruyucudur ve inek sütüne göre daha düşük çinko içermesine rağmen biyoyararlanımı daha fazladır. Bu nedenle anne sütü alan bebeklerde genellikle görülmeyip, ek gıdalara geçildikten sonra yakınmalar başlar. Bununla birlikte yalnız anne sütü ile beslenen bebeklerde de görülebileceği bildirilmiştir (6). Olgumuzun, anne sütü ile beslendiği erken süt çocukluğu döneminde tanı alıp, tedaviye erken başlanmış olması nedeni ile ishal gelişmediğini düşünmekteyiz.

Akrodermatitis enteropatika tanısında laboratuvar yöntemleri destekleyicidir. Serum çinko düzeyi çoğu olguda düşük olarak saptanır, ancak tanı koydurucu değildir. Akrodermatitis enteropatikalı olduğu halde serum çinko düzeyi normal bulunan olgular yanı sıra, normal populasyonda da düşük serum çinko düzeyleri olan bireyler olabildiği bildirilmiştir. Tanıda saç, tükrük ve idrarda çinko düzeyi tayini, deri, mukoza ve barsak biyopsileri nadiren gerekir ve hastalığa özgün değişiklikler göstermez. Yapımı çinkoya bağlı enzimlerden olan serum alkalin fosfataz

düzeyinin düşük bulunması tanıyı destekleyen önemli bir bulgudur (4,5,7).

Akrodermatitis enteropatikada tedavi, çinko sülfat ya da glukonatin 1-3 mg/kg/gün oral olarak verilmesi şeklindedir. Çinkonun intravenöz yolla 300-1000 mcg/kg/gün olarak uygulanması, semptomların çok belirgin olduğu olgularda gereklidir. Tedaviye klinik yanıt 5-10 gün içinde alınır ve ömür boyu sürdürülmelidir (7).

KAYNAKLAR

1. Danbolt N, Closs K. Acrodermatitis enteropathica. *Acta Derm Venerol* 1942;22:17.
2. Wang K, Dugh EW, Griffen S. Homozygosity mapping place acrodermatitis enteropathica gene on chromosomal region 8q 24.3. *Am J Hum Genet* 2001; 68(4):1055-60.
3. Özkan Ş, Özkan H, Fetil E, Çorapçıoğlu F, Yılmaz Ş, Özer E. Acrodermatitis enteropathica with *Pseudomonas aeruginosa* sepsis. *Pediatr Dermatol* 1999;16: 444-7.
4. Perafan-Riveros C, Franca LF, Alves AC, Sanches JA Jr. Acrodermatitis enteropathica: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 2002; 1(5):426-31.
5. Sandstrom B, Cederblad A, Linblad BS, Lonnerdal B. Acrodermatitis enteropathica, zinc metabolism, copper status and immune function. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1994;148:980-5.
6. Kaur S, Thami GP, Kanwar AJ. Acrodermatitis enteropathica in a full-term breast-fed infant. *Indian J Pediatr* 2002;69:631-3.
7. Sehgal VN, Jain S. Acrodermatitis enteropathica. *Clin Dermatol* 2000;18(6):745-8.

Yazışma adresi:

Dr. Tuba Ç. TUNCEL
SSK Tepecik Eğitim Hastanesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir
