



OLGU BİLDİRİSİ

Geçici Çinko Eksikliği Sonucu Görülen Akrodermatitis Enteropatika Benzeri Bir Dermatoz

Uzm. Dr. Ragıp İsmail Engin,¹ Uzm. Dr. Erdem Geçer,² Uzm. Dr. Erdal Pala¹

¹Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları, Erzurum

²Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları, Kocaeli

Yazışma Adresi: Dr. Ragıp İsmail Engin, Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları, Erzurum
E-posta: drengin25@gmail.com

Özet

Geçici Çinko Eksikliği Sonucu Görülen Akrodermatitis Enteropatika Benzeri Bir Dermatoz

Çinko çeşitli hücre fonksiyonları için gerekli ve temel bir elementtir. Akrodermatitis enteropatika, çinko emiliminin genetik bir bozukluğudur. Geçici semptomatik çinko eksikliği ise inek sütüyle beslenen veya kısa sürede anne sütünden kesilen, genellikle preterm bebeklerde nadir görülen bir durumdur. Serum çinko seviyesi düşüklüğü ve sistemik çinko takviyesine klinik olarak yanıt alınması ile tanı konur. Erken tanı ve yeterli tedavi, ilişkili morbidite ve komplikasyonları önleyecektir. Biz bu makalede geçici semptomatik çinko eksikliği tanısı konan ve tedaviye hızlı cevap alınan 5 aylık olguyu literatür eşliğinde sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Akrodermatitis enteropatika, çinko eksikliği, geçici semptomatik çinko eksikliği

Abstract

Acrodermatitis Enteropathica Like Dermatitis Associated with Transient Zinc Deficiency

Zinc is an essential element and it is necessary for various cellular functions. Acrodermatitis enteropathica is a genetic disorder characterized with impaired zinc absorption. On the other hand, temporary symptomatic zinc deficiency is a rare condition that generally occurs in preterm infants who are fed with cow's milk or weaned from mother's milk early. Diagnosis can be confirmed by detection of low serum zinc levels and rapid clinical response to systemic zinc supplementation. Early diagnosis and adequate treatment will prevent associated morbidity and complications. We are presenting a 5 months-old patient which was diagnosed with temporary zinc deficiency and rapidly improved with treatment, alongside with the review on the current literature.

Keywords: Acrodermatitis enteropathica, zinc deficiency, temporary symptomatic zinc deficiency

Giriş

Çinko (Zn), biyomembranların yapı ve fonksiyonunda önemli rol oynayan temel elementlerden biridir (1). Düşük plazma seviyeleri ise dermatit, diyare, hiperirritabilite, fungal enfeksiyonlar ve iştah azalmasına neden olur (2,3). Akrodermatitis enteropatika (AE) ise yeni doğan ve çocuklarda akril dermatit, diyare ve alopesi triadı ile karakterize çinko emiliminin genetik bir bozukluğudur. Herediter veya non-herediter formları olup herediter olan otozomal resesif geçiş gösterir. İnsidansı 1/500.000 olarak bildirilmiştir. Bebek anne sütünden kesildikten 4-6 hafta sonra belirtiler görülmeye başlar. Deri lezyonları ekstremitelerde ve vücut orifislerinin etrafında eritematöz, vezikülobüllöz tarzda görülür. Tanı klinik bulgular ve serum çinko seviyesi

düşüklüğünün gösterilmesi ile konur. Yeterli tedavi verilmediğinde prognozu kötüdür (1,4). Geçici semptomatik çinko eksikliği ise inek sütüyle beslenen veya kısa sürede anne sütünden kesilen, genellikle preterm bebeklerde nadir görülen bir durumdur (5,6). Tanı tipik klinik bulgular, serum çinko düşüklüğü ve tedaviye hızlı yanıt alınması ile konur.

Bu yazıda geçici semptomatik çinko eksikliği tanısı konulan ve tedaviye dramatik cevap alınan 5 aylık olgu sunulmaktadır.

Olgu

Beş aylık erkek çocuk, yaklaşık iki ay önce başlayan ağız çevresi, ense, saçlı deri ve bez bölgesinde döküntü, huzursuzluk ve ishal şikayetleri nedeniyle polikliniğe getirildi.



Resim 1. Ağzı çevresi ve genital bölgede keskin sınırlı, sarı-kahverengi renkte ince skuamlı, eroziv egzematöz lezyonlar, burun kenarlarında kirli sarı renkte kurutulmuş lezyonlar



Resim 2. Tedaviden üç gün sonraki klinik görünüm

Daha önceden verilen sistemik ve lokal antibiyotik ile lokal steroid tedavileri ile düzelme olmadığı öğrenildi. Yapılan sistemik muayenesi normal olan hastanın yapılan biyokimyasal ve diğer parametreleri normaldi. Dermatolojik muayenesinde ise ağız çevresi ve genital bölgede keskin sınırlı, sarı-kahverengi renkte ince skuamlı, eroziv egzematöz lezyonlar, burun kenarlarında kirli sarı renkte kurutulmuş lezyonlar mevcuttu (**Resim 1**). Yapılan nativ preparatta mantar elemanlarına rastlanmadı. Çinko düzeyi Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi Biyokimya bölümünde Shimadzu AA model atomik absorpsiyon spektrofotometrisi ile ölçüldü. Normal referans aralığı 1 ay-15 yaş arası 63-118 µg/dl olup hastada 35 µg /dl olarak ölçüldü. Tipik klinik bulguların varlığı, diğer tedavilere yanıt alınmaması, düşük serum çinko düzeyi nedeniyle geçici çinko eksikliğine bağlı akrodermatitis enteropatika benzeri dermatoz olabileceği düşünüldü. Çocuk gastroenteroloji ile konsülte edilen hastada emilim bozukluğunun olmadığı belirtildi. 1mg/kg/gün oral çinko tedavisi başlanan hastanın kliniğinde üçüncü günde dramatik bir gerileme gözlemlendi (**Resim 2**). 10. günde ise tamamen düzelmisti (**Resim 3**). Ayrıca tedaviye bu şekilde hızlı yanıtın olmasının da tanımımızı desteklediği düşünülebilir.

Tartışma

Çinko; yapısal ve düzenleyici etkilerinden dolayı, diyetinde bulunan en önemli eser elementtir. Hücre çoğalmasında, büyümede, gelişmede, yara iyileşmesinde önemli rolü vardır (**1,3,4,7**). Çinko eksikliğinin ilk ana belirtileri dermatit, diyare, alopesi ve iştah kaybıdır. Uzamış çinko eksikliğinde ise sıklıkla gelişme geriliği, nöropsikolojik değişiklikler, emosyonel instabilite, irritabilite ve depresyon gözlemlenebilir (**3**). Geçici semptomatik çinko eksikliği genellikle inek sütüyle beslenen veya kısa sürede anne sütünden kesilen preterm bebeklerde görülebilmekle beraber normal term anne sütü alan bebeklerde de görülebileceği bildirilmiştir. Birkaç gün veya birkaç hafta içerisinde gelişen ve AE benzeri dermatoz yapabilen nadir görülen bir durumdur (**7,8**). Bununla beraber anne sütü, normal bebeklerde her zaman çinko eksikliğini önleyememektedir. Bu durum, çinko bağlayıcı globulinde fonksiyon bozukluğuna bağlı olabileceği gibi bazen anne sütünde de düşük çinko seviyeleri nedeniyle görülebilmektedir (**5,6,9,10**).



Resim 3. Tedaviden on gün sonraki klinik görünüm

Nitekim bizim olgumuz da başvurduğunda sadece anne sütü almaktaydı. Ancak daha önceden 1 ay süreyle anne sütü ile birlikte ek mama verildiği öğrenildi.

Akrodermatitis enteropatika ve geçici çinko eksikliğiyle seyreden dermatoz kliniğinde bulunan deri bulguları el-ayak, anogenital bölge ve saçlı deride vezikülobüllöz ve püstüler lezyonlarla karakterizedir. Ayrıca hastalarda onikodistrofi, paronişi, stomatit, perleş, konjunktivit oluşabilir. Bizim olgumuzda bunların hiçbirisi yoktu. AEnın klasik triadı olguların sadece %20 kadarında birlikte görülür. Diyare ataklarla seyredebilir, alopesi ise zaman içerisinde artış gösterir. Histopatolojisi nonspesifiktir (1,4). AE ve geçici çinko eksikliğinde tanı tipik klinik bulguların yanı sıra azalmış serum çinko ve çinkoya bağlı alkalin fosfataz (ALP) düzeyi ve özellikle geçici çinko eksikliğinde tedavi sonucu hızlı düzelme görülmesi ile konabilir (4,6). Serum çinko düzeyi normalin hemen altında, klinik semptomları hafif veya atipik olan olgularda tanı koymak zor olabilir. Bu durumda çinko absorpsiyon testi yapılabilir. Eğer bu mümkün değilse şüphelenilen olgulara da çinko tedavisi verilip klinik cevaba göre tanı desteklenebilir (4). Bizim vakamızda tipik klinik bulguların yanı sıra bakılan serum çinko düzeyi 35µg/dl idi. Normal referans aralığına göre düşük tespit edildi. ALP normal düzeydeydi. Çocuk gastroenteroloji konsültasyonu sonucu emilim bozukluğu olmadığı anlaşıldı. Bu nedenle ve tedavi sonrası dramatik düzelme olması sonucu hastaya geçici semptomatik çinko eksikliği tanısı konuldu.

Ayrırcı tanısında; çocuk bezi dermatiti, atopik dermatit, invers tip psoriasis, seboreik dermatit, tinea corporis, kistik fibrozis, epidermolizis bülloza ve mukokutanöz kandidiyazis, kistik fibrozis, Kwashiorkor, aminoasit eksikliği akla gelmelidir (1,4). Hastamızdan yapılan nativ preparat negatif idi. Serum aminoasit düzeyi ve idrar organik asit analizi normal olarak değerlendirildi. Bu nedenle ve tipik klinik ve laboratuvar bulguları nedeniyle diğer tanılar ekarte edilmiş oldu. Akrodermatitis enteropatika ve geçici çinko eksikliğiyle seyreden dermatozun tedavisinde temel yaklaşım eksik olan çinkonun yerine konulmasıdır. AE tedavisinde yüksek dozla (3mg/kg/gün) başlanıp ömür boyu çinko verilmez. Geçici çinko eksikliğiyle seyreden tablo da ise düşük doz (1-2mg/kg/gün) başlanıp, farklı gıdalarla beslenmeye başladığında tedavinin devam ettirilmesine gerek kalmayacaktır. Klinik düzelme günler içerisinde başlar (6,7). Bizim olgumuzun yapılan gastroenteroloji konsültasyonu sonucu emilim bozukluğu tespit edilmedi ve 1mg/kg/gün oral çinko tedavisi başlandı. Tedavinin üçüncü gününde dramatik bir düzelme sağlandı. Tedavi bir aya tamamlanıp kesildi. Takibinde herhangi bir atağa rastlanılmadı. Mevcut diyare tablosu da geriledi.

Sonuç olarak çok sık görülen klinik tablolarla karışabilen ancak çok nadir görülebilen bu olgu sunulurken tedavi edilmediğinde ciddi morbidite veya mortalitelere neden olabilmesi nedeniyle ayrırcı tanılar içerisinde mutlaka akılda bulunulması gerektiğini vurgulamak istiyoruz.

Kaynaklar

1. Söker M, Yıldırım İ, Yaramış A, Çakmak A, Haspolat K, Kara İH, Yıldız M. Akrodermatitis Enteropatika. Gaziantep Med J 1998; 9: 42-45.
2. Krieger I, Alpern BE, Cunnane SC. Transient neonatal zinc deficiency. Am J Clin Nutr 1986; 43: 955-958.
3. Lasry I, Seo YA, Ityel H, Shalva N, Pode-Shakked B, Glaser F, ve ark. A dominant negative heterozygous G87R mutation in the zinc transporter, ZnT-2 (SLC30A2), results in transient neonatal zinc deficiency. J Biol Chem 2012; 24; 287: 29348-29361.
4. Aktaş E, Çölgeçen E, Utaş S. Acrodermatitis Enteropatika. Erciyes Med J 2009; Supplement 1: 24-28.

5. Chowanadisai W, L nnerdal B, Kelleher SL. Identification of a mutation in SLC30A2 (ZnT-2) in women with low milk zinc concentration that results in transient neonatal zinc deficiency. *J Biol Chem* 2006; 281: 39699-39707.
6. Laureano A, Br s S, Carvalho R, Amaro C, Cardoso J. Transient symptomatic zinc deficiency in a preterm exclusively breast-fed infant. *Dermatol Online J* 2014; 18; 20.
7. Mandato F, Rubegni P, Buonocore G, Fimiani M. A case of transient zinc deficiency in a breast-fed preterm infant successfully treated with oral zinc supplementation: review of zinc metabolism and related diseases. *G Ital Dermatol Venerol* 2009; 144: 729-734.
8. El F kih N, Monia K, Schmitt S, Dorbani I, K ry S, Kamoun MR. Transient symptomatic zinc deficiency in a breast-fed infant: relevance of a genetic study. *Nutrition* 2011; 27: 1087-1089.
9. Honzik T, Magner M, Janda A, Bart nkov  J, Pol skov  S, Zeman J. Prolonged impairment of polymorphonuclear cells functions in one infant with transient zinc deficiency: a case report. *Prauge Med Rep* 2008; 109: 184-193.
10. Mileta MC, Bieri A, Kernland K, Sch ni MH, Petkovic V, Fl ck CE, Ebl  A, Mullis PE. Transient Neonatal Zinc Deficiency Caused by a Heterozygous G87R Mutation in the Zinc Transporter ZnT-2 (SLC30A2) Gene in the Mother Highlighting the Importance of Zn (2+) for Normal Growth and Development. *Int J Endocrinol* 2013; 2013: 259189.