

## Un caso tardivo di acrodermatite enteropatica: sfide diagnostiche

**Autori:** E. De Chiara, M. Bustaffa, G. Viglizzo, E. Piccotti, T. Bellini

### **Introduzione:**

Riportiamo il caso di una bambina di sedici mesi con sintomi dermatologici atipici, tra cui ulcere orali, lesioni cutanee eritemato-crostose agli arti e alopecia. La diagnosi differenziale è stata guidata dalla risposta alle terapie e dall'approccio multidisciplinare.

### **Descrizione del caso:**

E., di sedici mesi, giungeva in pronto soccorso in merito a ulcere orali e lesioni simmetriche eritemato-bullo-crostose periorali, periorbitali e acrale. Le lesioni non migliorano nonostante terapia antibiotica e antivirale, sia topica che sistemica, determinando difficoltà ad alimentarsi. Compariva inoltre alopecia. La terapia steroidea per via sistemica porta ad un iniziale, parziale miglioramento delle lesioni cutanee, con successivo nuovo peggioramento. Veniva effettuata biopsia cutanea, di fatto escludendo patologia bollosa cutanea e rivelando un quadro aspecifico di dermatite spongiosa acuta. Lo screening per celiachia risultava negativo mentre venivano riscontrati, in due occasioni, livelli sierici bassi di zinco e di fosfatasi alcalina, suggerendo una diagnosi di acrodermatite enteropatica. Dopo integrazione di zinco si assisteva a miglioramento clinico con ripresa dell'alimentazione.

### **Discussione:**

L'acrodermatite enteropatica è una malattia a trasmissione AR che causa il malassorbimento dello zinco. Presenta tipicamente dermatite psoriasiforme periorbitale, perinasale, peribuccale e a distribuzione acrale. Completano la triade diagnostica alopecia e diarrea, presente però solo nel 10% dei casi. Si associa infezioni ricorrenti respiratorie e cutanee e riduzione della crescita. Tipicamente i sintomi compaiono dopo lo svezzamento da latte materno. La supplementazione di zinco 1-3 mg/kg/die porta a remissione completa.

Curiosamente, la nostra paziente ha avuto un esordio tardivo oltre l'anno di vita. L'analisi genetica è ancora in corso.

### **Conclusioni :**

L'importanza di una valutazione clinica completa e di una diagnosi differenziale accurata è fondamentale di fronte a sintomi dermatologici atipici. Nella gestione delle malattie cutanee complesse è necessario considerare attentamente il deficit di zinco, che può essere primitivo o secondario a malassorbimento intestinale, anche in casi clinici più tardivi o con quadro clinico sfumato e non completo.