



Nota Clínica

Pelagra: una enfermedad antigua en un mundo moderno

Pellagra: an ancient disease in a modern world

Diego López y Gabriela Otero

Departamento de Dermatología. Hospital de Clínicas Dr. Manuel Quintela. Universidad de la República. Montevideo, Uruguay

Resumen

Introducción: la pelagra es una enfermedad sistémica secundaria a la deficiencia de vitamina B3 o de su precursor, el triptófano. La vitamina B3 es necesaria para varios procesos metabólicos, de señalización celular y reparación del ADN. Se caracteriza por la tétrada clásica de dermatitis, diarrea, demencia y muerte. La misma es considerada una enfermedad rara hoy en día; sin embargo, con el auge de las dietas restrictivas sin la adecuada suplementación, como es el caso del veganismo, se ha visto un aumento de los casos en los últimos años.

Palabras clave:

Pelagra.
Dieta vegana.
Fotodermatosis.
Niacina.

Caso clínico: exponemos el caso de una paciente adulta joven, vegana estricta, a la cual se le realizó el diagnóstico de pelagra y se le instauró un tratamiento de forma precoz, con una excelente evolución.

Discusión: el interés del caso radica en la importancia de la sospecha clínica y la anamnesis dirigida a factores sociales y nutricionales, adaptados a la época actual, para poder hacer el diagnóstico de una enfermedad rara e infradiagnosticada que es potencialmente mortal de retrasarse el inicio del tratamiento.

Abstract

Background: pellagra is a systemic disease due to deficiency of vitamin B3 or tryptophan, its precursor. Vitamin B3 is needed for several metabolic processes, cell signaling, and DNA repair. It is characterized by a classic tetrad of dermatitis, diarrhea, dementia, and death. Pellagra is considered rare nowadays; however, due to the popularity of restrictive diets without necessary supplementation such as veganism, there has been an increase in cases in recent years.

Keywords:

Pellagra. Vegan diet.
Photodermatosis.
Niacin.

Case report: we report the case of a young strict vegan female patient in which a pellagra diagnosis was made, and early treatment was administered with an excellent outcome.

Discussion: the interest of this case lies in the importance of clinical suspicion and directed history taking focused on social and nutritional factors, as adapted for the current times, in order to make the diagnosis of a rare, subdiagnosed disease that is life-threatening if treatment is delayed.

Recibido: 13/01/2021 • Aceptado: 22/02/2021

Financiación: ninguna fuente de financiación.

Conflictos de interés: los autores declaran no tener conflictos de interés.

López D, Otero G. Pelagra: una enfermedad antigua en un mundo moderno. Nutr Hosp 2021;38(3):667-670

DOI: <http://dx.doi.org/10.20960/nh.03513>

Correspondencia:

Diego López. Departamento de Dermatología.
Hospital de Clínicas Dr. Manuel Quintela. Universidad
de la República. Avenida Italia s/n. 11600 Montevideo,
Uruguay
e-mail: diegolodamar@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La pelagra, también conocida como la enfermedad de las cuatro D (dermatosis, diarrea, demencia y defunción) fue descrita por primera vez en 1735 por el médico español Gaspar Casal. Está causada por el déficit de vitamina B3, también denominada ácido nicotínico y niacina, o de su precursor, el triptófano (1-3).

Esta vitamina se encuentra ampliamente en los alimentos, sobre todo en los de origen animal. Fuentes ricas en ella son las carnes, el pescado, los lácteos, los huevos, las semillas de gramíneas y los vegetales verdes (2,4).

La pelagra, a nivel mundial, tiene una prevalencia cada vez menor, estando casi erradicada en los países desarrollados gracias al enriquecimiento de los alimentos con niacina.

Se ve sobre todo en ancianos, alcohólicos y pacientes de estrato socioeconómico muy bajo. Sin embargo, los nuevos hábitos alimenticios y las dietas de moda han hecho resurgir esta entidad (2,5).

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 31 años, vegana no suplementada, que se presentó con una dermatosis bilateral y simétrica de los miembros a nivel distal, caracterizada por máculo-placas eritemato-violáceas, bien definidas, de bordes irregulares, con descamación amarronada en collarete y con clara distribución en las zonas expuestas a la luz solar (Fig. 1). La mucosa oral se observó hipocoloreada, con borde lingual depapilado, queilitis y glositis. Este cuadro tenía 6 meses evolución y se asociaba a ardor y prurito. En lo sistémico, la paciente refería astenia, adinamia, anorexia, náuseas, vómitos y dolor abdominal; el cuadro se acompañó además de síntomas depresivos y ansiosos. En función de la dermatosis descrita y de los síntomas gastrointestinales y neurológicos, se hizo un diagnóstico de pelagra en una paciente vegana. Se solicitó paraclínica (análisis clínicos) en búsqueda de déficits nutricionales, mostrando los resultados anemia ferropénica y déficit de B12 y vitamina D, lo que respaldó el diagnóstico (Tabla I).

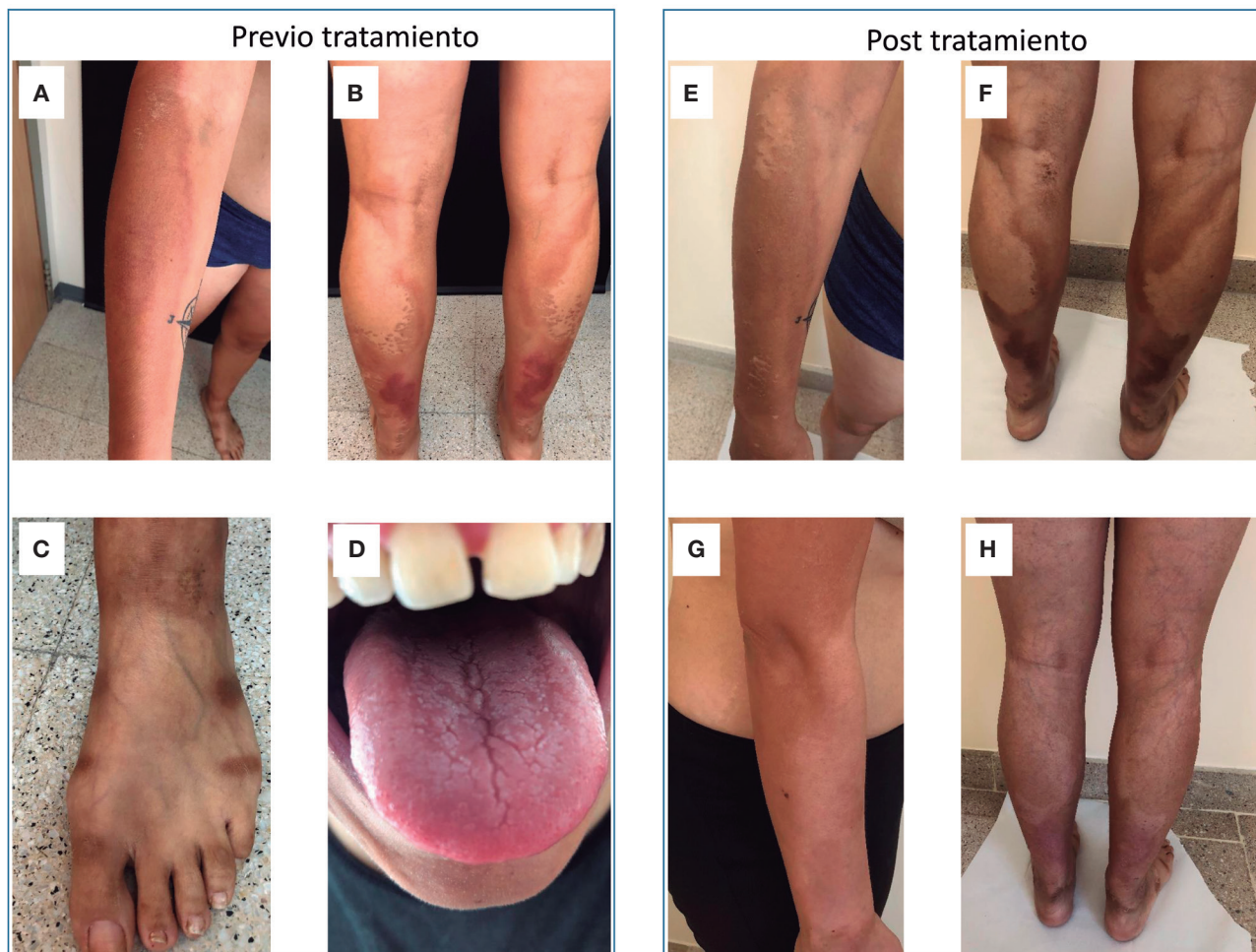


Figura 1.

Comparación entre antes y después del tratamiento.

Tabla I. Análisis clínicos

Paraclínica	Resultado	Valor de referencia	Paraclínica	Resultado	Valor de referencia
Hemoglobina	7,6 g/dl	12,0-16,0	Sideremia	21 µg/dl	33-193
Hematocrito	27,8 %	36,0-46,0	Ferritina	2 ng/ml	15-150
VCM	68,9 fL	80,0-100,0	Transferrina	378 mg/dl	200-360
HCM	18,9 pg	26,0-34,0	IST	4 %	20-55
TSH	> 100 UI/ml	0,27-4,20	Vitamina D	16 ng/ml	> 29
T4 libre	0,15 ng/dl	0,93-1,70	Vitamina B12	116,6 ng/ml	197-771

Se realizó tratamiento con ácido nicotínico en dosis de 500 mg/día, complejo B, vitamina D, hierro y fotoprotección, obteniéndose una rápida y excelente evolución, lo que certificó nuestro diagnóstico. Al mes de tratamiento se encontraba asintomática, sin elementos de actividad, observándose únicamente hipopigmentación postinflamatoria (Fig. 1).

DISCUSIÓN

La pelagra es una enfermedad causada por el déficit de vitamina B3 o de su precursor, el triptófano, que puede producirse por una dieta deficiente o por trastornos metabólicos o malabsortivos.

El compromiso cutáneo suele ser el inicial y el que domina el cuadro, y se manifiesta como una dermatosis fotodistribuida que se caracteriza por presentar piel eritematosa, áreas hiperpigmentadas y placas queratósicas y/o costrosas, a veces fisuradas, como fue el caso de nuestra paciente. También pueden observarse vesículas y/o ampollas (2-6).

La afectación de las manos es la más frecuente (77-97 %), configurando los llamados "guantes de Casal", mientras que el compromiso de los pies se denomina "botas de Casal", ambos signos presentes en nuestro caso clínico (1,5-7). La afectación de la zona del escote es lo más característico de la pelagra, configurando el "collar de Casal"; puede extenderse al esternón, denominándose "corbata de Casal". Estos elementos habitualmente no están presentes en las pelagras secundarias a dietas restrictivas, como en el caso de nuestra paciente, en donde los signos son menos típicos y floridos (1,4).

En un tercio de los pacientes existe afectación de la cavidad oral. Puede haber compromiso de la mucosa anal y vaginal, y en ocasiones de las faneras. Nuestra paciente solo presentaba compromiso oral (1,5-8).

Los síntomas neurológicos se observan en el 50 % de los casos, aproximadamente. Son bastante inespecíficos, como los presentados por nuestra paciente. Es importante su pesquisa ya que pueden evolucionar hacia trastornos neuropsiquiátricos

severos y pueden ser irreversibles, llevando incluso a la muerte (1,4,6,9,10).

La afectación gastrointestinal es frecuente y se manifiesta inicialmente como anorexia (clásico de la enfermedad), pudiendo además asociarse a otros síntomas digestivos como en nuestro caso. En ocasiones pueden evolucionar a diarrea severa (1,6,9).

El diagnóstico de pelagra es clínico y se realiza por la clínica y la rápida respuesta al tratamiento. La concentración plasmática de niacina y las concentraciones urinarias de sus metabolitos apoyarían el diagnóstico; sin embargo, no contamos en el país con dichos estudios (1,4,5).

El diagnóstico en este caso se realizó precozmente, lo cual difiere de lo descrito en la literatura, y con ello se evitó la aparición de manifestaciones sistémicas graves (2,4).

Existen varios esquemas de tratamiento con niacina (1,3-5,7,10). Además, se recomienda administrar preparaciones con complejos de vitamina B por la asociación con el déficit de otras vitaminas (3,10).

Nuestra paciente presentó la respuesta clásica al tratamiento que aparece reportada en la literatura, observándose la resolución de las manifestaciones gastrointestinales y neurológicas en las primeras 48 horas, y la de las cutáneas en la primera semana (1,4,6,10).

CONCLUSIÓN

La pelagra es una enfermedad poco frecuente que generalmente no se encuentra entre nuestros diagnósticos diferenciales.

Comunicamos este caso con la finalidad de recordar que, a pesar de ser una enfermedad rara, aún existe y que el diagnóstico y el tratamiento de forma precoz es fundamental por su potencial mortalidad. Las causas de pelagra se han modificado y se está viendo un nuevo perfil de presentación asociado al consumo de dietas restrictivas, por lo que se trata de una enfermedad reemergente en la actualidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. González MTN, Eugenio GCI, Lammoglia OL, Toussaint CS, Arenas GR. Pelagra: la enfermedad de las cuatro D. Comunicación de un caso. *Dermatología CMQ* 2017;16(1):24-7.
2. Guzmán RA. Pelagra, síndromes pelagroides y trastornos del metabolismo del triptófano. En: Escalas J. *Fotodermatología*. Segunda edición. España: Editorial Médica Panamericana; 2019. p. 59-64.
3. Thornton AM, Drummond CJ. An unexpected case of pellagra. *Med J Aust* 2014;200:546-8. DOI: 10.5694/mja13.11187
4. Rojas S, Cárdenas MF. La importancia de la pelagra en el diagnóstico diferencial. *Revista Médica Sinergia* 2019;4:111-6. DOI: 10.31434/rms.v4i5.226
5. Arif T, Adil M. Pellagra: An uncommon disease in the modern era -A case report. *Journal of Pakistan Association of Dermatologists* 2018;28:360-3.
6. Jen M, Yan AC. Alteraciones cutáneas en las enfermedades nutricionales. En: Goldsmith, Katz, Gilchrest, Paller, Leffel. Fitzpatrick, *Dermatología en Medicina General*. 8ª Edición. México DF: Editorial Médica Panamericana; 2014. p. 1512-3.
7. Noguera L, McLeish S. Enfermedades nutricionales. En: Jean L. Bolognia, Julie A. Schaffer, Lorenzo Cerroni. *Dermatología*. Cuarta edición. España: Elsevier; 2018. p. 798-802.
8. Ng E, Neff M. Recognising the return of nutritional deficiencies: a modern pellagra puzzle. *M. BMJ Case Rep* 2018;11:227-454.
9. Pila PR, Pila PR, Holguin PVA, Torres VE, Rosales TP. Pelagra: enfermedad antigua y de actualidad. *AMC* 2013;17:381-92.
10. World Health Organization. Pellagra and its prevention and control in major emergencies. USA: World Health Organization; 2000 [consultado el 17 de noviembre de 2020]. Disponible en: https://www.who.int/nutrition/publications/en/pellagra_prevention_control.pdf.