

psoriasis fuera de las formas en placas es escasa. Daudén et al comunicaron un caso de psoriasis pustulosa generalizada con excelente respuesta con ustekinumab⁷. Gerdes et al, en una serie de 4 pacientes con pustulosis palmoplantar, comunicaron buenos resultados en un paciente y una respuesta parcial en otro, siendo ineficaz en los otros 2, no considerándolo adecuado como tratamiento de uso regular en esta enfermedad⁸. Respecto a la variante hiperqueratósica, recientemente se han publicado dos artículos con muy buenos resultados, en pacientes similares al nuestro^{4,9}. Desde un punto de vista fisiopatogénico se ha demostrado un aumento de IL-23 no sólo en las placas de psoriasis corporales sino también en las palmoplantares e incluso en el eccema crónico de manos hiperqueratósico¹⁰. Además, la IL-23 estimula la vía de producción de IL-17 e IL-22, esta última inductora de hiperplasia epidérmica y acantosis, hallazgos patológicos clave en la psoriasis¹¹. Todo ello podría explicar la buena evolución de los casos de hiperqueratosis palmoplantar tratados con ustekinumab. Sin embargo, serán necesarios futuros estudios con mayor número de pacientes para determinar si este fármaco puede ser útil en este tipo de patología.

Conflicto de intereses

Los doctores Almudena Nuño González, Enrique Gómez de la Fuente y F Javier Vicente Martín declaran no tener conflicto de interés.

El doctor José Luis López Estebanz ha participado en ensayos clínicos y asesorías para Janssen, Abbott, Pfizer y Schering-Plough.

Bibliografía

- Petty AA, Balkrishnan R, Rapp SR, Fleischer AB, Feldman SR. Patients with palmoplantar psoriasis have more physical disability and discomfort than patients with other forms of psoriasis: implications for clinical practice. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:271–5.
- López-Estebanz JL, Ruíz-Genao D. Psoriasis pustulosa, psoriasis palmoplantar, psoriasis eritrodérmica y etanercept. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101 Suppl 1:35–9.
- Colman A, Carrascosa JM, Ferrándiz C, Simón JC. Successful treatment of recalcitrant palmoplantar psoriasis with efalizumab. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2008;22:1131–4.
- Bulai Livideanu C, Lahfa M, Mazereeuw-Hautier J, Paul C. Efficacy of Ustekinumab in Palmoplantar Psoriasis. *Dermatology.* 2010;221:321–3.
- Ghate JV, Alspaugh CD. Adalimumab in the management of palmoplantar psoriasis. *Dermatol Online J.* 2009;15.
- Papadavid E, Gazi S, Dalamaga M, Stavrianeas N, Ntelis V. Palmoplantar and scalp psoriasis occurring during anti-tumour necrosis factor-alpha therapy: a case series of four patients and guidelines for management. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2008;22:380–2.
- Daudén E, Santiago-Et-Sánchez-Mateos D, Sotomayor-López E, García-Díez A. Ustekinumab: effective in a patient with severe recalcitrant generalized pustular psoriasis. *Br J Dermatol.* 2010;163:1346–7.
- Gerdes S, Franke J, Domm S, Mrowietz U. Ustekinumab in the treatment of palmoplantar pustulosis. *Br J Dermatol.* 2010;163:1116–8.
- Necas M, Vasků V. Ustekinumab in the treatment of severe rupoid psoriasis: A case report. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat.* 2010;19:23–7.
- Lillis JV, Guo CS, Lee JJ, Blauvelt A. Increased IL-23 expression in palmoplantar psoriasis and hyperkeratotic hand dermatitis. *Arch Dermatol.* 2010;14:918–9.
- Nograles KE, Davidovici B, Krueger JG. New insights in the immunologic basis of psoriasis. *Sem Cutan med Surg.* 2010;29:3–9.

A. Nuño-González*, E. Gómez de la Fuente, F.J. Vicente-Martín e J.L. López-Estebanz

Unidad de Dermatología, Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: anuno@fhalcorcon.es

(A. Nuño-González).

doi:10.1016/j.ad.2011.03.029

Acrodermatitis enteropática en bebé alimentado con lactancia materna

Acrodermatitis enteropathica in a breast-fed infant

Sr. Director:

La acrodermatitis enteropática (AE) es una enfermedad infrecuente, hereditaria, de carácter autosómico recesivo, ocasionada por la alteración en la absorción de zinc (Zn) en el tubo digestivo¹⁻³. Fue descrita por primera vez en 1942 por Danbolt y Closs⁴, aunque no fue hasta años más tarde cuando Moynahan relacionó los niveles plasmáticos bajos de Zn con esta entidad⁵. La incidencia estimada es

de 1/500.000 niños¹. Se caracteriza clínicamente por dermatitis acral y periorificial, alopecia y diarrea, apareciendo dicha tríada sintomática sólo en el 20% de los casos³. La AE suele aparecer después de días o semanas tras el nacimiento en lactantes alimentados con lactancia artificial, o al poco tiempo de abandonar la lactancia materna en aquellos niños mantenidos exclusivamente con esta⁶.

Describimos el caso de un lactante varón, nacido a término, que como único antecedente de interés había presentado hiperbilirrubinemia indirecta del recién nacido. El paciente estaba siendo alimentado exclusivamente con lactancia materna desde el nacimiento, desarrollando a los tres meses de edad lesiones cutáneas localizadas en las áreas occipital, perioral y del pañal. Así mismo, sus padres referían notarlo más irritable por las noches. Las lesiones cutáneas habían sido tratadas con diferentes terapias entre las que



Figura 1 Placas eritematosas, descamativas, de distribución periorifical en área facial (a), en región occipital (b), en área del pañal (c).

se incluían antibióticos tópicos y sistémicos, así como anti-fúngicos y corticoides tópicos, sin mejoría.

En la exploración dermatológica se observaban placas eritemato-descamativas, de borde neto y morfología psoriasiforme, con alguna costra melicérica cubriendo zonas de erosión. Se localizaban en área facial, predominantemente en zona perioral, perinasal y frontal (fig. 1a), así como en región occipital (fig. 1b), cuello, nalgas y pliegue interglúteo (fig. 1c). Se evidenció además alguna placa aislada, de similares características, en los muslos y el dorso de los dedos de las manos y los pies.

Ante la sospecha clínica de AE, se solicitaron niveles séricos de Zn, demostrándose un claro déficit del mismo ($9 \mu\text{g/dL}$; valores normales $70\text{-}120 \mu\text{g/dL}$), dato que apoyó la impresión diagnóstica inicial. Con el fin de descartar una erupción tipo-AE, se solicitaron niveles de Zn en leche materna, que resultaron dentro de los límites normales.

Confirmado el diagnóstico de AE, se inició tratamiento con sulfato de Zn a dosis de 3 mg/kg/d , observándose rápida curación de las lesiones cutáneas y mejoría de la irritabilidad. Actualmente, tras dos años de tratamiento, el paciente presenta un crecimiento adecuado para su edad, sin recidiva del cuadro clínico y con niveles séricos de Zn dentro de la normalidad.

Las lesiones cutáneas que aparecen en la AE, de distribución acral y periorifical, se presentan generalmente como la primera manifestación clínica. Sólo en los casos más avanzados se presenta la triada clásica de alopecia y diarrea, asociadas al cuadro dermatológico³. La enfermedad se caracteriza por bajos niveles séricos de Zn, debido a la deficiente absorción de este metal en el tracto digestivo¹.

Hoy en día se ha reconocido que esto es debido a un defecto en el gen AE (SLC39A4), localizado en el cromosoma 8q24, que codifica el *Zip 4*, un transportador del Zn localizado en las células del intestino delgado, principalmente en el yeyuno¹.

Clínicamente, con frecuencia se observan placas eritemato-descamativas, de morfología psoriasiforme, distribuidas simétricamente en zonas acrales y periorificiales. Sin embargo, también pueden aparecer lesiones vesículo-ampollosas, alopecia, onicodistrofia, onicólisis, paquioniquia, estomatitis, queilitis, blefaritis, fotofobia y conjuntivitis, entre otras. En casos avanzados, cuando se retrasa el diagnóstico, los pacientes pueden desarrollar retraso en el crecimiento, retraso mental, irritabilidad, retraso en la cicatrización, alteraciones de la inmunidad, hipogonadismo y anemia, incrementando su morbimortalidad¹⁻³.

La deficiencia de Zn puede tener un origen genético o adquirido. La primera es la conocida clásicamente como acrodermatitis enteropática, y que como se ha visto, es debida a un defecto en su absorción determinado genéticamente. Dentro de las formas adquiridas, están aquellas que semejan clínicamente una AE clásica. Se reconocen tres causas fundamentales: a) la debida a un déficit de Zn de la leche materna⁷, también conocida como acrodermatitis lactogénica; b) la asociada a nutrición parenteral total deficitaria en Zn; y c) la relacionada con otros síndromes de malabsorción (enfermedad de Crohn, enfermedad celíaca...) en los que la absorción está comprometida o con desórdenes metabólicos en los que hay un déficit de otros oligoelementos diferentes al Zn^{2,3}.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, sin embargo es importante buscar datos que apoyen nuestra sospecha, como son los niveles séricos de Zn disminuidos, y excluir otras causas como malnutrición, leche materna deficitaria en Zn u otras alteraciones metabólicas³. Los hallazgos histopatológicos no son específicos aunque pueden orientar al diagnóstico.

De forma característica, la terapia sustitutiva con Zn elemental a dosis de 3 mg/kg/d¹ permite una rápida mejoría y la resolución de los signos y síntomas de esta enfermedad, dato que apoya el diagnóstico. Es conveniente instaurar el tratamiento con la mayor celeridad posible ya que su retraso puede conllevar consecuencias fatales e incluso la muerte⁸.

La AE se presenta habitualmente tras la suspensión de la lactancia materna. Ésto se debe a que los recién nacidos a término tienen depósitos suficientes de Zn que han adquirido durante las 10 últimas semanas de embarazo. Por otro lado, la leche materna, en condiciones normales, contiene niveles suficientes de Zn para el desarrollo del infante. Sin embargo, en contadas ocasiones la AE aparece en lactantes a término alimentados con lactancia materna exclusiva⁶, como el paciente que presentamos. En estos casos, es importante excluir un déficit de Zn en leche materna, hecho que repercute en la duración del tratamiento, ya que en una AE el tratamiento y seguimiento deben mantenerse durante toda la vida⁹.

Bibliografía

1. Maverakis E, Fung MA, Lynch PJ, Draznin M, Michael DJ, Ruben B, et al. Acrodermatitis enteropathica and an overview of zinc metabolism. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56:116–24.
 2. Sehgal VN, Jain S. Acrodermatitis enteropathica. *Clin Dermatol.* 2000;18:745–8.
 3. Perafán-Riveros C, Sayago LF, Fortes AC, Sanches Jr JA. Acrodermatitis enteropathica: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2002;19:426–31.
 4. Danbolt N, Closs K. Acrodermatitis enteropathica. *Acta Derm Venereol.* 1942;23:127–69.
 5. Moynahan EJ, Barnes KM. Zinc therapy in a synthetic diet for lactose intolerance. *Lancet.* 1973;1:676–7.
 6. Couto PM, Reis MF, Regazzi JC, Lerer C, Soares de Sousa A, Azulay DR. Acrodermatitis enteropathica in a full-term breast-fed infant: case report and literature review. *Int J Dermatol.* 2008;47:1056–7.
 7. Leverkus M, Kütt S, Bröcker EB, Frank J, Hamm H. Nutritional zinc deficiency mimicking acrodermatitis enteropathica in a fully breast-fed infant. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2006;20:1380–1.
 8. Kharfi M, El Fékih N, Aounallah-Skhiri H, Schmitt S, Fazaa B, Küry S, et al. Acrodermatitis enteropathica: a review of 29 Tunisian cases. *Int J Dermatol.* 2010;47:1038–44.
 9. Radja N, Charles-Holmes R. Acrodermatitis enteropathica - lifelong follow-up and zinc monitoring. *Clin Exp Dermatol.* 2002;27:62–3.
- E. Gutiérrez-González*, A. Álvarez-Pérez, M. Loureiro, D. Sánchez-Aguilar y J. Toribio
- Departamento de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario, Facultad de Medicina, Santiago de Compostela, España*
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: egutgon@hotmail.com
 (E. Gutiérrez-González).
- doi:10.1016/j.ad.2011.04.019