



Viernes 14 de febrero de 2020

Seminario:

Va de uñas

Moderadora:

Begoña Rodríguez-Moldes Vázquez

Pediatra. CS Alamín. Guadalajara. Comité

Organizador del Congreso de Actualización

en Pediatría AEPap.

Ponente/monitora:

■ **Ángela Hernández Martín**

Servicio de Dermatología. Hospital

Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.

Textos disponibles en

www.aepap.org

¿Cómo citar este artículo?

Hernández Martín A. Patología ungueal en la edad pediátrica. En: AEPap (ed.). Congreso de Actualización Pediatría 2020. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2020. p. 189-194.



Patología ungueal en la edad pediátrica

Ángela Hernández Martín

Servicio de Dermatología.

Hospital Universitario Infantil Niño Jesús. Madrid.

dermicus@gmail.com

RESUMEN

La patología ungueal es una causa frecuente de consulta en dermatología pediátrica y supone un reto diagnóstico para el dermatólogo. Existen cambios en las uñas del recién nacido y del lactante, que son autolimitados y se consideran parte del proceso madurativo del aparato ungueal, a los cuales nos referiremos brevemente.

En general, los niños pueden tener las mismas alteraciones ungueales que los adultos con alguna variación en la frecuencia de aparición y algunas excepciones, por ejemplo, patologías que solo se ven en niños o patologías comunes en adultos que en los niños son excepcionales.

Un apartado especial será dedicado a las manifestaciones más comunes de las enfermedades genéticas que afectan a las uñas.

INTRODUCCIÓN

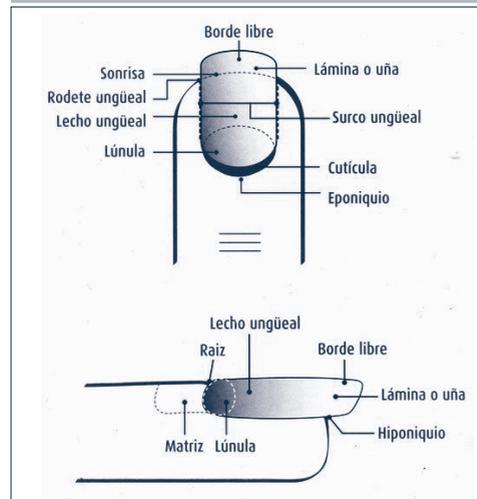
La patología ungueal es una causa frecuente de consulta en dermatología pediátrica y supone un reto diagnóstico para el dermatólogo y el pediatra no habituado a verlas.

Las alteraciones ungueales pueden ser congénitas o adquiridas. En este contexto es importante tener en cuenta que muchas alteraciones congénitas o signos de enfermedades hereditarias

pueden no ser evidentes inmediatamente al nacer sino aparecer durante los primeros meses de vida. Las alteraciones morfológicas son diversas y reciben nombres concretos a veces difíciles de recordar. En la **Tabla 1** se indica un glosario terminológico de la patología ungueal más frecuente.

El crecimiento de las uñas de los niños es similar al de los adultos, de aproximadamente 1-1,5 mm al mes en las uñas de los pies y hasta 3 mm en las de las manos. En la etapa neonatal y durante la adolescencia la velocidad de crecimiento de las uñas se triplica. Ello es determinante para la evolución de las enfermedades adquiridas que afectan a la placa ungueal que a menudo precisan la renovación completa de la misma. Cada elemento morfológico de la uña tiene una denominación concreta que es importante conocer para describir adecuadamente las alteraciones de la uña y comprender el origen de las onicopatías (**Figura 1**).

Figura 1. Anatomía normal de la uña



Fuente: www.xn--mundouas-3a.com/las-unas-y-sus-temas/parte-y-anatomia-de-las-unas

Tabla 1. Glosario terminológico de la patología ungueal

Beau, líneas	Depresiones transversales de la lámina ungueal
Coiloniquia	Uña cóncava o en cuchara
Cromoniquia	Uñas pigmentadas. Alteración en la coloración de las uñas que pueden aparecer blancas, amarillas, verdes, marrones, etc.
Eritroniquia	Uña de color rojo de forma total, subtotal, longitudinal o transversal
Leuconiquia	Uña de color blanco de forma total, subtotal, longitudinal o transversal
Melanoniquia	Color marrón u oscuro de las uñas
Onicocriptosis	Uña encarnada
Onicogriposis	Engrosamiento, deformación y cromoniquia de la lámina ungueal
Onicolisis	Despegamiento de la uña del lecho ungueal persistiendo su unión a nivel proximal, en la matriz
Onicomadesis	Desprendimiento de la uña de la zona proximal, expresión máxima de una Línea de Beau
Onicomicosis	Infección ungueal por hongos
Onicorrexis	Fisura o rotura longitudinal de la lámina ungueal única o múltiples
Onicosquicia	Despegamiento o descamación a modo de capas de las uñas en el bode distal de la uña
Paquioniquia	Engrosamiento de la uña con hiperqueratosis subungueal
Paroniquia	Inflamación e infección de la piel periungueal
Perionixis	Inflamación periungueal sin infección
Pits	Depresiones puntiformes en la lámina ungueal
Retroniquia	Incrustamiento o introducción de la parte proximal de la uña en el pliegue proximal ungueal
Traquioniquia	Uñas rugosas, mates, con descamación y fisuras distales y depresiones puntiformes en el dorso de la lámina ungueal; uñas en papel de lija

CAMBIOS FISIOLÓGICOS EN LAS UÑAS

Se trata de cambios en las uñas del recién nacido y del lactante que son autolimitados y se consideran parte del proceso madurativo del aparato ungueal. Ocasionalmente pueden verse estos cambios en otras edades de la vida.

- **Coiloniquia transitoria.** Las uñas del recién nacido son finas y frágiles y tienen un cierto grado de inversión en la curvatura en los ejes transversales y longitudinales. Este cambio se denomina **coiloniquia transitoria** y no requiere tratamiento, pues se corrige espontáneamente¹.
- **Líneas de Beau.** Durante los primeros días de vida puede existir una detención transitoria del crecimiento, probablemente producto de la adaptación del recién nacido o del estrés del parto. Este hecho origina la aparición de unas líneas o surcos transversales denominadas **líneas de Beau** del recién nacido, que se hacen evidentes en torno al mes de vida. Cualquier enfermedad infecciosa o inflamatoria aguda, traumatismo, tumores o ciertos fármacos puede originar también la detención del crecimiento de las uñas y provocar idénticas **líneas de Beau** en cualquier momento de la vida¹².

ALTERACIONES CONGÉNITAS O DE LOS PRIMEROS AÑOS DE VIDA

Mal alineamiento congénito de las primeras uñas de los pies. Se caracteriza por la desviación lateral (raramente medial) del eje longitudinal de la uña del primer dedo de ambos pies, que no coincide con el eje longitudinal de la falange distal del dedo. Esto provoca cambios distróficos y de coloración debido a microtraumatismos continuos. Normalmente está presente desde el nacimiento. Clínicamente, además de la desviación lateral del eje de la uña, se puede ver xantoniquia o cromoniquia marronácea, la lámina ungueal está opaca y presenta numerosas crestas transversales formando ondas dando un aspecto en concha que con el tiempo puede condicionar onicogrifosis y episodios

continuos de onicocriptosis y sobreinfecciones por *Pseudomonas* (cromoniquia verde) o *Candida*. Está descrita la resolución espontánea. Por lo general no requiere tratamiento, pero en casos graves puede recurrirse a la cirugía, que tiene mejores resultados si se realiza antes de los 2 años. La aplicación de lacas de urea a altas concentraciones mejora el aspecto de la lámina ungueal².

ENFERMEDADES INFLAMATORIAS CON AFECTACIÓN UNGUEAL

- **Dermatitis atópica.** Cuando hay una afectación cutánea de la zona periungueal por eczema, puede producirse alteración de la matriz ungueal y condicionar la aparición de lesiones visibles en la lámina ungueal, en forma de piqueteados, líneas de Beau y onicolisis, entre otras alteraciones.
- **Alopecia areata.** Hasta un 20% de los pacientes con alopecia *areata* puede tener afectación ungueal. Esta puede preceder, aparecer al mismo tiempo o con posterioridad al diagnóstico de la afectación del pelo. La manifestación más frecuente es el piqueteado superficial o fosillas ungueales con disposición lineal o en fila, más fino que el de la psoriasis ungueal, además de adelgazamiento de la lámina ungueal y estriaciones longitudinales; el aspecto clínico es, de este modo, el de una traquioniquia. No suele requerir tratamiento más allá de manejo sintomático con emolientes. Puede producirse resolución espontánea⁴.
- **Psoriasis.** La manifestación más característica es la presencia de piqueteado o *pitting*, principalmente en las uñas de las manos. También pueden producirse manchas de aceite o manchas de color salmón, traquioniquia, onicolisis distal, hemorragias en astillas e hiperqueratosis subungueal. El tratamiento es difícil y muchas veces frustrante. Se pueden utilizar corticoides tópicos o intralesionales¹².

INFECCIONES

- **Paroniquia aguda.** Es una infección aguda del tejido periungueal, habitualmente debida a *Staphylococcus aureus*, aunque otras bacterias, hongos o virus pueden también producirla. El cuadro clínico suele estar precedido por un pequeño traumatismo o herida y se manifiesta con eritema, edema, aumento de la temperatura local y dolor intenso. Con posterioridad pueden producirse pequeños abscesos. El tratamiento se realiza de acuerdo con el agente causal, además de medidas locales y drenaje quirúrgico si es posible. Se recomienda confirmar el diagnóstico, para lo cual se realizará cultivo del contenido drenado.^{2,3}
- **Panadizo herpético.** Es una paroniquia inflamatoria causada por el virus herpes simple humano, siendo más frecuente en la infancia que en el adulto. Se caracteriza por eritema, edema y dolor intensos en un dedo, con aparición de vesículas y pústulas en superficie que pueden afectar el tejido periungueal. En ocasiones puede acompañarse de fiebre, adenomegalias y linfangitis. Algunos pacientes pueden presentar una gingivostomatitis concomitante. El diagnóstico es habitualmente clínico, pero una tinción de Tzanck puede ayudar al diagnóstico y evitar la administración innecesaria de antibióticos. Requiere tratamiento antiviral específico con aciclovir¹.
- **Verrugas.** Clínicamente se manifiestan con pápulas hiperqueratósicas con pequeños capilares trombosados y hemorragias puntiformes. Pueden afectar tanto a los pliegues laterales de las uñas como al pliegue proximal y en el lecho, lo que suele condicionar una ligera distrofia o surco en la lámina ungueal. Debido a su naturaleza y curso benigno, el tratamiento no debe ser agresivo, ya que la crioterapia en esa zona puede provocar una alteración permanente de la uña. Se recomienda utilizar queratolítico ocluyendo con un esparadrapo o cinta adhesiva. Pueden tardar muchos meses en resolverse, y no son infrecuentes las recidivas.

- **Onicomicosis.** La infección por hongos de la lámina ungueal es una patología poco frecuente en niños menores de 10 años, pero no es infrecuente diagnosticar erróneamente como onicomicosis cualquier patología ungueal inflamatoria no infecciosa como la psoriasis, el liquen plano o incluso microtraumatismo⁵.

Existen varias formas clínicas:

- **Onicomicosis blanca superficial (OBS):** solo hay invasión de la superficie dorsal de la uña. La lámina ungueal toma una coloración blanca opaca, de aspecto de tiza.
- **Onicomicosis subungueal distal y lateral (OSDL):** la infección comienza en el hiponiquio o en los pliegues laterales y se extiende por debajo de la lámina. Se observa una mancha blanquecina amarillenta en la lámina ungueal, que se nota adelgazada, opaca y friable y levantada por los restos hiperqueratósicos acumulados entre el lecho y la lámina. Con el tiempo la coloración puede volverse parda o negruzca. Puede asociarse con tiña en otras zonas corporales, como *tinea pedis*, *tinea corporis* o *tinea capitis*.
- **Onicomicosis proximal subungueal (OPS):** la afectación proximal de la lámina ungueal es rara y puede ser un marcador de inmunodeficiencia. Se manifiesta con leuconiquia que emerge del pliegue proximal de la uña.

Cualquiera de estos patrones puede verse de forma aislada o mixta, e incluso pueden progresar hasta producir la distrofia completa de la uña.

El diagnóstico adecuado es clave para el tratamiento. Se puede realizar por observación directa de las hifas fúngicas con KOH o tinción de PAS, aunque esto no permite determinar el tipo de hongo. El método definitivo de diagnóstico es el cultivo, pero su lentitud y baja sensibilidad no siempre permiten el diagnóstico.

Siempre que sea posible elegiremos realizar tratamiento por vía oral salvo en casos de OBS y formas

incipientes de OSDL que afecten a menos del 80% de la lámina sin llegar a la lúnula, en cuyo caso se puede intentar tratamiento tópico. Aunque solo la griseofulvina oral está aprobada por la Agencia Europea del Medicamento para uso pediátrico, existe amplia experiencia del uso pediátrico de los distintos tratamientos que se utilizan en adultos, como por ejemplo la terbinafina⁶.

ALTERACIONES DE LA PIGMENTACIÓN

- **Melanoniquia longitudinal (ML).** Se refiere a la presencia de pigmentación marrón clara a oscura, en banda longitudinal, en la lámina ungueal. Cuando existen varios dedos afectados puede deberse a distintas causas como las mecánicas (fricción o microtraumatismos, onicofagia), el consumo de fármacos (como minociclina, azatioprina o hidroxicloroquina), alteraciones endocrinológicas por desnutrición o pigmentación racial^{2,6}. Cuando la ML afecta a una sola uña suele estar producida por la presencia de un nevus melanocítico⁷.
- **Nevus melanocítico de la matriz.** Se manifiesta como melanoniquia longitudinal en una sola uña que va sufriendo cambios de color y de ancho a lo largo de la infancia.

ENFERMEDADES GENÉTICAS CON MANIFESTACIÓN UNGUEAL

Las anomalías genéticas de las uñas son raras y heterogéneas y pueden ocurrir de forma aislada o como parte de un síndrome ectodérmico asociado a otras alteraciones de la piel y de los anejos cutáneos como el pelo, los dientes o las glándulas sudoríparas¹².

- **Anoniquia/ microniquia.** Se denomina así a la ausencia total o parcial de las uñas al nacimiento; puede ser consecuencia de la exposición materna a medicaciones sistémicas durante el primer trimestre del embarazo como anticonvulsivantes, warfarina o alcohol, o ser parte de un síndrome congénito.

- **Síndrome uña-rótula.** Es una enfermedad autosómica dominante causada por mutaciones en el gen *LMX1B*, un factor de transcripción imprescindible para el desarrollo de los miembros. Se caracteriza por la presencia de hipoplasia de las uñas desde el nacimiento, sin modificarse a lo largo de la vida, alteraciones óseas y renales; ocasionalmente puede haber afectación ocular en forma de glaucoma⁴.

- **Paquioniquia congénita.** Es una enfermedad que provoca un grave engrosamiento de la lámina ungueal debido a una hiperqueratosis del lecho, con aumento de la curvatura lateral de la lámina. Además de la distrofia ungueal se acompaña de forma variable de dolor e hiperqueratosis plantar, leucoqueratosis oral, hiperqueratosis folicular, hiperhidrosis y la presencia de dientes neonatales. También puede existir distrofia ungueal aislada en ausencia de otros signos. Existen varios tipos de paquioniquia congénita cuya clínica puede solaparse, pero cuya diferencia radica en el tipo de mutación causante que afecta a 4 genes codificantes de diferentes queratinas: *KRT6A*, *KRT6B*, *KRT16* o *KRT17*⁴.

- **Complejo esclerosis tuberosa (CET).** La presencia de un fibroma periungueal es un signo característico del CET. El fibroma periungueal también conocido como tumor de Koenen es un tumor pequeño de color piel que emerge desde el pliegue proximal y suele condicionar un adelgazamiento o surco longitudinal en la lámina ungueal. Puede aparecer en una o más uñas y suele manifestarse tardíamente, en torno a la adolescencia⁴.

MISCELÁNEA

- **Hematomas subungueales.** Son hemorragias subungueales producidas por traumatismos (típicamente al quedar atrapado un dedo con la puerta) o microtraumatismos reiterados sobre la uña. Son relativamente frecuentes en la uña del primer dedo del pie, uni- o bilateralmente, en los adolescentes con mucha actividad deportiva. A pesar de

su aspecto negruzco y ocasionalmente alarmante, a diferencia de las lesiones melánicas malignas se resuelven espontáneamente al crecer la uña. Hay que tener en cuenta que pueden tardar en desaparecer más de seis meses debido al crecimiento lento de la uña.

- **Onicofagia.** Es un hábito común en los niños que puede afectar hasta al 50% en algún momento de la infancia. Con el tiempo, la mayoría de los niños supera este hábito.
- **Onicomadesis.** Es la separación no inflamatoria e indolora de la lámina ungueal de la matriz y el lecho, con la consecuente pérdida de la uña o *defluvium ungium*. Suele ocurrir entre 3 y 8 semanas después de una enfermedad aguda como consecuencia de la detención del crecimiento matricial. En los niños es frecuente después de la enfermedad mano-pie-boca, aunque también ocurre después de cuadros graves como la necrólisis epidérmica tóxica, el síndrome de Stevens-Johnson, o tras fármacos citotóxicos⁴.
- **Onicocriptosis (“uñas encarnadas”).** Es la incrustación de la lámina ungueal en el pliegue lateral de piel de la misma. Se caracteriza por tres rasgos: un exceso de curvatura de la lámina ungueal, uña encarnada subcutánea e hipertrofia del pliegue ungueal lateral. Existen factores predisponentes como el mal alineamiento congénito del primer dedo de los pies, la hipertrofia de los tejidos periungueales laterales, los hábitos de corte inadecuado de las uñas, los traumatismos de repetición y los calzados oclusivos o mal ajustados. El tratamiento consiste en retirar la espícula encarnada y tratar la inflamación;

como alternativa, se puede proceder a la fenolización de la matriz o a la cirugía con matricectomía parcial⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tosti A, Piraccini BM. Nail disorders. En: Irvine AD, Hoeger PH, Yan AC, editores. Harper's textbook of pediatric dermatology. 3.ª edición. Oxford: Wiley-Blackwell; 2011. p. 150.1-150.9.
2. Wolff K, Johnson RA, editores. Alteraciones de la unidad ungueal. En: Fitzpatrick. Atlas en color y sinopsis de dermatología clínica. 6.ª edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2009. p. 1000-27.
3. Chu DH, Rubin AI. Diagnosis and management of nail disorders in children. *Pediatr Clin North Am.* 2014;61:293-308.
4. Shah KN, Rubin AI. Nail disorders as signs of pediatric systemic disease. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care.* 2012;42:204-11.
5. Richert B, André J. Nail disorders in children: diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol.* 2011; 12:101-12.
6. Ameen M, Lear JT, Madan V, Mohd Mustapa MF, Richardson M. British association of dermatologists' guidelines for the management of onychomycosis 2014. *Br J Dermatol.* 2014;171:937-58.
7. Piraccini BM, Dika E, Fanti PA. Tips for diagnosis and treatment of nail pigmentation with practical algorithm. *Dermatol Clin.* 2015;33:185-95.