

Mesa Redonda

Patología de las uñas en la infancia. Cómo interpretar los cambios en la superficie ungueal

J. GARCÍA DORADO¹, P. UNAMUNO², P. ALONSO FRAILE³

¹Dermatólogo; ²Medicina Familiar y Comunitaria. Clínica Dermatológica. Salamanca. ³Catedrático de Dermatología. Universidad de Salamanca.

RESUMEN

La patología ungueal en la infancia es muy amplia y su conocimiento es imprescindible para el diagnóstico de variados procesos que muestran en las uñas su señal de identidad propia. En muchos casos la afectación ungueal es la pionera de la enfermedad, permitiendo un diagnóstico precoz.

A nivel de la atención pediátrica extrahospitalaria, el conocimiento de la semiología ungueal permite orientaciones diagnósticas en las que no es preciso el uso de complejas y costosas técnicas complementarias.

Revisaremos los cambios en la superficie de la lámina ungueal (cambios en la lisura, curvatura, grosor...) y su implicación clínica, mostrando especial interés en recalcar los procesos dermatológicos o sistémicos que acompañan a cada síntoma ungueal.

Palabras clave: Uñas; Patología ungueal; Lámina ungueal.

ABSTRACT

Ungueal pathology in children is very extensive and its knowledge is essential to diagnose varied processes that leave an identifying mark on the nails. In many cases, the affected nail is the pioneer of the disease, allowing for an early diagnosis.

In regards to outpatient pediatric care, knowledge of nail semiology allows for diagnostic orientations in which the use of complex and costly complementary techniques is not necessary.

We review the changes on the nail plate surface (changes in smoothness, curvature, thickness, etc.) and its clinical implication, showing special interest in emphasizing the dermato-

logical or systemic processes that accompany each ungueal symptom.

Key words: Nails; Ungueal pathology; Ungueal plate.

INTRODUCCIÓN

Las alteraciones ungueales en la infancia constituyen un motivo frecuente de consulta. Al tiempo, la inspección ungueal, sistemática, minuciosa y detallada, debería ser etapa obligatoria en la exploración rutinaria de los paciente pediátricos, por la información directa y accesible que nos puede proporcionar del estado de salud del niño.

La patología ungueal del adulto no puede asimilarse de forma directa a la edad infantil. No puede considerarse “misma patología con igual expresión clínica pero en una uña de menor tamaño”. Algunas modificaciones son similares a las de los adultos, pero habitualmente expresan cambios epidemiológicos o clínicos propios de este grupo de edad. Pero otras son más frecuentes en niños, bien como situaciones fisiológicas o bien como patologías exclusivas en esta etapa de la vida, que implican cambios en la estrategia terapéutica con respecto al adulto

En ocasiones implican un mero impacto estético. Otras son anomalías aisladas. Sin embargo, determinados hallazgos ungueales pueden ser claves diagnósticas para enfermedades asociadas, algunas discapacitantes y que pueden tener importancia pronóstica en la vida adulta.

Por esto es fundamental un adecuado reconocimiento y manejo por parte del pediatra, quien debe estar familiarizado con la semiología ungueal infantil.

El espectro de patología ungueal es muy amplio por lo que revisaremos en este trabajo las alteraciones básicas que se

Correspondencia: Dr. Jesús García Dorado. Clínica Dermatológica. Plaza Poeta Iglesias, 6. Planta baja. Oficina 7-8. 37001 Salamanca
Correo electrónico: jgadorado@gmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

pueden observar en la superficie de la lámina ungueal, y que simplemente con la observación y la correcta interpretación, sin estudio complejos ni aparatajes que no sean el ojo del observador y análisis minucioso de lo recogido en la exploración, podrían darnos orientaciones diagnósticas muy precisas. Nos hemos detenido en aquellos que, por su frecuencia clínica o por su particularidad, hemos considerado de mayor interés, incidiendo particularmente en herramientas o habilidades clínicas, para mejorar su diagnóstico, tanto en su eficacia como en su precocidad. Si bien algunas de las patologías son muy propias de la edad infantil y tienen su particular expresión, aquellas que se presentan en los adolescentes son muy similares a las que se aprecian en edades adultas.

Se estima que la prevalencia de las enfermedades ungueales en la infancia oscila entre 3 y el 11%, siendo muy importante diferenciar las transitorias de aquellas que tienen un significado patológico local o sistémico. Por ello, consideramos de vital trascendencia poner en valor el conocimiento de la semiología ungueal de cara a poder hacer una adecuada valoración de los hallazgos que pueden asentar en las diferentes áreas de la unidad ungueal (Fig. 1): lámina ungueal, matriz ungueal, hiponiquio, lecho ungueal y pliegues periungueales.

CARACTERÍSTICAS DE LA UNIDAD UNGUEAL

La **lámina ungueal**⁽¹⁾ es una estructura queratinizada, semitransparente y dura que está formada por tres láminas horizontales: una fina capa dorsal, una lámina intermedia más gruesa, y una cara ventral que contacta con el lecho ungueal. Son células escamosas aplanadas íntimamente unidas entre sí. En la cara dorsal e intermedia existen gran cantidad de fosfolípidos, por lo que aquellos medicamentos con carácter lipofílico, pudieran depositarse en esas capas vía matriz ungueal y provocar discoloración.

Su forma es ligeramente curva, tanto en el eje longitudinal como en el transversal, lo que le confiere fuerte adherencia a pliegues laterales, proximal e hiponiquio y que se traduce en una gran resistencia frente a los traumatismos. La superficie externa muestra crestas que varían con la edad. La composición es muy peculiar, con variaciones según el sexo y la edad.

El **lecho ungueal** soporta gran parte de la lámina y abarca desde el pliegue ungueal proximal hasta el hiponiquio. Es un epitelio delgado, con baja tasa de proliferación, con queratinas diferentes a las de piel normal y diferentes a las de la matriz ungueal.

Carece de capa granulosa y presenta células paraqueratóicas adheridas fuertemente a la lámina ungueal. La dermis subyacente no exhibe estructuras anexas foliculares ni glándulas sebáceas. Escaso tejido adiposo y una unión muy firme al periostio a través de potentes fibras de colágeno.

En la parte más distal del lecho ungueal, encontramos una banda transversal, de 1-1,5 mm, con un color característico según el fototipo de piel. Es el denominado **itsmo** o **banda onicodérmica**,

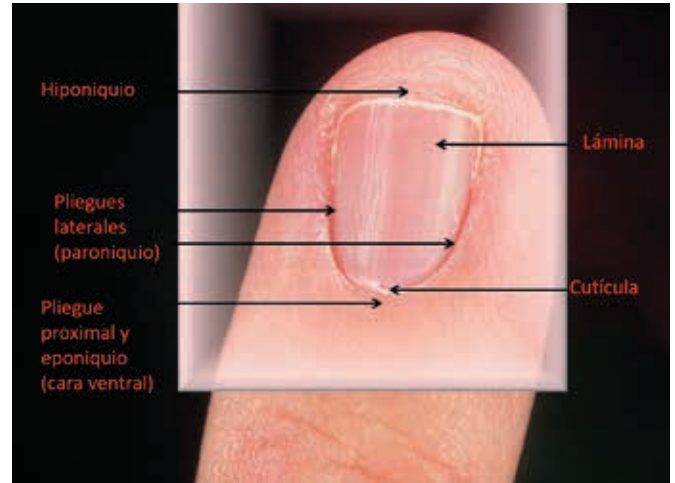


Figura 1. Anatomía de la unidad ungueal.

ca, rosada en caucásicos y marrón en afrodescendientes. Muestra unos queratinocitos claros nucleados, con una queratinización especial. Y protege de la entrada de agentes externos por debajo de la lámina ungueal.

Proximal y lateralmente la lámina ungueal está rodeada por los **pliegues ungueales (PU)**. El PU proximal o posterior, representa la continuidad de la epidermis y la dermis del dorso del dedo. Contiene glándulas sudoríparas, pero no unidades pilosebáceas. Consta de dos capas de epitelio: una capa dorsal (que viene a ser la continuación de la piel que recubre el dorso del dedo) y una capa ventral, la cual se continúa con la matriz ungueal.

Los PU laterales rodean íntimamente a la lámina ungueal y sellan sólidamente los laterales para protegerlos de la entrada de material extraño. Carece también de estructuras pilosebáceas.

La **cutícula** tiene como misión proteger la matriz ungueal. En realidad es una prolongación del estrato córneo de la parte dorsal y ventral del PU proximal, formada por tejido cornificado, que está adherida íntimamente a la lámina ungueal.

Por su parte, el **eponiquio** sería la continuidad de la porción ventral del pliegue ungueal proximal. Es una zona sensible en cuanto a la formación adecuada de la lámina.

El **hiponiquio** marca el final del lecho ungueal y corresponde al borde libre distal del aparato ungueal. A este nivel, la queratinización es ya similar al de la piel normal, apareciendo ya de nuevo capa granulosa.

La **matriz ungueal** es la responsable de la producción de la lámina ungueal, y consiste en un epitelio germinativo, que queratiniza mediante un proceso denominado *onicoqueratinización*⁽²⁾ sin la formación de capa granulosa. Este característico y único patrón de queratinización permite la producción de una lámina ungueal dura, córnea y transparente compuesta de células completamente queratinizadas, aplanadas y enormemente adherentes entre sí, que han perdido completamente sus núcleos. La matriz se divide en tres capas: dorsal o superficial,

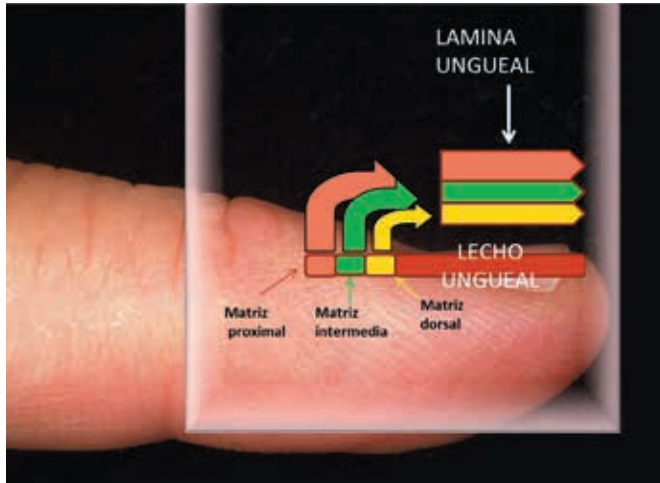


Figura 2. Formación de la lámina ungueal.

intermedia o matriz real y ventral o profunda, contribuyendo cada una a la formación de la lámina ungueal, en mayor o menor grado (Fig. 2). Cualquier daño severo en la matriz, incluyendo procedimientos quirúrgicos, puede acarrear trastornos en el crecimiento ungueal, o incluso distrofias permanentes. Es por ello importante conocer su extensión anatómica. Está situada bajo el pliegue ungueal proximal. Se inicia en la *lúnula* y llega hasta una línea virtual ubicada en la mitad de la distancia entre cutícula y el pliegue de la articulación interfalángica distal. Y es la principal responsable del crecimiento ungueal, aportando el 81% de las células de la lámina ungueal.

Todo ello da como resultado una lámina ungueal con determinadas características⁽³⁾:

- Lisa (con finas estrías longitudinales).
- Plana (con leve incurvación en bordes laterales).
- Dura.
- De un grosor determinado.
- Semitransparente.

Por lo tanto es importante detectar cambios en dichas características, saber interpretarlos y orientar el diagnóstico sobre que patologías pueden estar tras su aparición.

Con ello, las alteraciones que vamos a revisar son las que se encuentran con mayor frecuencia en la práctica clínica y/o tienen un valor diagnóstico de notable importancia.

1. Surcos longitudinales

Se manifiestan como profundas depresiones longitudinales de la lámina, a la que suelen recorrer desde la cutícula al borde libre y que se pueden provocar por diversos motivos:

- Por una *presión mantenida* en la matriz ungueal.
- Por *daño traumático permanente* y localizado en la matriz.
- Por *daño inflamatorio permanente* y localizado en la matriz.

Entre las casusas más habituales en la infancia-adolescencia podemos encontrar:

TABLA I. CLAVE DIAGNÓSTICA 1.

Pensar en una esclerosis tuberosa ...

... ante la presencia de una lesión exofítica, filiforme, que emerge entre la lámina ungueal y el eponiquio en un niño o adolescente



Figura 3. Fibroma periungueal o tumor de Koenen.

1.A. Fibromas periungueales o subungueales

Los **fibromas periungueales o subungueales** (tumores de Koenen) son la manifestación ungueal más importante de la **esclerosis tuberosa** en la infancia⁽⁴⁾. Constituyen un criterio diagnóstico principal y una preocupación notable para los pacientes como resultado del dolor y de la alteración ungueal que produce (Tabla I).

Suelen aparecer en la pubertad y aumentar en número y en tamaño con la edad. Se manifiestan como pequeñas lesiones redondeadas que emergen de los pliegues lateral o proximal y que en los pies tienden a aplanarse por el calzado. De color rosado, consistencia blanca, superficie fina y brillante, aunque el vértice puede ser discretamente queratósico (Fig. 3).

No se suelen ver en niños menores de 5 años, aumentando su aparición paralelamente a la edad:

- 23% en niños entre los 5 -14 años.
- 68% en afectos entre 15 -29 años.
- 88% de los mayores de 30 años.

Los localizados en el pliegue proximal suelen acompañarse de un surco o depresión longitudinal en la lámina, fruto de la compresión sobre las células matriciales ungueales. Si el fibroma es incipiente, puede solo apreciarse el surco longitudinal que induce por presión.

Más raramente se localizan en el lecho ungueal originando el despegamiento de la lámina.

Son más frecuentes en los dedos de los pies que en los de las manos.

TABLA II. CLAVE DIAGNÓSTICA 2.

Pensando en una esclerosis tuberosa ...

... el hallazgo de una lesión tan específica como un fibroma periungueal o tumor de Koenen...

... exige una exploración completa y minuciosa de TODA la piel que permita identificar otros signos cutáneos relacionados con la esclerosis tuberosa:

- Angiofibromas faciales
- Máculas hipomelanóticas "en hoja de fresno"
- Placa de "piel de zapa" (nevus de tejido conjuntivo)

Según los últimos criterios de consenso, se considera que el fibroma ungueal, para poder ser entendido como criterio diagnóstico principal, no debe ser traumático, ya que los fibromas ungueales aislados que observamos en la población general surgen como respuesta a traumatismos.

El hallazgo de un fibroma periungueal, obliga a poner en marcha una minuciosa exploración para detectar otras alteraciones cutáneas de esclerosis tuberosa (Tabla II).

1.B. Quiste mixoide o mucoide digital

El **quiste mixoide o mucoide digital** (Fig. 4) se presenta como una neoformación pseudo quística (ya que realmente no tiene cápsula), blanda, de superficie brillante, en cuyo interior se deposita un líquido viscoso o gelatinoso de color cristalino. Localizada habitualmente en el dorso de los dedos a nivel de la articulación interfalángica distal, con la que suelen mantener comunicación, y en la base de las uñas. Más frecuente en dedos de manos que en pies. Por lo general, tienden a deformar la uña al causar un surco o depresión en la misma, más o menos profundo, según la cantidad del material mucinoso extravasado, y más o menos largo, en base a la duración de la compresión del quiste sobre la matriz ungueal. A veces, estos quistes también pueden desarrollarse dentro del lecho ungueal. Aunque se denominan "quistes", realmente se podrían catalogar como pseudoquistes ya que no poseen un epitelio que lo recubre. Suelen aparecer como lesión aislada, con un diámetro que abarca desde los pocos milímetros hasta superiores al centímetro. Habitualmente son asintomáticos, pero ocasionalmente, y en función del tamaño alcanzado, podrían producir molestias locales.

En cuanto a su origen se barajan diversas hipótesis:

- Aumento por parte de los fibroblastos de la producción de ácido hialurónico.
- Cambios degenerativos de la articulación interfalángica (a veces por procesos artrósicos).
- Traumatismos locales que facilitan disrupción de la cápsula articular y la consiguiente salida del contenido y acumulo periungueal.



Figura 4. Quiste mucoide digital.



Figura 5. Distrofia canalicular media.

En los niños es excepcional, y algo más frecuente en adolescentes, casi siempre en dedos de pies y habitualmente ligado al mecanismo traumático local, y con menor frecuencia asociados a patología articular.

El diagnóstico es eminentemente clínico y no existen pruebas particulares para diagnosticar estos quistes. En ocasiones, y si el tamaño de la lesión o la repercusión sobre las estructuras adyacentes así lo aconsejan, se pueden realizar estudios de imágenes en forma de radiología convencional, tomografía computarizada o una resonancia magnética para observar las estructuras adyacentes en busca de cualquier tipo de daño causado por los quistes.

1.C. Distrofia canalicular media

La **distrofia canalicular media**, también denominada **onicodistrofia canaliforme de Heller o solenoniquia** (Fig. 5), pertenece al amplio grupo de las deformidades ungueales, en su mayor parte relacionadas con traumatismos que afectan a la lámina ungueal. De forma característica, se observa la aparición progresiva y asintomática, en la línea media ungueal, de un surco que se extiende desde la cutícula hasta el borde libre de la uña. Se observan fisuras oblicuas milimétricas e intermitentes, que se extienden a partir del defecto central, dando una apariencia



Figura 6. Distrofia canalicular media. Diversos grados de afectación.

de abeto, pluma o árbol de navidad y con ángulos hacia atrás. Con los meses o años evoluciona a una depresión canaliforme de tamaño notable, pudiendo recorrer toda la longitud de la uña. Si la alteración es importante, puede llegar a afectar a todo el grosor ungueal, incluso produciendo una fractura ungueal (Fig. 6). Con el tiempo adquiere una coloración entre amarillo y marrón claro. Lo más frecuente es que se afecten de forma simétrica los dedos pulgares. Excepcionalmente otras uñas pueden implicarse.

En su origen se descubre una historia previa de micro traumatismos de repetición que pueden acompañarse de inflamaciones e infecciones crónicas en la región de pliegue proximal y consiguientemente área de la matriz.

En la adolescencia, pueden ser expresión de situaciones de ansiedad o estrés que se concretan en tics lesivos sobre la zona cuticular y matricial. En jóvenes adolescentes femeninas, el arreglo “compulsivo” de las cutículas, puede desencadenar las alteraciones. De forma más excepcional se han descrito asociados a defectos congénitos del aparato ungueal o casos familiares.

Si la causa son micro traumatismos de repetición sobre la matriz ungueal, se observa una inflamación subaguda o crónica asintomática muy característica en los tejidos periungueales, sobre todo en el pliegue proximal (perionixis). La distrofia en sí misma suele ser asintomática salvo si hay afectación inflamatoria de los pliegues en cuyo caso podría el paciente referir dolor pulsátil o ardor en la zona.

El diagnóstico se basa en un interrogatorio bien dirigido, complementado con una minuciosa exploración física.

2. Surcos transversos

El **surco de Beau** y la **onicomadesis** pertenecen al mismo espectro de onicopatía en el que se produce una detención en el crecimiento de la matriz ungueal, y ambos serían los extremos de dicho espectro. Entendemos como **onicomadesis** la alteración producida como resultado de un daño ocurrido a nivel matricial, que produce una discontinuidad en el crecimiento de la lámina, con la consiguiente “ruptura” de las misma. Puede llegar al desprendimiento de la parte distal de la lámina. Suele ser aguda e indolora. Se reconoce como un fenómeno infradiagnosticado.

Por su parte, el *surco de Beau* (Fig. 7) podría considerarse como una forma “minor” de onicomadesis en la que no llega a



Figura 7. Surco de Beau único.

producirse completa separación de la lámina del lecho subyacente. En el surco de Beau⁽⁵⁾ la detención del crecimiento de la matriz es temporal y aparece como un surco transversal en la lámina ungueal que emerge desde el eponiquio y avanza hacia la parte distal de la uña. Su significado varía en función del momento de aparición, el número de uñas afectas, la presencia de uno o más surcos en cada uñas. El algoritmo de la figura 8 puede ser una ayuda en la orientación diagnóstica. La presencia de algún surco aislado tiene relación con traumatismos locales en la matriz, mientras que la presencia simétrica de surcos en múltiples uñas debe hacer pensar en proceso sistémico (Fig. 9), tal como fiebre prolongada, enfermedad sistémica, toma de fármacos... (Tabla III).

Las *líneas o surcos de Beau* aparecen en casi el 90% de los recién nacidos desde las 4 semanas de vida y desaparecen progresivamente hacia las 14 semanas⁽⁶⁾. Reflejan una interrupción temporal del crecimiento ungueal como consecuencia del sufrimiento intrauterino o de alteraciones fisiológicas durante el nacimiento, que se manifiesta como líneas transversas deprimidas, que suelen afectar simultáneamente a varias uñas de las manos⁽⁷⁾. En los pies puede expresarse como onicolisis leve y/o engrosamiento distal de la lámina y suelen resolverse hacia los 24 meses de edad. Al margen de esta situación fisiológica, los surcos de Beau se asocian a succión del dedo, cuadros infecciosos, dermatosis, enfermedades sistémicas, reacciones

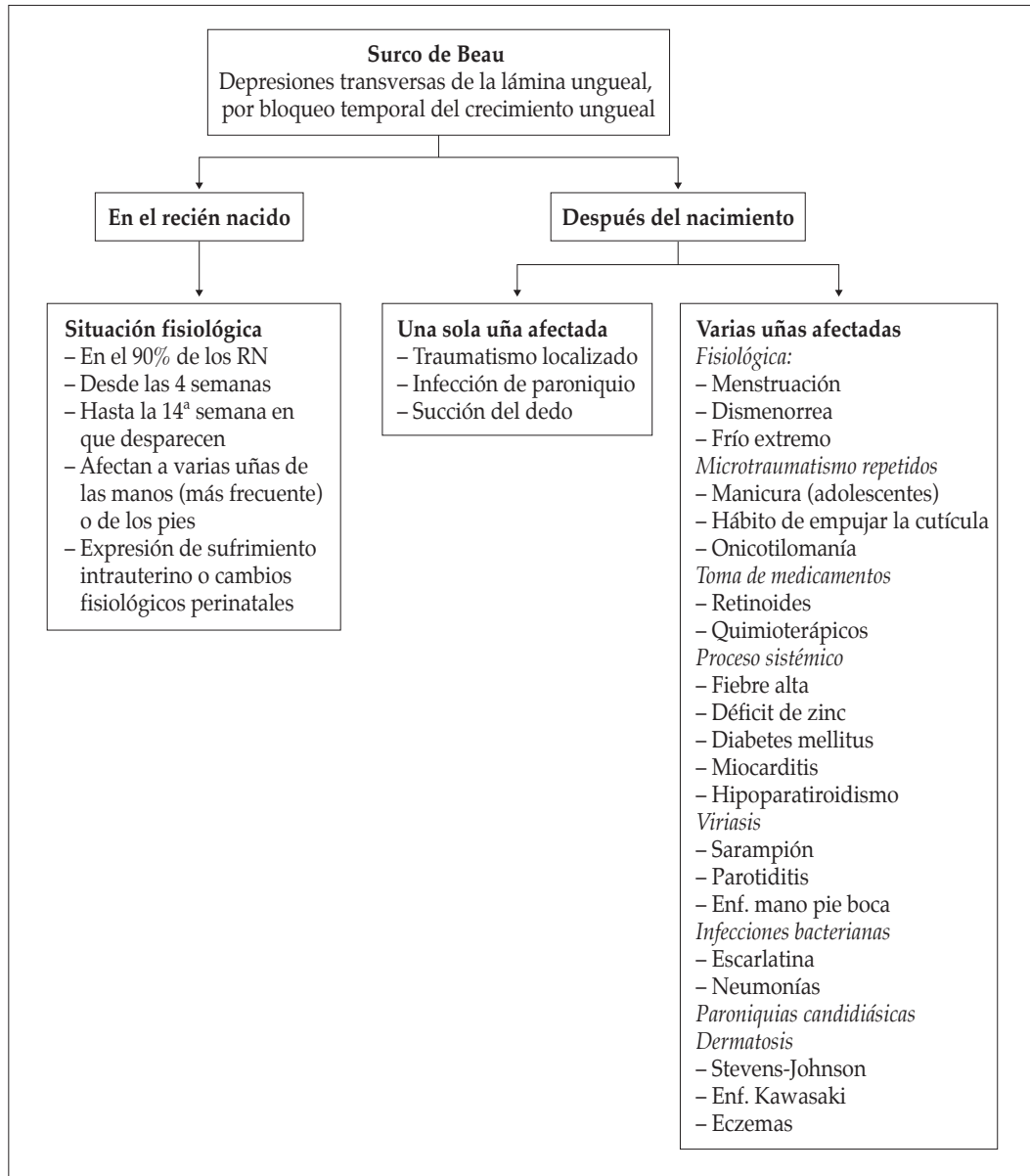


Figura 8. Algoritmo: Significado del Surco de Beau.



Figura 9. Surco de Beau múltiple.

medicamentosas entre otras. Lo podemos ver asociado al estrés perinatal. Se ha vinculado a quimioterapia en la infancia⁽⁵⁾.

El grado de afectación de la *onicomadesis* en la infancia, puede servirnos para sospechar la etiología de la misma: cuando son escasas o aisladas (Fig. 10) las uñas afectadas, suele estar implicado un mecanismo traumático; sin embargo si todas las uñas están implicadas, pensaremos en un causa sistémica (Fig. 11). Y si el desprendimiento ungueal afecta a todas las uñas, al mismo nivel, debería evaluarse la ingesta de medicaciones por parte del paciente 2-3 semanas antes de hacerse visible la onicomadesis.

En general los dedos de las manos se afectan más que los pies y algunas series encuentran el 3^{er} dedo de la mano como el más afectado, seguido del pulgar y anular. En la tabla IV quedan reflejadas las principales causas de la misma. Trabajos recientes describen minuciosamente los desencadenantes implicados⁽⁸⁻¹²⁾.

Se ha observado en niños de todas las edades incluidos neonatos. Esta onicomadesis neonatal suele obedecer a problemas

TABLA III. CLAVE DIAGNÓSTICA 3.

¿Sabías que ... en relación con los surcos de Beau ...

... la distancia entre el surco y la matriz ungueal guarda relación temporal con el inicio de la causa que lo originó: más cercano cuanto más próximo a la matriz?

... la profundidad y la anchura del surco de Beau se relacionan con la gravedad y la duración del proceso que lo originó respectivamente?

... si la causa se repite, irán apareciendo nuevo surcos de Beau paralelos y con espacio similar entre todos ellos (p. ej., ciclos de quimioterapia)?

... y ese periodo libre de lesión, se puede calcular sabiendo que aunque el ritmo de crecimiento de las uñas varía de un dedo a otro y de una persona a otra, en general las uñas crecen a una velocidad promedio de 0,1 mm/día (1 cm cada 100 días o unos 4 mm al mes). En las manos tardan de 3 a 6 meses en volver a crecer completamente, y en los pies de 12 a 18 meses?



Figura 10. Onicomadesis. Afectación aislada

TABLA IV. CAUSAS DE ONICOMADESIS EN LA INFANCIA.

- **Enfermedad sistémica severa**
 - Enfermedad de Kawasaki
 - Lupus eritematoso sistémico
- **Dermatosis**
 - Síndrome de Stevens Johnson
 - Necrólisis epidérmica tóxica
 - Alopecia areata
 - Pénfigo vulgar
 - Epidermólisis ampollosa
 - Paroniquias
 - Liquen plano
- **Infección**
 - Escarlatina
 - Enfermedad mano-pie-boca
 - Varicela
 - Micosis
- **Neonatal**
 - En partos vaginales normales
 - Problemas fetales embarazo/parto
- **Medicamentos**
 - Ácido valproico
 - Carbamazepina
 - Azitromicina
 - Penicilina
 - Quimioterápicos
 - Retinoides
 - Litio
- **Deficiencia nutricional**
- **Inflamación periungueal**
- **Traumatismo**
- **Fiebre alta**
- **Formas idiopáticas** (algunas con carácter familiar)

fetales en el embarazo o partos traumáticos, pero se ha descrito en partos vaginales normales, considerando que inclusive el estrés asociado a un parto vaginal normal podría facilitar el daño ungueal y la onicomadesis "fisiológica" posterior. En ocasiones puede complicarse con candidiasis intraútero⁽¹³⁾.

Desde su primera descripción en el año 2000, en los últimos años han cobrado notable interés los cambios ungueales



Figura 11. Onicomadesis. Afectación múltiple.



Figura 12. Pits o piqueteado ungueal.

secundarios a la enfermedad mano-pie-boca^(14,15). Tras la fase aguda de la enfermedad, se han descrito hasta en un 24% de los niños afectados, participación ungueal en forma de surcos de Beau y onicomadesis retardadas, haciéndose visibles alrededor de 40 días tras la infección, con carácter reversible (entre 3 y 8 semanas), una vez solventado el proceso base. Se han descrito brotes de EMPB asociadas a onicomadesis en diversos países (España⁽¹⁶⁾, Finlandia, Taiwanwei y USA), y en ellos se han atribuidos a diferentes serotipos víricos que incluyen Cosackie virus A6, A10, A16, B1 y B2. Ambas alteraciones parecen estar sustentadas en un freno a la actividad matricial ungueal en la que la onicomadesis sería su máxima expresión. Aún con todo permanece sin esclarecer el motivo último del freno matricial: quizás la fiebre, el daño citopático directo del virus demostrado por la presencia de virus Coxsackie A6 en fragmentos de uña desprendidos⁽¹⁷⁾, inflamación en continuidad de la matriz desde lesiones específicas de la enfermedad, una susceptibilidad genética o factores medio ambientales sin identificar. No parece existir una correlación entre la severidad de la EMPB y la onicomadesis acompañante.

Por otro lado la onicomadesis parece ser un factor de riesgo para el desarrollo de onicomiosis, especialmente levaduras⁽¹⁸⁾. Este proceso se ha descrito en niños de todas las edades, incluyendo neonatos. En un reciente estudio⁽¹⁸⁾ de 7 casos de onicomadesis neonatal, 4 fueron acompañados de candidiasis, dos fueron idiopáticos y uno asociado a infección por *Trichophyton tonsurans*.

Como se ve, los mecanismos de inhibición de la actividad de la matriz ungueal y el consiguiente el desprendimiento de la lámina es variado en cada uno de los factores desencadenantes y se explican de diferente manera. En unos, la inflamación y el traumatismo producirían un daño directo en la matriz, mientras que ciertos fármacos inhibirían la proliferación celular matricial. La mayoría de cambios ungueales drogo-inducidos son el resultado de la toxicidad aguda sobre el epitelio proliferativo de la matriz ungueal

TABLA V. CAUSAS DE PITS O PIQUETEADO UNGUEAL

- Psoriasis
- Alopecia areata
- Liquen plano
- Eczema
- Vitíligo
- Artritis reactiva
- Fallo renal crónico
- Formas idiopáticas
- Anomalía aislada del desarrollo

El diagnóstico de onicomadesis es clínico, al asociar los cambios clínicos característicos con la exposición previa a uno de los factores desencadenantes. Por lo tanto no tiene tratamiento específico. Suele ser autolimitada y reversible si se elimina el factor precipitante (medicación, enfermedad subyacente...). Pueden ser útiles medidas de soporte para proteger el lecho ungueal y evitar que la lámina parcialmente desprendida pueda engancharse y desprenderse traumáticamente. En estos casos los vendajes oclusivos puede ofrecer esa protección. Puntualmente se han descrito en la literatura el uso de ungüentos de urea, fluocinolona tópica e incluso factores de crecimiento para estimular el recrecimiento ungueal.

3. Los hoyuelos o pits o piqueteado ungueal (*pitting*)

Están ocasionados por un defecto de la queratinización. Principalmente los encontramos en uno o más dedos de las manos (Fig. 12) y es más raro en los dedos de los pies.

Aunque su asociación más habitual es con la psoriasis (61,8% de niños con psoriasis lo pueden presentar⁽¹⁹⁾), no es patognomónico de psoriasis ya que se encuentran asociados a diversas situaciones, incluyendo de forma excepcional, piqueteado uniforme en la totalidad de todas las láminas ungueales⁽²⁰⁾ o las formas idiopáticas (Tabla V).

Debido a que la zona de la matriz ungueal más proximal contribuye a la formación de la cara dorsal de la lámina ungueal, es por ello que es fácilmente "dañable" por las diferentes dermatosis implicadas (Fig. 13). Depresiones más profundas sugerirían la participación de las porciones más intermedias y distales de la matriz ungueal, además de la participación proximal. Se piensa que nidos de células queratinocíticas nucleadas se acumulan en las capas superficiales de la lámina en desarrollo, y según la uña crece se van eliminando dejando pits en la lámina ungueal⁽²¹⁾.

Por su parte la zona más ventral del pliegue ungueal proximal, íntimamente unida a la lámina también juega un papel importante en el desarrollo de estas alteraciones

Se ha querido correlacionar el número de pits con la enfermedad asociada⁽²²⁾. Así, menos de 20 no sería específico y se apreciaría fundamentalmente en situaciones ajenas a la psoriasis. De 20 a 60 serían muy sugestivos de psoriasis y sería improbable encontrar más de 60 pits en ausencia de psoriasis.

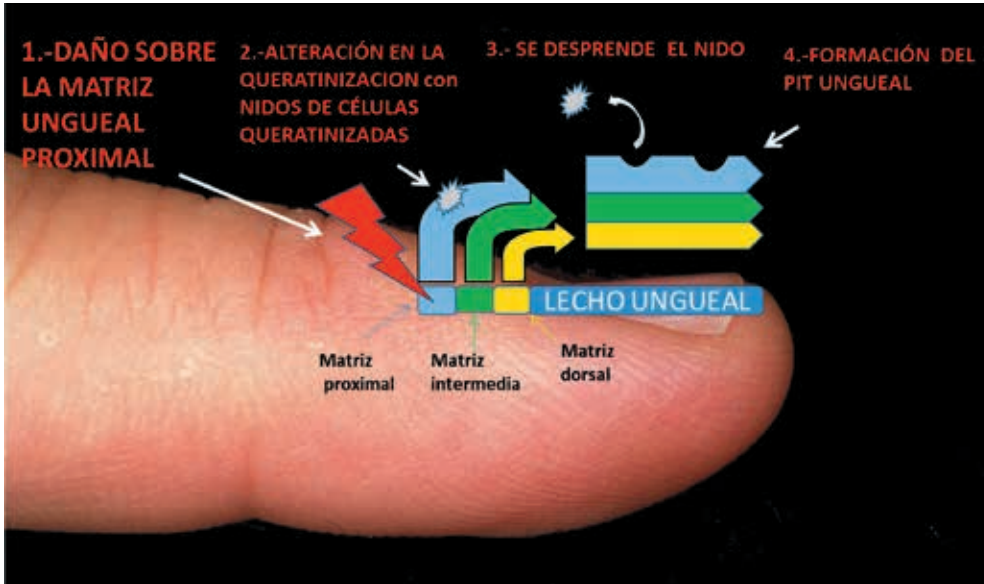


Figura 13. Formación del piqueteado ungueal superficial.



Figura 14. Pits en alopecia areata.



Figura 15. Pits en eczemas.

En cuanto a la forma, los irregulares y profundos se asocian a psoriasis, mientras que los más finos y de forma más geométrica (líneas longitudinales o transversas) son más característicos de alopecia areata (Fig. 14); el piqueteado más tosco o grueso (Fig. 15) sería más indicativo de cambios eczematiformes (Fig. 16).

El hallazgo más característico de la psoriasis ungueal infantil son los *pits ungueales* (87%⁽²³⁾, 61,8%⁽¹⁹⁾), seguidos en frecuencia por la hiperqueratosis subungueal con onicolisis (esta es más rara en niños que en adultos), y ya a mayor distancia, leuconiquia, decoloración en mancha de aceite a nivel del lecho ungueal, surcos de Beau, surcos longitudinales, adelgazamiento de la lámina, hemorragias en astilla y en casos severos, distrofia ungueal (Fig. 17).



Figura 16. Tipos de piqueteado ungueal según patologías.



Figura 17. Psoriasis ungueal en la infancia.

Los *pits* de la psoriasis típicamente son amplios y profundos; irregulares en su forma y en su distribución. Cuando se estudian por separado uñas de las manos y de los pies⁽²⁴⁾ se comprueba como los pits son el rasgo más característico de las uñas de manos, mientras que la onicosis e hiperqueratosis subungueal (o engrosamiento ungual) lo son de los dedos de los pies. En cuanto a los dedos afectados⁽²³⁾, no hay predilección por ningún dedo de la mano, mientras que el primer dedo del pie se afecta el doble que los demás. Quizás se explique por la alta frecuencia de traumatismos repetidos en ese primer dedo.

En los adultos se produce un paralelismo entre la gravedad de la psoriasis y la afectación ungual. En niños, clásicamente la severidad de la afectación ungual de la psoriasis no se correlacionaba con la afectación cutánea^(23,25) salvo en recientes estudio donde si se encuentra esta relación⁽²⁴⁾.

La mayoría de niños con artritis psoriásica asocian marcado piqueteado, cuya severidad no marca el pronóstico, al contrario de lo que se observa en los adultos. La íntima relación anatómica entre la matriz ungual y la articulación de la falange distal, explicaría por qué la psoriasis, que al fin y al cabo no es sino una inflamación podría asentar simultáneamente en ambas estructuras, aunque la presencia de afectación ungual no es predictiva de futura artritis psoriásica.

Es por todo ello que la evaluación del significado de un piqueteado ungual debe incluir una minuciosa historia clínica personal y familiar, búsqueda de cualquier signo incipiente de psoriasis, síntomas articulares, historia de atopia, pérdida de pelo, etc. El piqueteado como hecho aislado, no requiere tratamiento; algunos usaron de forma genérica triamcinolona intralesional con mejorías transitorias⁽²⁶⁾.



Figura 18. Coiloniquia

4. Aumento de la concavidad

La *coiloniquia*, también denominada *uña en cuchara* (Fig. 18), puede presentarse de forma fisiológica en los recién nacidos y se debe principalmente a que las uñas de los neonatos son planas, delgadas y blandas. Cuando se produce una presión vertical sobre esa lámina ungual, los bordes se curvan hacia arriba creando el típico aspecto "en forma de cuchara". Es bastante común en el RN y primeras etapas de la infancia. Se resuelve espontáneamente al engrosarse la placa ungual con la edad. Otras veces son formas familiares o idiopáticas. A veces en niños algo mayores, y afectando a las uñas de los pies, se relacionan con el andar descalzos, los micro traumatismos repetidos y la inmersión muy continua en el agua⁽⁵⁾.

La *coiloniquia patológica* en la infancia suele estar relacionada con deficiencias de hierro. En adultos se ha relacionado con hipotiroidismo.



Figura 19. Síndrome de las uñas amarillas.



Figura 21. Pterigium ungueal

5. Aumento de la convexidad

Las *uñas curvas congénitas del cuarto dedo* consisten en la curvatura de la mencionada uña, generalmente de forma bilateral. Suele asociarse exclusivamente con hipoplasia de la falange distal de ese dedo, por lo que no es detectable en el nacimiento. Es un trastorno autosómico recesivo, que carece de significado clínico.

El *síndrome de las uñas amarillas* (Fig. 19) está constituido por la triada: enfermedad pulmonar (bronquiectasias, bronquitis y derrame pleural), linfedema y uñas anormales, engrosadas, de típica coloración amarillenta, *hipercurvatura de la lámina*, engrosamiento de la misma y con pérdida de cutícula. No siempre están presentes los 3 componentes de la triada.

La uña crece más lenta de lo normal y puede asociarse onicosis y paroniquia. Pueden afectarse múltiples uñas. Es muy raro en niños⁽²⁷⁻²⁹⁾ y se ha descrito asociada a hidrops fetal no inmune^(30,31), enfermedad quística pulmonar bilateral⁽³²⁾ y en ocasiones es la expresión de una anomalía congénita de los linfáticos⁽³³⁾. Las asociaciones del síndrome con diversas patologías en los adultos, está bien documentada. No así en niños.



Figura 20. Acropaquia o uña en vidrio de reloj.

TABLA VI. CAUSAS DE PTERIGION UNGUEAL EN LA INFANCIA

- Liquen ruber plano
- Liquen striatus
- Quemaduras
- Radiodermatitis
- Fenómeno de Raynaud
- Isquemia periférica
- Necrólisis epidérmica tóxica
- Enfermedad injerto contra huésped
- Disqueratosis congénita
- Epidermolisis ampollosa

Ciertas situaciones como son cardiopatías congénitas cianóticas, enfermedad broncopulmonar, endocarditis bacteriana subaguda, cirrosis biliar, colitis ulcerosa entre otras, se acompañan de dedos con *uñas en vidrio de reloj* o *acropaquia* (Fig. 20), que discurren de forma paralela al desarrollo de la enfermedad base. La uña muestra un incremento de la curvatura transversal y longitudinal.

6. Pterigium ungueal

El pterigium ungueal se produce por fusión del pliegue proximal a la matriz y al lecho ungueal (Fig. 21). Llega a dividir la lámina ungueal en dos partes. El liquen es la causa más frecuente pero no la única (Tabla VI).

La instauración precoz de tratamiento podría evitar llegar a esta situación de destrucción de la lámina desgraciadamente irreversible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pereira Garón CM, Morales Cardona CA. Biología de la uña y su aplicación clínica. *Piel*. 2016; 31: 685-95.
2. Martín B. Histopatología de la uña. *Actas Dermosifiliogr*. 2013; 104: 564-78
3. De Berker D. Nail anatomy. *Clin Dermatol*. 2013; 31: 509-15.
4. Aldrich SL, Hong CH, Groves L, et al. Acral lesions in tuberous sclerosis complex: insights into pathogenesis. *J Am Acad Dermatol*. 2010; 63: 244-51.

5. Shah KN, Rubin AI. Nail disorders as signs of pediatric systemic disease. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2012; 42: 204-11.
6. Chang P, Rodas Díaz C. Las alteraciones de la superficie del plato ungueal en niños. *Dermatología CMQ*. 2013; 11: 174-181
7. Wulkan AJ, Tosti A. Pediatric nail conditions. *Clin Dermatol*. 2013; 31: 564-72.
8. Ciastko AR. Onychomadesis and Kawasaki disease *CMAJ*. 2002; 166: 1069.
9. Poretti A, Lips U, Belvedere M, et al. Onychomadesis: a rare side-effect of valproic acid medication? *Pediatr Dermatol*. 2009; 26: 749-50.
10. Kocak AY, Koçak O. Onychomadesis in two sisters induced by varicela infection. *Pediatric Dermatol*. 2013; 30: e108-9.
11. Askoy B, ASkoy HM, Civas E, et al. Azithromycin-induced onychomadesis. *Eur J Dermatol*. 2008; 18: 362-3.
12. Parmar B, Lyon C. Neonatal onychomadesis. *Pediatr Dermatol*. 2010; 27: 115.
13. Patel NC, Silverman RA. Neonatal onychomadesis with candidiasis limited to affected nails. *Pediatr Dermatol*. 2008; 25: 641-2.
14. Ventarola D, Bordone L, Silverberg N. Update on hand-foot-mouth disease. *Clin Dermatol*. 2015; 33: 340-6.
15. Apalla Z, Sotiriou E, Pikou O, et al. Onychomadesis after hand-foot-mouth disease outbreak in northern Greece: case series and brief review of the literature. *Int J Dermatol*. 2015; 54: 1039-44.
16. Davia JL, Bel PH, Ninet VZ, et al. Onychomadesis outbreak in Valencia, Spain associated with hand,foot and mouth disease caused by enterovirus. *Pediatr Dermatol*. 2011; 28: 1-5.
17. Osterback R, Vuorinen T, Linna M, et al. Coxsackievirus A6 and hand,foot and mouth disease, Finland. *Emerg Infect Dis*. 2009; 15: 1485-8.
18. Li M, Chen Z, Yin S, et al. Onychomycosis secondary to onychomadesis: an underdiagnosed manifestation. *Mycoses*. 2017; 60: 161-5.
19. Al-Mutari N, Manchada Y, Nour-Eldin O. Nail changes in childhood psoriasis: a study from Kuwait. *Pediatr Dermatol*. 2007; 24: 7-10
20. Jadhan V, Mahajan P, Mhaske C. Nail pitting and onycholysis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2009; 75: 631.
21. Jiaravuthisan MM, Sasseville D, Vender RB, et al. Psoriasis of the nail: anatomy, pathology, clinical presentation, and a review of the literature on therapy. *J Am Acad Dermatol*. 2007; 57: 1-27.
22. Singh SK. Finger nail pitting in psoriasis and its relation with different variables. *Indian J Dermatol*. 2013; 58: 310-2.
23. Piraccini BM, Triantafyllopoulou I, Prevezas C, et al. Nail psoriasis in children: common or uncommon? Results from a 10-year double-center study. *Skin Appendage Disord*. 2015; 1: 43-8.
24. Pourchot D, Bodemer C, Phan A, et al. Nail psoriasis: a systematic evaluation in 313 children with psoriasis. *Pediatr Dermatol*. 2017; 34: 58-63.
25. Mercy K, Kwasny M, Cordoro KM, et al. Clinical manifestations of pediatric psoriasis: results of a multicenter study in the United States. *Pediatr Dermatol*. 2013; 30: 424-8.
26. Khoo BP, Giam YC. A pilot study on the role of intralesional triamcinolone acetonide in the treatment of pitted nails in children. *Singapore Med J*. 2000; 41: 66-8.
27. Al Hawsawi K, Pope E. Yellow nail syndrome. *Pediatr Dermatol*. 2010; 27: 675-6.
28. Göçmen A, Küçükosmanglu O, Kiper N, Karaduman A, Özçelik U. Yellow nail syndrome in a 10-years old girl. *Turk J Pediatr*. 1997; 39: 105-9.
29. Magid M, Esterly NB, Prendiville J, Fujisaki C. The yellow nail syndrome in a 8-year-old girl. *Pediatr Dermatol*. 1987; 4: 90-3.
30. Nanda A, Al-Essa FH, El-Shafei WM, Alsaleh QA. Congenital yellow nail syndrome: a case report and its relationship to non-immune fetal Hydrps. *Pediatric Dermatol*. 2010; 27: 533-4.
31. Slee J, Nelson J, Dickinson J, Kendall P, Halbert A. Yellow nail nail syndrome presentiang as non-immune hydrps: second case report. *Am J Med Genet*. 2000; 93: 1-4.
32. Sacco O, Fregonese B, Marino CE, Mattioli G, Gambini C, Rossi GA. Yellow nail syndrome and bilateral cystic lung disease. *Pediatr Pulmonol*. 1998; 26: 429-33.
33. Kleinman PK. Congenital lymphedema ad yellow nails. *J Pediatr*. 1973; 83: 454-6.