

Del síntoma al diagnóstico diferencial

¿Qué enfermedades de las uñas podemos diagnosticar en un lactante desde Atención Primaria?



R. C. Raynero Mellado¹, A. M. Nieto Serrano¹, C. J. Villaizán Pérez²

¹MIR Pediatría. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Toledo. Toledo. España.

²Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud de Sonseca. Sonseca. Toledo. España.

PUNTOS CLAVE

- La enfermedad de las uñas en los lactantes es poco frecuente y generalmente secundaria a procesos infecciosos.
- La edad de mayor incidencia se encuentra entre los 12 y 16 años, siendo infrecuente en lactantes.
- El diagnóstico de las lesiones ungueales sin afectación cutánea puede suponer un gran reto diagnóstico en Atención Primaria.
- El seguimiento a largo plazo es prioritario, ya que la afectación ungueal tiene un alto impacto en la calidad de vida de los pacientes y es un predictor de severidad de la evolución de la psoriasis.

INTRODUCCIÓN

La patología ungueal, por su impacto tanto estético como funcional, es un motivo de consulta relativamente frecuente en las consultas de Atención Primaria. La enfermedad de las uñas en los lactantes es poco frecuente y generalmente secundaria a procesos infecciosos tanto víricos y bacterianos como fúngicos¹.

La psoriasis es la dermatosis que con más frecuencia presenta afectación ungueal, con formas de presentación muy heterogéneas. En ocasiones su diagnóstico se realiza por la aparición de lesiones ungueales^{1,2}, por lo que debemos tener una alta sospecha diagnóstica que nos oriente hacia el diagnóstico de psoriasis en aquellos pacientes con lesiones ungueales que no mejoran con los tratamientos pautados o que presentan una evolución inusual ante la sospecha diagnóstica inicial^{3,4}.

CASO CLÍNICO

Lactante varón de cinco meses de edad sin antecedentes medicoquirúrgicos de interés, que acude a la consulta de Pediatría de Atención Primaria por presentar una inflamación en la uña del quinto dedo de la mano derecha de reciente aparición. En la exploración física se observa oniquia, paroniquia y onicólisis de dicha uña y se prescribe tratamiento con mupirocina tópica (Figura 1).

Nueve días más tarde el paciente acude a revisión ante la ausencia de mejoría, observándose entonces un claro oscurecimiento de dicha uña, por lo que se sospecha el diagnóstico de una posible onicomycosis. En esa consulta se toma una muestra de cultivo para hongos y se prescribe tratamiento con ciclopirox.



Figura 1. Oniquia, paroniquia y onicólisis en la quinta uña de la mano derecha



Figura 2. Coloración marronácea de las uñas de la mano derecha

Diez días más tarde, el paciente presenta uñas huecas con coloración marronácea en los cinco dedos de la mano derecha y en el primer dedo de la mano izquierda (Figura 2).

EPIDEMIOLOGÍA Y PATOGENIA

La psoriasis es una enfermedad crónica de la piel que se caracteriza principalmente por la aparición de placas eritematosas bien delimitadas con una escama plateada suprayacente. Globalmente, la psoriasis en placas es la forma más frecuente de presentación en todos los rangos de edad, si bien, es algo menos frecuente en la edad pediátrica. Las placas son eritematosas, con bordes bien definidos, sobre una piel sana perilesional de características normales. Sobre las mismas podemos apreciar una gruesa escama con tonalidad plateada que puede estar ausente tras el rascado intenso o no verse claramente tras aplicar lociones o cremas hidratantes. Tras la retirada de la escama con el rascado, es característica la erosión de la misma con aspecto de pequeños fragmentos de cera y debajo, tras una fina capa de piel, se pueden apreciar pequeños puntos de sangrado. Este fenómeno se conoce como rocío hemorrágico de Auspitz^{2,5}. El tamaño de las placas puede oscilar desde 1 hasta 10 cm de diámetro. Las placas son usualmente asintomáticas. En caso de presentar algún síntoma, el más frecuente es el prurito. El dolor aparece con frecuencia en la afectación palmo-plantar, ya que suele asociarse a fisuras en el espesor de la placa psoriásica. Es muy característico en estos pacientes el fenómeno de Koebner (la aparición de lesiones psoriásicas en zonas de la piel que han recibido algún traumatismo)⁵.

En la población pediátrica cabe destacar la mayor frecuencia de debut de la psoriasis en su forma en gotas o *guttata*. Esta

forma clínica se caracteriza por la presencia de múltiples placas de pequeño tamaño que poseen cierto componente inflamatorio y que son claramente descamativas. Es la forma de presentación más común en la edad pediátrica y en adultos jóvenes, siendo muy característico que esté precedida por una infección estreptocócica^{1,2,5}.

En general la afectación ungueal en la psoriasis varía según las series de pacientes entre el 10 y el 75%. Es más frecuente la afectación de las uñas de las manos que las de los pies, y es mucho más frecuente la afectación de varias uñas que la afectación exclusiva de una uña. Es necesario destacar la clara asociación existente entre la psoriasis ungueal y la aparición de artropatía psoriásica en la evolución de la enfermedad. Hasta un 70% de los pacientes con afectación ungueal pueden desarrollar artropatía psoriásica. Es muy frecuente que la afectación ungueal preceda incluso en años a la aparición de la artropatía⁵⁻⁸.

La afectación ungueal aparece en el 25% de los casos de la psoriasis infantil, durante la evolución de la enfermedad. La edad de mayor incidencia se encuentra entre los 12 y 16 años, siendo infrecuente en lactantes⁶.

Algunos estudios evidencian la clara relación del debut de la psoriasis con afectación exclusiva ungueal con casos de diagnóstico más tardío y con mayor severidad a largo plazo.

La onicomiosis suele ser el primer diagnóstico que reciben los pacientes pediátricos en el debut de la psoriasis ungueal.

Un factor importante a tener en cuenta para la evolución de las lesiones en niños y niñas mayores es que el uso de uñas artificiales puede incrementar el riesgo de sobreinfección bacteriana y micótica de las uñas con afectación psoriásica.

VARIANTES CLÍNICAS DE LA PSORIASIS UNGUEAL

La psoriasis ungueal, al igual que las lesiones en cualquier otra parte del cuerpo, aparece en forma de brotes, con periodos de remisión entre ellos. Muchas veces los brotes pueden ser autolimitados o ceden tras la administración del tratamiento específico. La posibilidad de remisión espontánea puede hacernos creer que un tratamiento erróneo ha curado la afección ungueal. Por ello, ante la reaparición de lesiones ungueales después de haber mejorado con tratamientos antimicrobianos o antifúngicos, debemos pensar en la psoriasis como alternativa diagnóstica. Es habitual que la afectación ungueal aparezca en los pacientes de forma simultánea a lesiones en otras localizaciones, haciendo más sencillo el diagnóstico. Sin embargo, no podemos olvidar que puede debutar con afectación exclusiva

ungueal y que esta puede suponer desde la afectación aislada de una placa ungueal hasta la afectación de la totalidad de las uñas^{1,2,5}.

La psoriasis puede afectar a cualquier elemento del aparato ungueal, desde el lecho hasta la matriz ungueal. En función del elemento afectado y del grado de afectación global de la uña dará como resultado diferentes formas de expresividad clínica. La forma de presentación más frecuente son las alteraciones del lecho ungueal de forma aislada, a la que puede sumarse un mayor o menor grado de lesiones de la matriz. Esta afectación de la matriz ungueal es conocida como *spotting*. Es necesario recalcar lo excepcional que resulta la aparición de *pitting* ungueal de forma aislada como expresión de la psoriasis. Es muy frecuente que los pacientes consulten por las alteraciones del lecho ungueal principalmente, como la onicólisis o la hiperqueratosis, que además de poder ocasionar dolor afectan de forma clara a la estética de las uñas⁵.

FORMAS DE PRESENTACIÓN DE LAS LESIONES UNGUEALES EN LA PSORIASIS

Las diferentes formas de presentación de la psoriasis^{1,5,6} se pueden consultar en la [Tabla 1](#).

Afectación de la matriz y lámina ungueal

- **Pits u hoyuelos ungueales:** depresiones de carácter puntiformes, generalmente múltiples e irregulares. Se deben a una afectación focal y transitoria de la matriz ungueal proximal, y corresponden a zonas de concentración de paraqueratosis de la matriz que, al eliminarse con la aparición de la uña, dejan una depresión en la lámina ungueal.
- **Leuconiquia:** coloración blanquecina de la uña que puede ser total o parcial causada por afectación de la zona de la matriz intermedia.

- **Líneas de Beau:** líneas que aparecen cuando se afecta toda la longitud de la matriz intermedia o proximal.
- **Lúnula roja:** esta lesión es característica de la afectación de la matriz distal de la uña.
- **Traquioniquia:** aparece tras una alteración permanente de la matriz proximal con pérdida de brillo de la placa ungueal y con tacto rugoso.

Afectación del lecho ungueal

- **Onicólisis:** esta es una de las alteraciones más frecuentes y características de la psoriasis ungueal. Apareceremos una separación distal de la lámina ungueal respecto al lecho ungueal, con áreas blanquecinas, rodeada de un collarite eritematoso denominado “mancha en aceite”. Este es un signo muy sugestivo de psoriasis que, aunque no es patognomónico, nos ayuda a sospecharla antes que otras causas de onicólisis. Si con la evolución apreciamos un cambio de coloración hacia marrón o verdoso debemos sospechar una sobreinfección fúngica o bacteriana.
- **Hiperqueratosis subungueal:** también es una manifestación muy frecuente de la psoriasis ungueal. Se produce tras una proliferación de células con intensa paraqueratosis produciendo una densa masa blanquecina que despega distalmente la lámina ungueal. Esta forma de presentación es la que frecuentemente nos lleva al diagnóstico erróneo de onicomiosis.
- **Hemorragias en astilla:** son hemorragias con forma lineal en el borde de la lámina ungueal que con la evolución evolucionan hacia coloración marronácea. Son típicas de los dedos de las manos, aunque están descritas en los dedos de los pies en niños y adultos jóvenes que realizan deportes o actividades que implican un contacto o traumatismos repetidos sobre las uñas de los pies.
- **Mancha salmón:** es una lesión exclusiva de la psoriasis ungueal. Apareceremos áreas ovaladas o circunferenciales

Tabla 1. **Escala NAPSÍ**

Se divide la uña de forma horizontal y vertical en cuadrantes. A cada uña se le asignará una puntuación para la matriz (0-4) y para el lecho (0-4) dependiendo de la afectación de cada cuadrante
Evaluación de la matriz ungueal: se valora en cada cuadrante la presencia de alguna de las siguientes características de la matriz: <i>pitting</i> , leuconiquia, puntos rojos en la lúnula, despegamiento. Adjudicaremos 0 puntos si están ausentes y 1 punto por cada cuadrante afecto hasta un máximo de 4 puntos
Evaluación del lecho ungueal: se valora en cada cuadrante la presencia de alguna de las siguientes características del lecho: onicólisis, piquetado hemorrágico, hiperqueratosis subungueal, mancha en aceite. Adjudicaremos 0 puntos si están ausentes y 1 punto por cada cuadrante afecto hasta un máximo de 4 puntos
Se suma la puntuación de cada uña. Obtendremos entonces una puntuación entre 0 y 8 puntos para cada uña
Tras evaluar cada uña, se suma la puntuación de cada una de ellas y el resultado obtenido corresponde con el valor de la escala NAPSÍ. El valor puede ir desde 0 puntos hasta 160 puntos (tras sumar las uñas de las manos y de los pies). Si se desea, se puede indicar la escala NAPSÍ de la matriz y del lecho de forma independiente

en el centro de la lámina ungueal con una coloración anaranjada.

Paroniquia

Apreciaremos lesiones eritematosas con componente descamativo que afectan el reborde ungueal en cualquier zona de su extensión. Es muy inusual su aparición de forma aislada sin afectación de la lámina o de la matriz ungueal. Puede ocasionar muchas molestias y ser un foco de sobreinfección en caso de no evolucionar de forma favorable o de mal cuidado de las lesiones. Es una manifestación bastante frecuente en la evolución de la psoriasis y muy habitualmente asociada a la onicólisis.

VALORACIÓN DE LA GRAVEDAD

La escala Nail Psoriasis Severity Index (NAPSI) permite evaluar de forma objetiva la intensidad de la afectación de la psoriasis ungueal. Para ello realiza una valoración pormenorizada de cada uña de forma individualizada, dividiéndola en cuadrantes para valorar diferentes aspectos en cada uno de ellos. Esto es de gran importancia tanto en el momento del diagnóstico, ya que nos permite valorar la gravedad inicial de la enfermedad, como para valorar la evolución de las lesiones tras la administración de las medidas terapéuticas. Esta escala, es de utilidad en Atención Primaria, ya que el seguimiento del paciente será llevado a cabo de forma mayoritaria por el pediatra de Atención Primaria⁹.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Es importante destacar que, en la mayor parte de los pacientes, el diagnóstico de psoriasis ungueal se establece por criterios clínicos, resultando para ello imprescindible la exploración física completa y sistemática con especial atención a la piel y mucosas del paciente. Buscaremos la presencia de placas de psoriasis o cualquier otra lesión que pueda ayudarnos en el proceso diagnóstico. No obstante, debemos recordar que la única manifestación de la psoriasis puede ser la afectación ungueal. En la edad pediátrica es frecuente el debut de la psoriasis como psoriasis en gotas, sin embargo, en niños muy pequeños hay cierta tendencia a la aparición de la afectación ungueal antes del debut de la afectación cutánea de esta patología. En los niños más mayores y de forma excepcional podemos encontrar dolor articular. En cuanto a las lesiones que encontramos con más frecuencia en las uñas y que nos deben hacer sospechar

una psoriasis, son *pits* profundos e irregulares y la onicólisis con presencia de mancha salmón^{7,10}.

Ante todo paciente que presenta alteraciones en las uñas, debemos tener en mente diversas dermatosis inflamatorias así como la patología infecciosa local. La anamnesis y exploración nos orientarán en un sentido u otro^{6,10}.

Debemos plantearnos las siguientes alternativas diagnósticas¹⁰:

Onicomycosis

La psoriasis ungueal es muy difícil de diferenciar de la infección fúngica de las uñas. Esto es especialmente difícil cuando el paciente presenta hiperqueratosis o despegamiento ungueal.

El *pitting* y la mancha en aceite, junto a la onicólisis, son más comunes en los pacientes afectados de psoriasis que en las onicomycosis.

Las pruebas complementarias nos ayudarán a distinguir entre ambas patologías. La realización de una tinción de PAS en un raspado ungueal y el cultivo del mismo en medios para hongos pueden identificar la presencia de hongos. No obstante, no debemos olvidar la posibilidad de una infección fúngica secundaria en un paciente afecto de psoriasis ungueal.

Liquen plano

La afectación de las uñas en los pacientes afectados de liquen plano se manifiesta habitualmente en forma de uñas finas, con zonas engrosadas y con rigidez de la placa ungueal. En algunas ocasiones, la presencia de cicatrices en la cutícula puede conllevar la formación de pterigión ungueal (situaciones de adherencia de la lámina ungueal con el lecho ungueal secundaria a la presencia de cicatrices).

Alopecia areata

En los pacientes con esta patología podemos encontrar diferentes formas de afectación ungueal, independientemente del grado de afectación capilar. Entre ellos destacan el *pitting* ungueal, la traquioniquia, el despegamiento ungueal y la onicorexis (fisuras longitudinales).

Pitiriasis rubra pilaris

La pitiriasis *rubra pilaris* es una patología de la piel relativamente infrecuente que suele presentarse en forma de pápulas foliculares hiperqueratósicas, placas rojo-anaranjadas e hiperqueratosis palmoplantar. Las uñas de estos pacientes, en caso de verse afectadas, lo harán presentando un claro engrosamiento y los bordes laterales de laterales en la zona más distal de la placa ungueal pueden presentar pequeñas hemorragias.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

Al ser la afectación ungueal en niños y especialmente en lactantes pequeños muy infrecuente, nos encontramos por tanto ante un reto diagnóstico y terapéutico. Debemos tener presente la psoriasis ungueal en aquellos pacientes con lesiones en las uñas que no han mejorado tras instaurar tratamiento antibacteriano o antifúngico. Es de capital importancia una exhaustiva anamnesis y una completa y sistemática exploración física con especial atención a la piel y mucosas del paciente^{4,11}.

Estos pacientes deben ser derivados al Servicio de Dermatología. En algunos sistemas de salud, como en Castilla-La Mancha, existen aplicaciones para realizar consultas de forma telemática al Servicio de Dermatología (Dercam). A través de la aplicación se envía la descripción detallada de las lesiones, los datos clínicos más relevantes del paciente y las imágenes de las lesiones del paciente. Esto permite una rápida colaboración con el Servicio de Dermatología, se llega al diagnóstico de forma más rápida y precisa, y se inicia el tratamiento más apropiado para el paciente de forma precoz. Conlleva una optimización de recursos y una mejora en la evolución de la patología de los pacientes^{11,12}.

La severidad de la afectación ungueal juega un papel fundamental en la aproximación al tratamiento de la psoriasis ungueal. Consideramos de forma general el número de uñas involucradas, la presencia de síntomas asociados y el impacto que estas lesiones tienen a nivel funcional en el paciente. La mejor forma de realizar una precisa valoración de la gravedad, así como la valoración objetiva de la evolución de la enfermedad, sería utilizando la escala NAPSI descrita anteriormente⁹.

El tratamiento de la psoriasis ungueal ha evolucionado en los últimos años, consiguiendo disponer de un amplio abanico de fármacos para su abordaje terapéutico. En los casos más leves el tratamiento se inicia con soluciones tópicas en forma de laca, cremas y ungüentos con cura opresiva. En caso de lesiones de mayor alcance, que no responden bien al tratamiento tópico o en caso de afectación severa de las lesiones cutáneas, se procederá al inicio de tratamiento sistémico con diferentes opciones terapéuticas (Tabla 2)^{1,4,7,12,13}.

Uno de los aspectos más importantes que debemos tener en cuenta en los pacientes afectados de psoriasis ungueal es la necesidad de un seguimiento a largo plazo. Como se ha comentado anteriormente, la afectación ungueal en la psoriasis tiene un alto impacto en la calidad de vida de los pacientes, con una afectación tanto estética como funcional, y predice la severidad de la evolución posterior de la psoriasis^{1,13}.

Tabla 2. Tratamiento de la psoriasis ungueal

Tratamiento tópico
a. Queratolíticos (urea)
b. Corticoides de alta potencia
c. Derivados de la vitamina D
d. Derivados de la vitamina A
e. Puva terapia tópica
Tratamiento sistémico
a. Retinoides
b. Metotrexato
c. Ciclosporina
d. Fármacos biológicos

DESENLACE DEL CASO CLÍNICO

Ante la progresión de la afectación ungueal y tras haber recibido tratamiento con mupirocina y ciclopirox, se realiza una teleconsulta al Servicio de Dermatología a través de Dercam (herramienta de consulta *online*). Tras haber sido valorado tanto de forma *online* como presencial, recibe el diagnóstico de psoriasis con afectación exclusiva ungueal. Comienza entonces el tratamiento con una laca de uñas con urea al 15%, presentando una clara mejoría tras la primera semana de tratamiento. Cuando acude a consulta para revisión al mes del inicio del tratamiento, las uñas presentan un aspecto normal, con desaparición completa de las lesiones (Figura 3).



Figura 3. Desaparición de las lesiones

BIBLIOGRAFÍA

1. Rich P, Scher RK. Nail Psoriasis Severity Index: a useful tool for evaluation of nail psoriasis. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49:207-2012.
2. Augustin M, Glaeske G, Radtke MA. Epidemiology and comorbidity of psoriasis in children. *Br J Dermatol* 2010; 162:633.
3. Moustou AE, Kakourou T, Masouri S, Alexopoulos A, Sachlas A, Antoniou C. Childhood and adolescent psoriasis in Greece: a retrospective analysis of 842 patients. *Int J Dermatol*. 2014;53:1447-53.
4. Holzberg M, Ruben BS, Baran R. Psoriasis restricted to the nail in a 7-year-old child. Should biologics be an appropriate treatment modality when considering quality of life? *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2014;28:668-70.
5. Menter A, Griffiths CE. Current and future management of psoriasis. *Lancet*. 2007;370:272-84.
6. Sánchez-Regaña M1, Umbert P. Aspectos diagnósticos y terapéuticos de la psoriasis ungueal. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:34-43.
7. Verbov J. Psoriasis in childhood. *Arch Dis Child*. 1992;67:75-6.
8. Oram Y, Akkaya D. Treatment of nail psoriasis: common concepts and new trends. *Hindawi En: Dermatology Research and Practice [en línea]* [consultado el 12/09/2016]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2013/180496>
9. Daniel CR. An approach to initial examination of the nail. En: Scher RK, Daniel CR III, (eds.). *Nails: diagnosis, therapy, surgery*. Oxford: Elsevier Saunders, 2005. p. 27-30.
10. De Berker D. Management of nail psoriasis. *Clin Exp Dermatol*. 2000;25:357-62.
11. Langenbruch A, Radtke MA, Krensel M. Nail involvement as a predictor of concomitant psoriatic arthritis in patients with psoriasis. *Br J Dermatol*. 2014;171:1123.
12. Holzberg M. Common nail disorders. *Dermatol Clin*. 2006;24:349.
13. Mercy K, Kwasny M, Cordoro KM, Menter A, Tom WL, Korman N, et al. Clinical manifestations of pediatric psoriasis: results of a multicenter study in the United States. *Pediatr Dermatol*. 2013;30:424-8.