

# Alteraciones del pelo y las uñas



J.M. Azaña Defez

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

## Resumen

Los apéndices cutáneos incluyen el pelo, las uñas y las glándulas apocrinas, ecrinas y sebáceas. Las alteraciones descritas de estas estructuras pueden ser globales o múltiples, afectando a más de un apéndice, como ocurre en las displasias ectodérmicas o, por el contrario, aisladas, afectando a un solo tipo, como en las atriquias o hipotriquiias; pueden ser procesos congénitos o adquiridos, localizados o generalizados. Vamos a desarrollar los trastornos que afectan a dos de estos anejos, el pelo y las uñas.

Las alteraciones del cabello constituyen un motivo frecuente de consulta. Revisaremos los más importantes, por su frecuencia o porque pueden asociar trastornos de mayor relevancia, sus peculiaridades clínicas, diagnóstico y tratamiento.

La prevalencia de las alteraciones ungueales en la infancia es, probablemente, baja, pero hay que conocer la rica semiología que presentan, ya sea relacionada con un trastorno local o por ser manifestación de un déficit nutricional o una enfermedad sistémica. Debemos plantearnos muchos otros diagnósticos distintos de onicomycosis ante una "uña enferma".

## Abstract

*Epidermal appendages include hair, nails, apocrine, eccrine and sebaceous glands. Disorders of epidermal appendages may be global, affecting more than one appendage as with ectodermal dysplasias, or isolated affecting only one appendage type, like isolated congenital atrichia or hypotrichosis; defects may be congenital or acquired, localized or generalized. We will develop disorders of hair and nails.*

*Hair disorders are a frequent reason for consultation. We will review the most important, by their frequency or because they associate most severe disorders, their clinical characteristics, diagnosis and treatment.*

*The prevalence of nail changes in childhood is probably low, but you have to know the rich semiology featuring either a disorder related to local events or be a manifestation of systemic disease or nutritional deficiency. We must consider many different diagnoses of onychomycosis with a "sick nail".*

**Palabras clave:** Enfermedades del pelo; Alopecia; Enfermedades de las uñas; Distrofia ungueal.

**Key words:** Hair disorders; Alopecia; Nail disorders; Nail dystrophy.

*Pediatr Integral 2012; XVI(4): 286-300*

## Alteraciones del pelo

### Introducción

El pelo es una estructura cutánea queratinizada, componente de la unidad pilosebácea (el folículo piloso, la glándula sebácea y el músculo

erector). Puede ser fino, no pigmentado y sin médula, tipo veloso, o grueso, pigmentado y con médula, tipo pelo terminal, cuyo desarrollo puede ser independiente de andrógenos (cejas, pestañas...), estimulado por cantidades bajas de andrógenos en pubertad de

manera similar en ambos sexos (axilas, pubis) o dependiente del estímulo androgénico en cantidades elevadas (barba, tórax, abdomen, espalda, glúteos y extremidades proximales), propio del varón y cuyo aumento define el hirsutismo en la mujer. El crecimien-

to del pelo es cíclico, con una fase de crecimiento activo o anágeno, una de regresión, transición o catágeno y una de inactividad, reposo o telógeno, con desprendimiento al iniciarse la fase de anágeno siguiente. La duración de estos ciclos es variable en las distintas áreas corporales; se producen en cada folículo de forma no sincrónica con sus folículos vecinos y está sometida a la influencia de distintos factores. En el cuero cabelludo, alrededor del 80% de folículos se hallan en fase de anágeno; el 1-2% de cabellos están en catágeno, fase de corta duración (2-3 semanas) y hasta el 20%, en telógeno, desprendiéndose con facilidad y con una raíz en maza. Esta última fase dura unos tres meses y tras ella se inicia un nuevo ciclo.

En la práctica pediátrica diaria, es frecuente la consulta relacionada con la pérdida de cabello y, menos, con el exceso en determinadas zonas (hipertricosis o hirsutismo). Centraremos esta revisión en la primera.

### Clasificación de las alopecias en la infancia

**Clasificaremos las alopecias infantiles de acuerdo con la edad de inicio, extensión y pronóstico.**

El término alopecia se aplica a la caída o pérdida de pelo que previamente existía. Atriquia define la ausencia congénita de pelo e hipotricosis, la disminución congénita, ya sea localizada o generalizada. Las clasificaciones de alopecia se establecen atendiendo a distintos criterios<sup>(1-3)</sup>.

Desde un punto de vista evolutivo-pronóstico, se diferencian alopecias cicatriciales, con destrucción folicular y, por tanto, permanentes, y no cicatriciales, reversibles de forma espontánea o con tratamiento.

Dependiendo del momento en que se afecta el ciclo folicular, podemos establecer una clasificación tricológica: alopecia anagénica, telogénica o total.

Sin duda, una de las más empleadas es la clasificación patogénica, que establece los siguientes grupos de acuerdo con los mecanismos implicados: alopecias congénitas, cicatriciales, efluvio telógeno, alopecias androgénicas, defludio anágeno y alopecia areata. El término efluvio procede del latín *effluvium*,

**Tabla 1.** Clasificación alopecias infantiles

#### **Neonatales – infancia temprana**

##### **Localizadas**

Alopecia occipital  
Alopecia traumática  
Alopecia triangular  
Alopecia asociada a trastornos nevóides (nevo sebáceo)  
Aplasia cutis congénita  
Genodermatosis con alopecia localizada (epidermolísis ampollosas, incontinencia pigmentaria,...)

#### **Infancia tardía – adolescencia**

##### **Localizadas cicatriciales**

Traumatismos  
Infecciones (tiñas inflamatorias)  
Tumores  
Dermatosis inflamatorias

##### **Localizadas no cicatriciales**

Infecciones (tiñas no inflamatorias)  
Tricotilomanía  
Alopecia areata

##### **Difusas**

Efluvio telógeno del lactante  
Displasias ectodérmicas  
Tricotiodistrofia  
Displasias pilosas con fragilidad capilar  
Alopecias congénitas difusas (atriquias e hipotricosis)

##### **Difusas**

Defludios anágenos  
Efluvios telógenos  
Alopecia areata  
Alopecia por miniaturización folicular (androgénica)

como desprendimiento o emanación, y se emplea para definir las caídas de cabello en las alopecias anágenas y telógenas. Defludio significaría pérdida brusca de cabello y se utiliza en las alopecias anágenas.

Vamos a desarrollar sólo aquellos procesos de mayor relevancia clínica en la práctica diaria, clasificándolos de acuerdo con el momento de aparición (neonatales-infancia temprana, infancia tardía-adolescencia), extensión (localizadas, difusas) y evolución (cicatriciales, no cicatriciales) (Tabla I).

### Evaluación diagnóstica de las alopecias en la infancia

**A través de una correcta historia clínica, podemos diagnosticar muchos casos, reservando exploraciones complementarias de mayor complejidad a situaciones concretas.**

#### Anamnesis

Comprende la historia del proceso tricológico (momento y forma de inicio, asociación a otras manifestaciones cutáneas o de anejos, enfermedades sistémicas, situaciones de estrés reciente, antecedentes familiares...), la historia personal de enfermedades y los cuidados cosméticos que el paciente emplea, si

bien de menor trascendencia en la infancia. Puede también aportar información, evaluar la situación psicosocial del niño.

#### Exploración física

Debe recogerse el patrón de alopecia, estado de la piel subyacente y aspecto del cabello restante si no es total, además de la existencia de otras manifestaciones dermatológicas. Existen una serie de exploraciones específicas de fácil ejecución:

- Maniobra de Sabouraud o “signo del arrancamiento”. Mediante discretas tracciones de cabello, observamos el número de cabellos que se desprenden. Estará aumentado en los efluvios, así como en determinados cuadros clínicos (displasias pilosas con fragilidad capilar, alopecia areata en actividad...).
- Signo de la tracción de un mechón. Sirve para comprobar la existencia de fragilidad capilar. Consiste en aislar un mechón de cabellos y hacer tracciones, con lo que los pelos se rompen si existe fragilidad.
- Signo de Jacquet, signo del pliegue o “signo del pellizcamiento”. En condiciones normales, es imposible pellizcar la piel frontoparietal con folículos pilosos al estar situa-

da directamente sobre la galea y el periostio. Si podemos realizar ese pliegue, la repoblación pilosa es improbable, ya que nos indica que no existen folículos activos (alopecia cicatricial). En la alopecia areata es positivo, pero, en este caso, no supone la ausencia de folículos, sino que están en anágeno precoz y son, por ello, poco profundos.

#### Exploraciones complementarias

Las exploraciones complementarias vendrán guiadas por la clínica, algunas habituales en la práctica extrahospitalaria (analítica sanguínea, cultivo micológico); mientras que, ciertos casos requerirán la derivación al especialista para un estudio más complejo: tricograma, fototricograma mediante microscopía de epiluminiscencia, examen con luz polarizada, microscopía electrónica de barrido, análisis cuantitativo y cualitativo de trazas de elementos en determinados cuadros o el estudio histopatológico mediante biopsia cutánea, indicada en casos muy seleccionados (p. ej., ciertas alopecias cicatriciales).

Algunas patologías requerirán un manejo multidisciplinar (síndromes complejos, enfermedades asociadas...).

#### Alopecias de inicio precoz

**Bajo este epígrafe incluimos procesos frecuentes y banales, pero también se manifiestan a esta edad genodermatosis y procesos malformativos en los que la alopecia puede ser una manifestación guía.**

De acuerdo con la clasificación evolutiva, se consideran dos grandes grupos:

- Alopecias no cicatriciales: atriquia e hipotricosis, genodermatosis con hipotricosis y displasias pilosas que conducen a hipotricosis.
- Alopecias cicatriciales: difusas, localizadas y genodermatosis con alopecia cicatricial.

Según su extensión, pueden ser localizadas o difusas.

Algunos de estos procesos no se detectan en el período neonatal inmediato, sino meses o años después.

#### Alopecias localizadas

##### Alopecia occipital

Área bien delimitada de alopecia en la región occipital que se desarrolla

en los primeros meses de vida y que, de forma errónea, se atribuye al roce o fricción. Se debe en realidad al patrón evolutivo del ciclo folicular durante la etapa fetal y neonatal: a las 20 semanas de gestación el cuero cabelludo presenta folículos desarrollados en fase de anágeno que, de forma progresiva, irán entrando en catágeno-telógeno en las semanas siguientes, salvo los localizados en la región occipital que permanecerán en anágeno hasta prácticamente el nacimiento, momento en el que, de manera brusca, entran en telógeno, es decir, caerán en las 8-12 semanas siguientes, originando la alopecia occipital. Por tanto, representaría un efluvio telógeno localizado.

En ocasiones, se producen formas más extensas, casi totales, con mantenimiento de pelo sólo en vértex o zona superior de cuero cabelludo.

##### Alopecia traumática

Incluiría lesiones originadas durante el período perinatal debidas a traumas obstétricos (fórceps, ventosa, electrodos de monitorización) y también en partos prolongados como consecuencia de una presión mantenida, sobre todo en primíparas, el conocido como *halo scalp ring* o alopecia anular. Define una placa de alopecia de configuración anular completa o incompleta (en "herradura"), que se manifiesta al nacimiento o poco después como una banda de 1 a 4 cm, generalmente localizada en vértex, por lo común asociada a *caput succedaneum* o incluso necrosis tisular. También, pueden producirse placas alopécicas occipitales como consecuencia de isquemia y compromiso de la oxigenación o como complicación del tratamiento con membrana de oxigenación extracorpórea en neonatos (ECMO). Se observa en unidades de neonatología intensiva y se manifiesta como placas de eritema y edema que progresa hacia la formación de úlceras cubiertas por costra y consecuente alopecia cicatricial. El desarrollo de protocolos con cambios frecuentes de posición de la cabeza y aplicación de apósitos adecuados son las medidas preventivas que hay que adoptar.

En todos estos casos, si la injuria fue leve, la alopecia será temporal; mientras que, si fue severa, determina alopecia permanente (cicatricial), sólo reparable mediante técnicas quirúrgicas.



**Figura 1.** Alopecia triangular congénita. Placa triangular de base anterior, con una franja de cabello respetada en la base y vértice posterior.

#### Alopecia triangular congénita

Conocida también como nevus de Brauer, nevus aplásico de Brauer o alopecia triangular circunscrita de la sien. Es un cuadro benigno, no progresivo, caracterizado por la presencia de una placa alopécica, aunque puede existir algún cabello aislado en su interior, en forma de triángulo isósceles de base anterior en el borde de implantación temporal del cuero cabelludo, donde puede existir una banda estrecha de cabellos, y se extiende por el ángulo frontotemporal (Fig. 1). Es congénita, aunque puede no detectarse hasta los cuatro o cinco años al estar cubierta por el vello frontal de la línea de implantación. En la mayoría de ocasiones es unilateral (80%).

Suelen ser casos esporádicos, aunque se han descrito varios miembros de una misma familia afectados. El estudio histopatológico muestra la aplasia/hipoplasia folicular.

El diagnóstico diferencial se plantea con la areata, la aplasia cutis y alopecias cicatriciales por traumatismos.

Por lo general, no se considera necesario el tratamiento, sobre todo en los varones. En algunos casos de mayor tamaño y repercusión psicológica, puede plantearse la cirugía (extirpación, mini o microinjertos).

#### Alopecia localizada asociada a otros trastornos nevoideos

##### Nevo sebáceo

Lesión relativamente frecuente compuesta por numerosas glándulas sebáceas maduras localizadas en cabeza y cuello. Son hamartomas que se manifiestan, cuando están en cuero cabellu-



**Figura 2.** Aplasia cutis congénita membranosa múltiple.

do, como una placa alopécica de tamaño variable y superficie lisa y aterciopelada. En ocasiones es tan sutil que pasa desapercibido en el nacimiento, detectándose más tarde. En la pubertad y bajo el influjo hormonal sobre las glándulas, adquiere un aspecto verrugoso. Durante la vida adulta, puede desarrollar una variedad de tumores benignos anexiales, especialmente el tricoblastoma o el siringocistoadenoma papilífero y, con menor frecuencia, tumores malignos, como el carcinoma basocelular; de ahí que, algunos autores indiquen su extirpación, siempre que sea posible, alrededor de la pubertad.

#### Aplasia cutis congénita

O ausencia congénita de piel: al nacimiento se observa la ausencia de todas o alguna de las capas cutáneas más o menos extensa. Se trata de un grupo heterogéneo de enfermedades, de las que la forma clínica más común es la simple membranosa, solitaria o múltiple y localizada en cuero cabelludo (vértex), en forma de una o varias placas congénitas ovales o redondeadas, de 2 a 5 cm, de superficie atrófica y delgada (“membranosa”) (Fig. 2), en ocasiones con un collar de pelos alrededor más largos y denso (signo del collar de pelo). Los defectos más extensos, de morfología estrellada, suelen ser más profundos y pueden asociar alteraciones óseas. La mayoría son casos esporádicos, aunque se han descrito formas familiares dominantes y recesivas; pueden manifestarse como defecto aislado, pero también en asociación con otras malformaciones cutáneas o síndromes. El manejo es conservador, con curas locales para

Tabla II. Displasias ectodérmicas con hipotricosis severa
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Displasia ectodérmica hipohidrótica</li> <li>• Displasia ectodérmica hidrótica</li> <li>• Síndrome de Bazex-Dupre-Christol</li> <li>• Síndrome AEC (anquilobléfaron, displasia ectodérmica y fisura palatina)</li> <li>• Atriquia congénita con onicodistrofia, facies anormal y retraso psicomotor</li> </ul>
<p><i>Modificado de: Rogers M, Tay YK, Wong LC. Hair disorders. En: Schachner LA, Hansen RC, eds. Pediatric Dermatology. 4th ed. Mosby Elsevier; 2011. p. 747-93.</i></p>

Tabla III. Displasias pilosas	
<p><b>Con fragilidad capilar: alopecia</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Moniletrix</li> <li>• Pseudomoniletrix</li> <li>• <i>Pili multigemini</i> y <i>bifurcati</i></li> <li>• <i>Pili torti</i></li> <li>• Síndrome de Menkes</li> <li>• Tricorrexis invaginada</li> <li>• Tricotodistrofia</li> <li>• Triconodosis</li> <li>• Tricorrexis nodosa</li> <li>• Cabello burbuja</li> <li>• Cabello anágeno suelto</li> </ul>	<p><b>Sin fragilidad capilar</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pili annulati</li> <li>• Cabello lanoso difuso</li> <li>• Nevus del cabello lanoso</li> <li>• Ensortijamiento progresivo y adquirido del pelo</li> <li>• Cabello impeinable (<i>pili canaliculi</i>)</li> </ul>

evitar complicaciones hasta el cierre de la lesión. La alopecia cicatricial que condiciona podrá requerir tratamiento quirúrgico diferido.

#### Genodermatosis con hipotricosis

Muchas genodermatosis presentan entre sus manifestaciones alopecia o atriquia/hipotricosis. En los últimos años, se han ido conociendo las bases genéticas de muchas de ellas<sup>(4-6)</sup>, sin embargo extendernos en las mismas excede el propósito de esta revisión.

- **Displasias ectodérmicas.** Constituyen un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios definidos por anomalías estructurales o funcionales de los derivados ectodérmicos. Freire-Maia y Pinheiro propusieron una clasificación basada en la presencia o ausencia de cuatro marcadores ectodérmicos: tricodisplasia, alteraciones dentales, onicodisplasia y displasia de las glándulas sudoríparas. En la actualidad, se reconocen más de 170 cuadros clasificados de acuerdo con las alteraciones genéticas y moleculares<sup>(4)</sup>; en la tabla II, se recogen las principales displasias ectodérmicas con hipotricosis severa. Esta patología infrecuente

requiere un manejo multidisciplinar, pero la detección precoz de la misma es de gran importancia: pelo fino y escaso, de crecimiento lento, no sólo en cuero cabelludo, intolerancia al calor por hipoplasia de glándulas sudoríparas, alteración en la dentición...

- **Displasias pilosas.** Comprende los defectos morfológicos del tallo piloso y la mayoría son trastornos congénitos, hereditarios o no, que pueden manifestarse de forma aislada o ser un signo clave de genodermatosis más complejas. Podemos clasificarlas en dos grandes grupos<sup>(5)</sup> (Tabla III):

- 1) Displasias pilosas con fragilidad capilar y, por tanto, con alopecia difusa o localizada.
- 2) Displasias pilosas sin fragilidad capilar.

Su diagnóstico preciso requiere del estudio del cabello con microscopía óptica o electrónica, en unidades dermatológicas, si bien el control posterior puede realizarse de forma ambulatoria. En la tabla IV, se recogen las principales características de las displasias pilosas con fragilidad capilar más relevantes.

Tabla IV. Displasias pilosas con fragilidad capilar

<b>Displasia</b>	<b>Clínica</b>	<b>Características del cabello</b>
<b>Moniletrix</b>	Alopecia más marcada en la región occipital, queratosis folicular asociada, tendencia mejoría	Aspecto arrosariado con estrecheces periódicas donde se produce la fractura
<b>Tricorrexis nudosa</b>	Cabello frágil y quebradizo con alopecia difusa	Engrosamientos o nudos donde se produce la fractura transversal
<b>Pili torti</b>	Cabello fino, claro, con fracturas sobre todo en áreas de traumatismos que determinan alopecia. Forma de displasia que se observa en el síndrome de Menkes	Cabello retorcido sobre su eje longitudinal, retorcimientos donde se aplana y fractura
<b>Tricotiodistrofia</b>	Grupo heterogéneo de trastornos. Cabello frágil en cuero cabelludo, cejas y pestañas, quebradizos, secos y escasos, ictiosis, fotosensibilidad, distrofia ungueal, facies típica, retraso mental con personalidad sociable, cataratas, alteraciones neurológicas y óseas e inmunodeficiencia	Fracturas transversales netas del tallo (tricosquisis), tallos que muestran un aspecto ondulado e irregular, aplanados y plegados y, si se examinan con luz polarizada (polarización cruzada) muestran bandas claras y oscuras alternando (imagen en cola de tigre). Análisis cromatográfico de aminoácidos: marcada reducción del contenido de cistina. Microanálisis de rayos X: reducción del contenido de azufre
<b>Cabello anágeno suelto</b>	Predomina en niñas. Cabello claro de crecimiento lento o casi nulo. Se desprenden con facilidad y de forma indolora a la tracción	Bulbos en anágeno anormales, encogidos, rotados sobre su eje, con rugosidades y un característico deflecado proximal de la cutícula ( <i>ruffling</i> ). Se ha relacionado con una falta de adhesión del tallo piloso al folículo debido a una alteración en la desmogleína de los desmosomas y de proteínas de adhesión (cadherinas E y P)
<b>Tricorrexis invaginada</b>	Característica del síndrome de Netherton: pelo escaso o ausente en todo el tegumento, ictiosis, atopia	Pelos en caña de bambú como consecuencia de la invaginación; tras la fractura, aspecto en <i>tee</i> de golf

#### Hipotricosis congénitas difusas

Incluye múltiples cuadros, poco frecuentes<sup>(6)</sup>. Comentaremos brevemente dos cuadros representativos.

- **Hipotricosis hereditaria simple tipo Marie Unna.** Es una displasia pilosa, congénita y generalizada, no asociada a otras anomalías y que se transmite con una herencia autosómica dominante. Clínicamente, los cabellos son escasos o no existen desde el nacimiento, permaneciendo así los primeros años. Sobre el tercer año, los cabellos se muestran gruesos y deslustrados para perderse en la pubertad en la región frontovertical y márgenes. El estudio histopatológico muestra un número reducido de folículos con un infiltrado granulomatoso alrededor. No existe tratamiento.
- **Queratosis folicular decalvante.** O síndrome de Siemens, recesivo ligado al sexo, se agrupa junto con la queratosis folicular atrofiante facial (uleritema ofriógenes) y la atrofo-

dermia *vermicularis* en el grupo de las queratosis pilares decalvantes.

Es una hipotricosis congénita, con afectación también de cejas y pestañas y acompañada de queratosis folicular marcada, con evolución progresiva a diferencia del moniletrix. Puede asociar otras manifestaciones: ftofobia, hipoplasia ungueal, hiperqueratosis palmoplantar, retraso mental y estatura-ponderal...

El examen histopatológico muestra la hiperqueratosis folicular con folículos pilosos atroficos y cambios dérmicos cicatriciales.

Se recomienda evitar medidas cosméticas traumáticas. El componente queratósico mejora con el empleo de queratolíticos y hay autores que han empleado el minoxidilo tópico con eficacia limitada.

Genodermatosis con alopecia cicatricial  
Puede observarse alopecia cicatricial en distintos cuadros dominantes liga-

dos a X, con un patrón en mosaico de alopecia en las niñas afectas (distribución de las placas de alopecia siguiendo las líneas de desarrollo embrionario), consecuencia de mosaicismos funcionales, como la condrodistrofia punctata o síndrome de Conradi-Hünemann, el síndrome de Goltz, el síndrome MIDAS, el orofaciodigital o la *incontinentia pigmenti*.

También, en epidermolisis ampollas distróficas o en formas de inicio severo de ictiosis pueden observarse placas de alopecia cicatricial.

#### Alopecias en infancia tardía-adolescencia

Las causas de alopecia varían al hacerse el niño mayor: inicio de patología prevalente (areata...), patología infecciosa (tiñas)... La repercusión psicosocial también adquiere especial relevancia. El motivo más frecuente de consulta será la detección de una placa alopécica.

### Alopecias cicatriciales

Como todas las alopecias cicatriciales, presentan en el estudio histopatológico esclerosis y atrofia dérmica con destrucción del folículo piloso. Serán, por tanto, permanentes, salvo tratamiento quirúrgico. El aspecto clínico es similar: placas alopécicas de superficie lisa, sin orificios foliculares y con signo del pliegue positivo.

Son el resultado de procesos inflamatorios de diversa naturaleza:

- Traumatismos físicos: tracción continuada (entre ellas la alopecia traumática marginal asociada a tensión mantenida en el cabello por peinados demasiado tirantes o accesorios capilares), alopecia postoperatoria o asociada a estancias prolongadas en unidades de cuidados intensivos, por decúbito, quemaduras, radiaciones...
- Infecciones cutáneas: destacar en este punto las tiñas inflamatorias del cuero cabelludo (el querion de Celso y la poco frecuente tiña fávica), lesiones de varicela o, menos frecuente en la infancia, zoster en cuero cabelludo y cuadros infecciosos más raros, como la leishmaniosis cutánea o botón de Oriente, rickettsiosis como la fiebre botonosa, cuando la “mancha negra” asienta en cuero cabelludo, o la foliculitis decalvante.
- Tumores, sobre todo benignos, como los hemangiomas complicados con ulceración que, al involucionar, pueden dejar cicatrices, xantogranulomas, pilomatrixomas...
- Y, por último, dermatosis inflamatorias que determinan alopecia cicatricial cuando se localizan en cuero cabelludo, como el liquen plano o el lupus discoide, poco frecuentes en la infancia, la morfea en banda, que afecta a cara y región frontoparietal (“en sablazo”), y la pseudopelada de Brocq, forma de alopecia cicatricial progresiva inespecífica, probablemente fase final de diversas dermatosis, con una clínica típica: placas alopécicas redondeadas de pequeño tamaño, con una morfología que se compara a “pasos en la nieve”, y localización preferente en vértex. La alopecia *parvimaiculata*, que se describe en niños y caracteri-

zada por placas alopécicas de pocos milímetros de diámetro en región parieto-occipital, podría corresponder a una forma de pseudopelada, aunque algunos autores la han relacionado con la areata al evolucionar algunos casos a la recuperación en pocos meses.

### Alopecias infecciosas

Son diversas las infecciones que pueden asentar en el cuero cabelludo determinando áreas de alopecia, desde bacterianas como foliculitis y forúnculos, a las ya comentadas en el apartado anterior, pero, sin duda, son las tiñas del cuero cabelludo las de mayor interés.

Son consecuencia de la parasitación del tallo piloso por dermatofitos (*Microsporum canis*, *Trichophyton mentagrophytes*, los más frecuentes), ya sea tras contacto interpersonal, con animales y, con menor frecuencia, objetos o tierra contaminada. Es la dermatofitosis más frecuente en la edad pediátrica, excepcional en adultos que, sin embargo, pueden actuar como reservorio y ser fuente de contagio, por ejemplo, en los raros casos recogidos en niños menores de un año.

La clínica consiste en placas alopécicas con eritema y descamación y se distinguen dos formas: tiñas no inflamatorias o tonsurantes (las tricofíticas o de “puntos negros” y las microspóricas) y tiñas inflamatorias (el querion de Celso y la poco frecuente tiña fávica); estas últimas se acompañan de supuración intensa y adenopatías regionales, pero con escasa afectación del estado general y pueden condicionar alopecia cicatricial permanente, como se indicó (Fig. 3).

El diagnóstico de sospecha requiere la confirmación mediante examen microscópico directo de escamas o pelos con hidróxido de potasio y el cultivo.

El tratamiento es oral<sup>(7)</sup>. Los dos fármacos aprobados son la griseofulvina (20 mg/kg/día) y la terbinafina (75-250 mg/día según peso, en mayores de 20 kg), éste menos eficaz frente a *Microsporum*. También, existe experiencia con itraconazol y fluconazol, más caros y de eficacia similar a la griseofulvina en las tiñas tricofíticas, menor en las microspóricas, pero que permiten tratamientos de menor duración. El objetivo es la curación clínica y micoló-



**Figura 3.** Tiña del cuero cabelludo inflamatoria por *T. mentagrophytes* (querion de Celso) tras terminar tratamiento oral con griseofulvina.

gica, lo que se suele alcanzar en unas 4-6 semanas. Los tratamientos tópicos en forma de champú se emplean como adyuvantes para reducir la difusión de esporas y el riesgo de contagio. En las formas inflamatorias, se deben realizar curas para eliminar supuración y pelos infectados y asociar antiinflamatorios (corticoides orales) y antibióticos en las fases iniciales. Hay que extender la vigilancia a los contactos.

### Tricotilomanía

El término procede de *tricho*, pelo, y *tillein*, tirar, y define el impulso mórbido de arrancar su propio pelo. Ha recibido otras denominaciones como tic de depilación, tricotilohábito o tricotilosis, entre otros.

Aunque se ha descrito en todas las edades, sin duda es más frecuente en niños, afectando a ambos sexos. La distribución por edades es bimodal, con un pico a los 2-6 años y otro entre los 11 y 16 años.

La pérdida de cabellos puede producirse por maniobras de tracción con los dedos, incluso de forma inconsciente, o mediante diversos utensilios, como tijeras; existen casos que, no sólo arrancan sus propios cabellos, sino también los de sus compañeros de juegos. Puede afectarse cualquier área pilosa, sobre todo el cuero cabelludo, seguido por cejas y pestañas, especialmente las del párpado superior. Se observan placas alopécicas de morfología irregular, con frecuencia lineales, con cabellos rotos en su interior de diferentes longitudes y de localización preferencial en vértex y zona frontoparietal, o bien una pérdida difusa de cabello sin formarse

**Tabla V.** Causas de alopecias difusas: defludios anágenos y efluvios telógenos

<b>Defludios anágenos</b>	<b>Efluvios telógenos</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Enfermedades endocrinológicas:</i> panhipopituitarismo, hipotiroidismo, hipertiroidismo, hipoparatiroidismo, pseudohipoparatiroidismo, diabetes mellitus, Cushing, síndrome adrenogenital</li> <li>• <i>Estados deficitarios:</i> deficiencia de ácidos grasos esenciales, ferropenia, déficit de biotina, acrodermatitis enteropática, síndrome de Menkes, deficiencias múltiples (malnutrición proteico-calórica o <i>kwashiorkor</i>, anorexia nerviosa)</li> <li>• <i>Enfermedades crónicas:</i> neoplasias, enfermedades inflamatorias (lupus...), caquexia, anemia, insuficiencia renal crónica...</li> <li>• <i>Fármacos y tóxicos:</i> antimetabólicos, interferón, hipervitaminosis A, maprotilina, sales de litio...</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Episodios febriles prolongados o intensos</li> <li>• Alteraciones de la función tiroidea</li> <li>• Dietas hipocalóricas</li> <li>• Déficit de hierro</li> <li>• Intervenciones quirúrgicas con anestesia prolongada</li> <li>• Procesos linfoproliferativos</li> <li>• Dermatitis inflamatorias de cuero cabelludo (psoriasis, dermatitis)</li> <li>• Estrés y estados depresivos</li> <li>• Fármacos: alopurinol, anticonvulsivantes, antidepresivos, antibióticos como la gentamicina, antiinflamatorios no esteroideos como la indometacina, anticoagulantes, hipolipemiantes...</li> </ul>

placas. El cuero cabelludo es normal. La tricotilomanía tonsurante o tricoclasia de Sabouraud representa una forma más severa, con afectación prácticamente de todo el cuero cabelludo respetando la zona marginal y es más típica de adolescentes o adultos jóvenes. Puede asociar onicofagia e incluso autolesiones cutáneas en casos de trastorno psiquiátrico subyacente y, en ciertas ocasiones, tricofagia, pudiendo originar los pelos ingeridos complicaciones digestivas (tricobezoar).

Las connotaciones psiquiátricas dependen del estudio. En general, los problemas emocionales asociados son menos graves en preadolescentes y suponen una forma de llamar la atención; mientras que, casos extensos de evolución prolongada y a edades más avanzadas pueden representar alteraciones psicológicas más severas o incluso retraso mental. La Asociación Americana de Psiquiatría la incluyó en los trastornos del control de impulsos.

El diagnóstico suele realizarse con la clínica en muchos casos, aunque puede ser necesario el examen histopatológico de la placa y microscópico del tallo piloso para diferenciarlo de la areata o displasias pilosas. El estudio histopatológico es típico: la epidermis es normal, con folículos dañados junto con otros normales en la misma área; los folículos sin pelo muestran un infundíbulo dilatado, con gránulos de melanina y hemorragias.

Es difícil que el paciente o los padres admitan, de entrada, el diagnóstico. Siempre que la edad del niño lo permi-

ta, es conveniente la evaluación a solas, sin la presencia de los padres, además de explicarles el problema a ellos. Se han intentado diferentes procedimientos para que desaparezca el hábito, como aplicar vaselina o aceite en el cabello, guantes para dormir, oclusión con vendaje, junto con la evaluación por psicólogos o psiquiatras.

#### Alopecias difusas: defluvio anágeno y efluvio telógeno

Las alopecias por desprendimiento de los cabellos en anágeno son un conjunto de procesos secundarios a la acción de drogas y tóxicos, trastornos endocrinos, infecciones o traumatismos, entre otros, en los que se produce una alopecia difusa con signo de “arrancamiento” positivo. Los agentes causales actúan sobre los folículos en anágeno, determinando el desprendimiento de los mismos, generalmente de manera casi inmediata a su actuación, de ahí que se aplique el término defluvio.

Las alopecias por aumento de la inducción del telógeno se producen como consecuencia del acortamiento del ciclo folicular, con aceleración del paso de los folículos en anágeno a telógeno y la consiguiente caída de cabellos telógenos normales a los 2-4 meses. Son causa de caída intensa (efluvio) y representa para muchos autores una de las formas más frecuentes de alopecia difusa.

Por lo general, son cuadros autolimitados y el tratamiento se fundamenta en tratar la causa que lo origina. Las causas son diversas (Tabla V).

#### Alopecia areata<sup>(8,9)</sup>

##### Descripción

La alopecia areata o “pelada” constituye un proceso inflamatorio crónico de probable origen inmunológico, que se caracteriza por una alteración del ciclo folicular con detención brusca del folículo en la fase anágena precoz y el pelo se desprende en telógeno. Es importante, no sólo por su frecuencia, sino también por el deterioro de la calidad de vida que supone. Es una enfermedad universal, que afecta al 0,1-0,2% de la población, con una incidencia similar en ambos sexos; supone del 0,7 al 3,8% de los pacientes atendidos en una consulta dermatológica. Puede iniciarse a cualquier edad, aunque en más de la mitad se inicia antes de los 20 años y el 20 % de los casos, en la infancia.

##### Etiopatogenia

La causa permanece desconocida, relacionándose con factores genéticos e inmunológicos, además de con circunstancias agravantes o desencadenantes, como el estrés, focos infecciosos crónicos o la constitución atópica.

Es indudable que la herencia juega un papel. Existen diferencias en los distintos estudios en el porcentaje de pacientes con areata y antecedentes familiares, pero en nuestro país se estima en alrededor del 20%. La asociación a la atopia, al síndrome de Down y la concordancia en gemelos son otros datos que apoyan la participación de factores genéticos. Se ha relacionado con determinados haplotipos HLA que, además, influyen en la expresividad del proceso.



Figura 4. Alopecia areata en placa única.

Existen múltiples evidencias que apuntan a alteraciones tanto de la inmunidad humoral como celular. Existe un infiltrado mononuclear perifolicular; formado por linfocitos T de fenotipo CD4 activado que, sin que se haya establecido con seguridad, parecen dirigidos contra antígenos de los queratinocitos foliculares, especialmente los de la vaina externa. Se han detectado autoanticuerpos circulantes contra estructuras foliculares y no foliculares (antitiroideos, antimúsculo liso, anti-parietales gástricos...) y se asocia con frecuencia con otras alteraciones de naturaleza autoinmune (atopia, tiroiditis, vitíligo, diabetes mellitus tipo 1, celiacía, anemia perniciosa, gastritis crónica atrófica, artritis reumatoide, Addison...).

El estrés es un factor precipitante incuestionable y, al igual que ocurre en la dermatitis atópica, factores de naturaleza psicosomática contribuyen al mantenimiento del proceso. No hay que olvidar que la alopecia misma puede ser responsable de una indudable tensión emocional.

#### Clinica

La lesión es típica: una o múltiples placas alopécicas, de superficie lisa sin descamación (Fig. 4), con signo del "pellizcamiento" y signo de tracción positivos y pelos peládicos de Sabouraud (en "signo de admiración", más gruesos en su extremo distal) en los márgenes si están en actividad. Su instauración puede ser gradual o brusca y la localización más frecuente es en cuero cabelludo, aunque las extracefálicas pueden alcanzar hasta el 30% de casos; si bien, por lo general, acompañando a lesiones en cuero cabelludo. Se han descrito diversas formas de presentación:

- 1) En placa única o simple.
- 2) En placa múltiple.
- 3) Reticular: placas múltiples confluentes en un patrón de malla o red.
- 4) Ofiásica, término que alude a la presentación y crecimiento de la placa: surge en región occipital y se extiende por las zonas supraauriculares hacia la región frontal, imagen comparada a la de una serpiente reptando, de ahí el nombre. Es una forma rebelde al tratamiento.
- 5) Total, con pérdida de la totalidad de pelo de cuero cabelludo, también más frecuente en la infancia.
- 6) Universal, con pérdida generalizada.
- 7) Difusa, de difícil diagnóstico, especialmente en adultos al presentarse como una alopecia tipo androgénica. Para el diagnóstico diferencial, hay que explorar la región occipital, no respetada a diferencia de lo que ocurre en las androgénicas.
- 8) "Sisaifo" u ofiásica inversa, poco frecuente y de patrón inverso a la ofiasis.

Las alteraciones ungueales son frecuentes (10-60%), especialmente en los niños, como se describirán más adelante.

La evolución es impredecible y muestra gran variabilidad. El 95% de los casos infantiles en placa única tienden a la repoblación en menos de un año; mientras que, alrededor del 1% presentarán alopecia total. En las formas severas (total o universal), la probabilidad de repoblación completa es inferior al 10%. Se consideran factores de mal pronóstico: el comienzo precoz, antes de los 15-16 años, la asociación a atopia, ya sea el paciente o familiares de primer grado, la presencia de onicodistrofia, la forma ofiásica y la asociación a enfermedades autoinmunes. La repoblación pilosa es característica: aparece un vello fino y de color más claro en el centro de las placas que progresivamente se irá extendiendo y recuperando el color y grosor normales.

Existen diversos estudios que sugieren que estos pacientes presentan unos rasgos de personalidad especial, con tendencia a la depresión o la ansiedad.

#### Diagnóstico

Es, fundamentalmente, clínico y sólo en los casos en los que plantee difícil-

tad (formas difusas) se realizará estudio histopatológico. En éste se observa infiltrado peri e intrabulbar mononuclear. En las lesiones de larga evolución el infiltrado inflamatorio puede no ser evidente.

El diagnóstico diferencial en la infancia se establece con la tricotilomanía y las tiñas tonsurantes. La primera presentará una morfología abigarrada, lineal, con pelos rotos en su interior, mientras que, en las tiñas tonsurantes, se observa descamación en la piel subyacente o un cierto grado de inflamación; la observación directa con hidróxido de potasio y el cultivo confirmarán el diagnóstico.

#### Tratamiento

Ha de ser individualizado, informando al paciente y los padres de las posibilidades y la historia natural del proceso. Ninguno de los tratamientos disponibles modifica el curso final de la enfermedad y, por otro lado, la posibilidad de repoblaciones espontáneas dificulta la valoración final, lo que hay que considerar junto con los posibles efectos secundarios. Antes de evaluar el resultado, hay que mantener la terapia un período mínimo de tres meses. En muchas ocasiones, se emplean tratamientos combinados. No existen en la actualidad tratamientos validados con estudios controlados aleatorizados<sup>(9)</sup>.

Cuando las lesiones son extensas, es conveniente tratar todo el cuero cabelludo, intentando limitar la aparición de nuevas lesiones; si bien, el dejar una placa sin tratar puede indicarnos la presencia de repoblación espontánea.

La elección del tratamiento dependerá de la extensión del proceso, tratamientos previos, edad del paciente y la repercusión psicológica del proceso. Por lo general, se plantean de forma escalonada, comenzando por los tratamientos menos agresivos y manteniéndolos el período aproximado antes descrito. En aquellos pacientes con factores de mal pronóstico (larga evolución, formas extensas u ofiásicas, fracasos terapéuticos previos repetidos) y sin afectación psicológica importante que requiera un apoyo específico, algunos autores optan por la abstención terapéutica, al igual que en niños en formas localizadas sin gran repercusión psicológica dada la re-



población espontánea en corto espacio de tiempo en un 50% de casos.

### Medidas generales

En muchas ocasiones y, sobre todo, al alcanzar la adolescencia, la enfermedad determina una disminución de la calidad de vida, limitando las relaciones sociales del paciente. Es importante el apoyo por parte del pediatra, dermatólogo, asociaciones de pacientes y puede ser de gran utilidad la ayuda psiquiátrica o psicológica.

No hay que olvidar en formas extensas el empleo de fotoprotectores o gorros en verano que protejan el cuero cabelludo descubierto.

### Tratamientos específicos

Buscan actuar sobre la alteración inmunológica implicada en la etiopatogenia de la alopecia.

#### Corticoides

Se emplean tópicos, intralesionales y vía oral.

Vía tópica, en solución o gel, se usan como primera aproximación, solos o combinados con minoxidilo (en solución en formas extensas). No existen estudios controlados rigurosos para valorar su eficacia. Son el tratamiento de elección en las formas localizadas infantiles.

Intralesionales se emplean en placas únicas o múltiples con una afectación inferior al 50% del cuero cabelludo, con inyecciones intradérmicas a intervalos de 1-2 cm cada 4-6 semanas para evitar atrofia residual. Se emplean corticoides de depósito, como el acetónido de triamcinolona (el más empleado en niños, 3 mg/ml, 0,05-0,1 ml cada 2 cm con un máximo de 2 ml por sesión) a baja concentración diluidas con anestésico local (mepivacaína al 1%) y realizando un suave masaje para facilitar la extensión y limitar el riesgo de atrofia. Se observa respuesta en 2/3 de los pacientes, siendo especialmente eficaz en cejas. Tratamiento de elección en las formas localizadas del adolescente; en niños pequeños, el dolor puede ser un factor limitante de su uso.

En cuanto a los corticoides orales, pueden estar indicados en formas agudas extensas durante un tiempo limitado de 1-2 meses.

#### Moduladores de la respuesta inmune

La ciclosporina A, inhibidor de la activación de los linfocitos T colaboradores, se ha empleado vía oral en monoterapia o combinada con prednisona, con la monitorización clínica y la analítica adecuada. Se obtiene repoblación en algunos casos, pero con recidiva al suspender. Otros tratamientos de eficacia cuestionada son: timopentina, isoprinosin, metisoprinol o el extracto de *Polypodium leucotomos*. El tacrolimus, macrólido inmunomodulador, aprobado en nuestro país para el tratamiento tópico de la dermatitis atópica, se ha empleado también; si bien, la experiencia es limitada y las series de pacientes publicadas son cortas y sin grupo control.

Recientemente, se ha publicado el primer estudio de empleo de metotrexato en alopecia areata infantil<sup>(10)</sup>; si bien con limitaciones (retrospectivo no controlado, serie corta de pacientes), supondría una alternativa más en casos severos.

#### Inmunoestimulantes

El objetivo de estos tratamientos es inducir una dermatitis de contacto, irritativa o alérgica, e inhibir así los mecanismos inmunológicos responsables del daño folicular por un mecanismo no del todo aclarado. Algunos autores hablan de que la reacción eccematosa determinaría la aparición de células T activadas que inhibirían la respuesta inmune; además, el aclaramiento antigénico acelerado por el infiltrado también colaboraría. Con este fin, se ha empleado: antralina al 0,5-1% en terapia de contacto breve/ (20-60 minutos) de acción irritante y moduladora de la respuesta inmune e inmunoterapia tópica con difenciprona o dibutil éster del ácido escuárico, que consiste en sensibilizar al paciente con estas sustancias, que posteriormente se aplican directamente sobre el área alopecica para provocar una reacción eccematosa, con tasas de respuesta del 30-50% en tratamientos largos.

#### Fototerapia

La PUVAterapia ha sido eficaz en algunos casos extensos y su acción parece ser más "fotoinmunológica". Sus resultados no han sido muy alentadores y no está indicado en niños.

Existen publicaciones de respuesta a tratamiento con láser excímero a 308

nm en alopecias en placas; si bien, son series cortas de pacientes y no estudios controlados.

#### Minoxidilo

Se ha empleado en la areata en placas en concentraciones del 2 al 5%, generalmente asociado en formulación tópica a corticoides. Su mecanismo de acción es desconocido, pero parece actuar como mitógeno sobre los queratinocitos, prolongando la fase anágena. Los efectos secundarios fundamentales son: la hipertriosis facial, reversible al suspender el tratamiento, y la dermatitis irritativa de contacto.

### Tratamientos inespecíficos

En tanto no actúan directamente sobre los mecanismos implicados en la etiopatogenia del proceso. Se ha empleado la biotina, de mecanismo de acción desconocido pero eficaz, especialmente en niños, la piridoxina, aminoácidos como la cistina o la metionina o minerales como el zinc, en forma de sulfato de cinc o aspartato de cinc, con el que se han comunicado buenos resultados a dosis de 50-100 mg/día en niños, asociado a corticoides tópicos.

### Plan de tratamiento

Se establecerá de acuerdo con la extensión del proceso y su evolución, además de considerar factores médicos y la repercusión psicosocial, valorando la relación riesgo/beneficio de cada caso. Se han establecido distintos esquemas según la gravedad del caso y la respuesta terapéutica. Los tratamientos más empleados en las formas localizadas son: las soluciones de minoxidilo solo o combinado con clobetasol (0,025-0,05%), corticoides tópicos de mediana potencia y en ciertos casos intralesionales o la antralina en terapia de contacto breve. Puede asociarse biotina oral (10-20 mg/día). En formas extensas, superiores al 50%, pueden estar indicados los contactantes (difenciprona). En las formas agudas y extensas, podrían emplearse corticoides vía oral.

### Alopecia por miniaturización folicular (alopecia androgénica)

Constituye la forma más frecuente de alopecia en el adulto, afectando tanto a varones como a mujeres. La influencia

**Tabla VI.** Factores que alteran el crecimiento ungueal

<i>Enlentecen</i>	<i>Aceleran</i>
<b>Fisiológicos</b> Mujer, pies, primer y quinto dedos, mano no dominante, invierno, noche	Hombre, mano, tercer dedo, mano dominante, verano, día
<b>Patológicos</b> Infecciones severas, enfermedad debilitante prolongada, fármacos antimetabolitos, isquemia, daño neurológico, hipotiroidismo, malnutrición, enfermedad cardíaca congestiva	Psoriasis, eritrodermia, hipertiroidismo, embarazo, microtraumas repetidos (onicofagia, mecanógrafas, pianistas), malformaciones arterio-venosas

Modificado de: Silverman R, Baran R. *Nail and appendageal abnormalities*. En: Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric Dermatology*. 4th ed. Mosby Elsevier; 2011. p. 794-826.

genética es indudable, con una herencia de tipo poligénico. Cuanto más precoz sea su inicio, más severo será el cuadro. Su relevancia en la edad pediátrica tardía es anecdótica, pero si se detecta requiere una valoración clínica minuciosa y exploraciones complementarias dirigidas a descartar la pubertad precoz o cualquier trastorno hormonal subyacente.

### Función del pediatra en Atención Primaria

La pérdida de cabello o alopecia es un motivo de consulta frecuente en la edad pediátrica. Muchos casos podrán ser tratados y controlados por el pediatra; mientras que, en otros, será necesaria la derivación al dermatólogo, como: alopecias de diagnóstico dudoso, tiñas inflamatorias severas o no inflamatorias pero sin respuesta al tratamiento, alopecia areata extensa, areata en placa pero sin respuesta al tratamiento corticoideo tópico, efluvios persistentes más de 3-4 meses o alopecias cicatriciales o que requieren de estudio histopatológico.

## Alteraciones de las uñas

### Introducción

**Las uñas son un anejo cutáneo queratinizado. Además de cumplir una función estética indudable, sus funciones son: protección de los dedos, permitir labores prensiles delicadas y percepción de tacto fino.**

Las uñas son un apéndice cutáneo queratinizado. De forma esquemática, las distintas partes del aparato ungueal serían: la lámina o placa, rica en pro-teínas (queratinas), que asienta sobre

un lecho vascularizado, limitada por las pliegues ungueales proximal y laterales; la matriz ungueal es el elemento más proximal del lecho y se encarga de producir casi toda lámina de forma constante a lo largo de la vida y es visible en su zona más distal a través de la lámina en algunos dedos, en forma de una zona semicircular y blanquecina, la lúnula. Por último, la cutícula es una extensión acelular del pliegue proximal que se extiende sobre la lámina con una función eminentemente protectora de la matriz y el hiponiquio es la zona distal que se extiende bajo el borde libre de la lámina en su separación del lecho.

### Las uñas en la infancia. Cambios fisiológicos

**Existen una serie de cambios ungueales o distrofias, frecuentes y reversibles.**

El desarrollo completo del aparato ungueal se alcanza al final del segundo trimestre del periodo intrauterino. Al nacimiento, la lámina es delgada, incurvándose sobre el hiponiquio y con frecuencia con descamación laminar distal en capas (onicosquisis). En prematuros de menos de 32 semanas, las láminas pueden no haber crecido de forma completa y ser cortas. La coiloniquia o lámina cóncava en cuchara es un fenómeno fisiológico y transitorio en el neonato y la primera infancia, especialmente en el primer dedo de los pies. También, se observan con frecuencia depresiones transversales de la lámina del neonato, las líneas de Beau, más acentuadas si se produjo sufrimiento fetal. Progresan

en sentido distal hasta desaparecer en el primer trimestre.

Durante el resto de la infancia y la adolescencia, las uñas crecen con una velocidad de alrededor de 0,1 mm/día, crecimiento que puede afectarse por numerosos factores fisiológicos y patológicos (Tabla VI)<sup>(11)</sup>.

### Alteraciones de las uñas

**En la infancia las uñas pueden presentar distintos trastornos de diversa naturaleza que deben considerarse, antes de diagnosticar de "micosis" o distrofia ungueal.**

Las uñas pueden presentar diversos trastornos, con una expresividad clínica variada. Podríamos clasificarlos atendiendo a la parte de la uña afectada (lámina ungueal, lecho ungueal) o de acuerdo con la edad aparición (congénitos, adquiridos) y el mecanismo implicado (trastornos genéticos, infecciones, traumatismos, tumores, enfermedades asociadas). Vamos a seguir este último.

### Trastornos congénitos o hereditarios

**Pueden ser defectos aislados o asociados a alteraciones de otras estructuras cutáneas o de otros órganos o sistemas. Alrededor de un 75% de síndromes congénitos presentan alteraciones ungueales entre sus manifestaciones.**

### Mal alineamiento congénito de la uña

Consiste en la desviación lateral del eje longitudinal de la uña respecto al de la falange distal subyacente en los primeros dedos de los pies. Uni o bilateral, es un proceso frecuente, probablemente hereditario, con un patrón autosómico dominante. Condiciona alteraciones en la lámina, en mayor o menor intensidad dependiendo del grado de desviación: surcos transversos por el traumatismo repetido, hemorragias subungueales y, de manera progresiva, engrosamiento y cambios de coloración por las hemorragias y colonización por microorganismos. Favorece la encarnadura de la lámina en el pliegue lateral (uña encarnada u onicocriptosis) y la inflamación de éste (paroniquia). En casos leves y en ausencia de complicaciones, puede resolverse de forma espontánea en hasta la mitad de los casos antes de los 10 años; sin embargo, si la desviación es mar-

cada, requiere la corrección quirúrgica precoz para evitar la distrofia ungueal permanente y los episodios repetidos de paroniquia.

#### *Alteraciones en el número y tamaño ungueal*

Anoniquia significa ausencia de uñas, defecto que puede aparecer aislado y heredado con un patrón autosómico recesivo, o asociado a otras malformaciones o síndromes. La ausencia de todas las uñas o anoniquia total es rara. Pueden existir anomalías óseas subyacentes.

La microniquia o hipoplasia ungueal puede ser esporádica, hereditaria o aparecer en el seno de síndromes malformativos múltiples o exposición a tóxicos *in utero* (fenitoina, alcohol...). El grado de hipoplasia es variable.

La poliniquia supone la duplicación ungueal, generalmente con uñas de pequeño tamaño (microniquia). Se debe realizar estudio radiológico para descartar duplicación ósea subyacente, como ocurre en el síndrome de Iso-Kicuchi (onicodisplasia congénita del índice). Poliniquia y polidactilia pueden aparecer como defectos aislados o en el seno de cuadros más complejos (trisomía del cromosoma 13, síndrome de Laurence-Moon-Bield).

#### *Síndrome uña-rótula*

Conocido también como síndrome de Fong, osteoncodisplasia hereditaria o con el acrónimo correspondiente a sus siglas en inglés, síndrome HOOD (*hereditary osteo-onyco-dysplasia*), que recoge la existencia de alteraciones en uñas y rótula. Es un trastorno autosómico dominante de expresividad variable y alta penetrancia, con un 20% de casos esporádicos que corresponden a nuevas mutaciones. El gen mutado se localiza en el cromosoma 9 (gen *LMX1B*, locus 9q34). Presenta una incidencia de 1:50.000 y distribución mundial.

Las deformidades ungueales, anoniquia o microniquia, uñas frágiles con hipoplasia de la lámina o coliniquia son congénitas y no progresan. Se observan en el 98% de pacientes y se afectan las uñas de las manos, con severidad decreciente del primer al quinto dedo, rara vez las de los pies. Un signo clave es la presencia de lúnulas triangulares<sup>(12)</sup>.

Otro dato característico es la ausencia de pliegues cutáneos en la superficie dorsal de las interfalángicas distales.

Las rótulas, aplásicas o luxadas en el 90%, determinan dolores y problemas en la marcha y desarrollo precoz de osteoartritis. Pueden presentar otras alteraciones, como: hipoplasia de cúbito y radio, escoliosis y exóstosis bilaterales posteriores de las palas ilíacas, dato patognomónico (70%).

Además de la osteoartritis, que puede ser incapacitante, es importante el diagnóstico precoz debido al riesgo de desarrollo de enfermedad renal, en alrededor de la mitad de los casos. Puede manifestarse ya en la infancia, pero es más característico el comienzo tardío, en forma de proteinuria asintomática, y puede progresar a glomerulonefritis crónica y fallo renal.

En ocasiones, asocia displasias oculares, retraso mental, convulsiones y trastornos psicóticos.

Requiere un manejo multidisciplinario: ejercicios dirigidos a evitar la osteoartritis traumática, revisiones oftalmológicas periódicas y tratamiento precoz de la enfermedad renal.

#### *Paquioniquia congénita*

Trastorno autosómico dominante poco frecuente, de alta penetrancia y expresividad variable, caracterizado por el engrosamiento ungueal. Se distinguen dos variantes, de acuerdo con las alteraciones genéticas de las queratinas y el fenotipo resultante, el más frecuente el tipo I o de Jadassohn-Lewandowsky (56%), por mutaciones de la queratina 16 o 6a. El tipo II o de Jackson-Lawler asocia dientes neonatales, distrofia corneal y quistes a la onicodistrofia, y se han identificado mutaciones de las queratinas 17 o 6b<sup>(13)</sup>.

Ya desde el periodo neonatal, las uñas presentan una coloración amarillenta y, en los primeros meses, se desarrolla una hiperqueratosis subungueal con engrosamiento de la uña y deformación de la lámina en "pinza" o "teja". Pueden producirse episodios de inflamación periungueal (paroniquia) por sobreinfección candidiásica o bacteriana. Otras manifestaciones asociadas son: presencia de dentición neonatal, placas leucoplásicas en mucosa oral sin riesgo degenerativo, pápulas foliculares

en superficie de extensión de extremidades (queratosis foliculares) y, sobre todo, la presencia de queratodermia palmoplantar, con frecuencia asociada a hiperhidrosis, que determina la formación de hiperqueratosis localizadas (callos) y ampollas dolorosas que dificultan la deambulación. Sin embargo, en ocasiones, el trastorno queda limitado a las uñas.

No existe tratamiento específico. Las alteraciones ungueales pueden requerir la matricectomía quirúrgica para evitar el crecimiento de nuevo de la uña distrofica. La queratodermia palmoplantar se trata con queratolíticos tópicos o, incluso, retinoides orales en casos severos (acitretino), con respuestas parciales y temporales. La hiperhidrosis, que favorece la formación de callos y ampollas, se controla con aplicación tópica de preparados de cloruro de aluminio hexahidratado o incluso con inyecciones de toxina botulínica. En la actualidad y gracias a los avances en el conocimiento de la genética de estos trastornos, se están desarrollando terapias génicas específicas para mutaciones dominantes con efecto negativo, como en la paquioniquia congénita<sup>(14)</sup>, con resultados alentadores.

#### *Displasias ectodérmicas*

Como se describió en las alopecias, son un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias que cursan con alteraciones variables del pelo, las uñas, los dientes y las glándulas sudoríparas<sup>(4)</sup>. Las alteraciones ungueales son variadas: microniquia, coiloniquia, onicolisis, hiperqueratosis subungueal, surcos longitudinales, onicogripos (engrosamiento e hipertrofia de la lámina)... Estos cambios se manifiestan desde el nacimiento o infancia temprana.

#### *Patología infecciosa*

**Las uñas pueden afectarse en infecciones bacterianas, virales o fúngicas, ya sea por infección directa del aparato ungueal o por interferencia en su crecimiento por una infección sistémica.**

#### *Onicomicosis*

Con la excepción de la paroniquia candidiásica que comentaremos después, las onicomicosis son excepcionales

en la infancia<sup>(15)</sup>. Los adolescentes pueden presentarlas con mayor frecuencia.

La onicomycosis se define como la infección del aparato ungueal por hongos, especialmente dermatofitos. Suelen afectar a las uñas de los pies, con predilección por el primer dedo, en ocasiones asociada a infección del pie (*tinea pedis*). Si afecta a las uñas de las manos, debemos examinar el cuero cabelludo para descartar una *tinea capitis* asociada, fuente de infección de la uña por el rascado o fricción. La infección unilateral del cuarto dedo del pie con engrosamiento de la lámina e hiperqueratosis subungueal es una forma especial de presentación en la infancia<sup>(11)</sup>.

Existen varias formas clínicas dependiendo de la forma de invasión y localización<sup>(16)</sup>. Las más frecuentes son la distal y la lateral, que se expresan en forma de separación de la uña del lecho (onicólisis) con acúmulo de descamación bajo la lámina. Más raras son las formas superficiales (blancas o negras), la proximal subungueal, la *endonyx* o la distrófica total. El principal patógeno es el *Trichophyton rubrum* en todos los grupos de edad.

El diagnóstico requiere la confirmación mediante cultivo y examen directo con hidróxido de potasio.

En cuanto al tratamiento, es similar al de los adultos, si bien se tiene menos experiencia con los nuevos antimicóticos orales, muchos no aprobados para su uso en infancia; por lo que, de elección sería la griseofulvina. En cuanto a los tratamientos tópicos, más eficaces que en adultos al ser la lámina más delgada y de crecimiento más rápido, se emplea el bifonazol, asociado a urea para buscar una mayor penetración, la amorolfina, la ciclopiroxolamina y los imidazoles. El objetivo es la curación clínica y la micológica (cultivo negativo).

#### Infecciones virales

Infecciones virales sistémicas pueden afectar a la actividad de la matriz ungueal, condicionando una detención en el crecimiento de la uña que se expresa en forma de surcos lineales transversales en la lámina que se desplazan distalmente conforme crece ésta, las líneas de Beau, o bien en forma de una separación completa de la lámina del pliegue proximal, onicomadesis. Ambos serían

fenómenos transitorios, no asociados sólo con infecciones sistémicas, sino también con enfermedades no infecciosas, como el Kawasaki o el hipoparatiroidismo, la exposición a fármacos, los déficit nutricionales, los traumatismos e, incluso, el sufrimiento fetal. Muchas veces su aparición no está relacionada con la gravedad del proceso. En nuestro país, recientemente se publicó una "epidemia" de onicomadesis en el área de Valencia asociada a la enfermedad mano-pie-boca por Coxsackie A10<sup>(17)</sup>.

Infección local sería el panadizo herpético, primoinfección herpética cutánea en forma de paroniquia debida a la inoculación del virus herpes simple. Se expresa en forma de vesículas agrupadas sobre base eritematosa, dolorosas, periungueales, en ocasiones con adenopatías regionales. Requiere tratamiento analgésico, antiséptico y antiviral, tópico u oral en las primeras 48-72 horas. Pueden producirse recurrencias.

Las verrugas vulgares con frecuencia presentan una localización periungueal. Además de las molestias que condiciona esta localización, pueden producir, cuando asientan sobre el pliegue proximal, surcos longitudinales en la lámina, consecuencia de presionar la matriz ungueal. El tratamiento en esta localización puede ser complicado y prolongado. Los preparados queratolíticos tópicos son de elección.

#### Paroniquia

Define procesos inflamatorios, generalmente infecciosos (*S. aureus*, *Streptococcus β* hemolítico), del reborde ungueal, equivalente al panadizo. Se caracteriza por un eritema indurado, doloroso, de los pliegues ungueales, que, en formas evolucionadas (paroniquia crónica), pueden retraerse y ser sustituidos por tejido de granulación. Las formas agudas se caracterizan por colecciones purulentas en los pliegues ungueales que pueden ser drenadas con facilidad con alivio del dolor; las crónicas presentan inflamación de los pliegues ungueales y desaparición de la cutícula. La inflamación puede afectar al crecimiento ungueal, con ondulaciones en la lámina. Generalmente, se relacionan en la infancia con la succión o la onicofagia, que favorece el desarrollo de gérmenes, tanto bacterias como *Candi-*

*da*. Si existe afectación de múltiples dedos, e incluso de pies, hay que descartar un proceso subyacente, como hipoparatiroidismo, acrodermatitis enteropática, inmunodeficiencias o candidiasis mucocutánea crónica. El tratamiento se basa en eliminar los factores predisponentes, el empleo de imidazólicos tópicos cuando exista infección por *Candida* o antibióticos tópicos, como la clindamicina, u orales en formas más severas cuando existe infección bacteriana.

#### Onicopatías traumáticas

**Las alteraciones traumáticas de las uñas pueden plantear problemas de diagnóstico diferencial con otros procesos. La eliminación de la causa o en ciertos casos, la corrección quirúrgica, corrigen el trastorno.**

La uña encarnada u onicogrifosis es un trastorno frecuente en el primer dedo del pie, con dolor e inflamación del reborde ungueal y, en casos prolongados, desarrollo de tejido de granulación con exudación y sobreinfección bacteriana. Las formas infantiles pueden relacionarse con un mal alineamiento congénito de la uña, como se comentó, con una hipertrofia del borde lateral ungueal que determina clínica cuando el niño comienza a caminar y que se suele resolver en meses y, por último, puede aparecer en la zona distal de la uña en relación con el gateo, calzado estrecho o corte inadecuado de la lámina, redondeada en los bordes laterales en lugar de recto, que se suele corregir con la edad o evitando esos factores condicionantes. El tratamiento es conservador al inicio, con antibióticos y corticoides tópicos y extracción de la zona clavada. En casos de mal posición congénita o tejido de granulación en exceso, se requiere corrección quirúrgica con distintas técnicas.

Traumatismos menores en las uñas determinan la aparición de una decoloración blanca de la uña por una formación anormal de la lámina con desorganización de queratinas: la **leuconiquia**. No requiere tratamiento.

Los **hematomas** pueden observarse como puntos con distribución lineal, siguiendo los surcos del lecho (hemorragias en astilla) o como colecciones dolorosas de mayor volumen. De evolución contusiforme, conforme crece la

lámina se desplazan en sentido distal, no formando una banda continua, como los nevos melanocíticos con los que puede plantearse el diagnóstico diferencial.

La **onicofagia** es un problema frecuente y el traumatismo repetido determina alteraciones ungueales: acortamiento de la lámina, de superficie rugosa, y favorece el desarrollo de paroniquia, uña encarnada y verrugas. El éxito terapéutico de los tratamientos tópicos, orales o psicológicos, requiere de la colaboración por parte del paciente.

Las “**uñas de tic**” o en “**tabla de lavar**” suponen una deformidad traumática de la uña del pulgar, uni o bilateral. Se caracterizan por pliegues transversales en la lámina producidos por el traumatismo repetido del pliegue proximal con otra uña. La distrofia media canaliforme es su máxima expresión: una hendidura longitudinal central de la que parten hendiduras menores oblicuas en una imagen de abeto invertido, siempre con tumefacción del pliegue proximal.

#### Patología inflamatoria de la uña

**Enfermedades dermatológicas frecuentes afectan también al aparato ungueal. No existen datos patognomónicos y resulta esencial correlacionar los hallazgos ungueales con las lesiones cutáneas extraungueales, si existen.**

La **psoriasis** es la causa de onicopatía no infecciosa más frecuente. Las lesiones aparecen por afectación de la matriz y/o el lecho ungueal y se objetivan en un 7-39% de casos infantiles, frecuencia que aumenta con la edad y con determinadas formas clínicas (artrópática, pustulosa, eritrodérmica, placas); mientras que, es poco frecuente en la psoriasis en gotas<sup>(18)</sup>.

El piqueteado de la superficie ungueal o *pitting* es la alteración más frecuente, por afectación de la matriz. De distribución irregular, se observa sobre todo en las uñas de las manos.

Más típica es la “**mancha de aceite**”, cambio de coloración amarillenta distal próxima al hiponiquio limitada por un borde eritematoso, debida a hiperqueratosis subungueal por afectación del lecho. Casi patognomónica, a diferencia del *pitting*, es menos frecuente en la infancia. Otras alteraciones descritas serían: líneas de Beau, onicorrexis (fra-

gilidad con fisuración longitudinal), hemorragias en astilla, onicólisis, traquioniquia (uñas de superficie rugosa y deslustrada), paroniquia y mayor riesgo de sobreinfección micótica y bacteriana.

En las **dermatitis**, y en la forma “**estrella**” de la infancia como es la dermatitis atópica, también podemos encontrar alteraciones ungueales secundarias a afectación de la matriz, como piqueteado, más tosco e irregular que en la psoriasis, líneas de Beau, onicólisis, ondulación de la lámina o hiperqueratosis subungueal por daño del lecho. Suelen existir lesiones eczematosas periungueales acompañantes.

En la **alopecia areata** no es infrecuente la presencia de *pitting*, con depresiones de menor tamaño que en la psoriasis y, en ciertos casos, con una disposición en líneas transversas. También, se ha descrito la presencia de onicólisis, líneas de Beau o traquioniquia<sup>(19)</sup>.

El **liquen plano** es muy infrecuente en la infancia. Sin embargo, se ha descrito con una frecuencia superior que en los adultos liquen plano con afectación limitada a las uñas, con manifestaciones similares a las del adulto por afectación de la matriz<sup>(20)</sup>: uñas frágiles con estricciones longitudinales (onicorrexis), láminas adelgazadas con coiloniquia y, raro en la infancia, la formación de pterigion dorsal, prolongación cutánea en V del pliegue proximal. En un 30% de casos infantiles, puede asociar enfermedades autoinmunes. Requiere tratamiento para evitar la deformidad permanente (acetónido de triamcinolona 0,5 mg/kg/mensual i.m. hasta alcanzar crecimiento de la mitad de la uña sana ha mostrado eficacia y seguridad en niños).

Sí es casi exclusiva de la infancia, la **paraqueratosis pustulosa**, forma de dactilitis falángica distal generalmente limitada a un solo dedo, sobre todo los dos primeros de la mano. Suele observarse en menores de 5 años, más frecuente en niñas, en forma de descamación cutánea acral marcada, con piqueteado de la lámina, onicólisis e hiperqueratosis subungueal. La histopatología muestra cambios de psoriasis o eccema, sin evidenciarse microorganismos. Tiende a resolverse sin recurrencias. Se han empleado para su tratamiento corticoides tópicos. Para algunos autores, representaría una forma limitada de psoriasis o dermatitis atópica



**Figura 5.** Traquioniquia: uñas rugosas y sin brillo.

o de contacto típica de la infancia, más que una entidad individualizada.

La **traquioniquia** hace referencia a una serie de cambios en la superficie ungueal que determinan una uña rugosa y opaca (Fig. 5). Puede ser manifestación de los procesos inflamatorios ya comentados (psoriasis, liquen plano, alopecia areata, dermatitis) o de agentes externos. El **síndrome de las veinte uñas** es un cuadro típico, que no exclusivo, de la infancia, en el que, de forma progresiva, se producen cambios en todas las uñas cuyo resultado último es la traquioniquia. Su curso es variable: casos que se normalizan con el tiempo, mientras que, en otros, es una forma de presentación de los cuadros inflamatorios antes indicados.

#### Patología tumoral de la uña

**Los tumores en esta localización no suponen una patología frecuente en la infancia. Las pruebas complementarias (radiología simple, biopsia) resultan esenciales en su diagnóstico y manejo.**

Las **exóstosis subungueales** son crecimientos óseos que alteran la morfología de la uña y producen dolor. Suelen localizarse en el primer dedo del pie y aparecer en relación con traumatismos, sobre todo en adolescentes. Se manifiestan como un tumor cutáneo doloroso subungueal, que eleva la lámina y sin tratamiento produce deformidad permanente. El diagnóstico es fácil: observación del crecimiento óseo en una radiografía simple. El tratamiento es quirúrgico.

La **melanoniquia longitudinal** es una banda pigmentada que se extiende desde la matriz hasta el borde distal de la lámina. En los niños, el 75% se deben a hiperplasia benigna de melanocitos,



**Figura 6.** Melanoniqia longitudinal: nevo melanocítico adquirido de la matriz ungueal.

principalmente nevos, y un 25% a activación melanocitaria. Los nevos melanocíticos de la matriz ungueal se manifiestan como una banda melánica pigmentada (melanoniqia longitudinal) (Fig. 6), congénita o adquirida, aunque en ocasiones se manifiestan como una melanoniqia completa que se extiende por toda la lámina. El problema lo plantea el diagnóstico diferencial con el melanoma, excepcional sin embargo en la infancia. Si bien, determinadas características clínicas (cambios, extensión del pigmento al pliegue ungueal proximal o signo de Hutchinson) y el estudio mediante dermatoscopia pueden ofrecer datos, sólo se diferencian de forma definitiva mediante estudio histopatológico, indicado en el caso de lesiones de aparición reciente en el adulto, o cambios en la forma, tamaño, color o características dermatoscópicas.

En individuos de raza negra es frecuente encontrar hiperpigmentación ungueal, difusa o en forma de melanoniqia longitudinal, afectando a una o varias uñas, hecho que aumenta con la edad. También, se puede observar en la insuficiencia suprarrenal.

Los **fibromas periungueales** son pápulas de superficie lisa que crecen desde los pliegues ungueales, deformando la lámina por compresión. Pueden ser una manifestación de esclerosis tuberosa (tumores de Koenen, presentes en el 50% de los casos a partir de la infancia) o aparecer de forma aislada. No requieren tratamiento salvo para evitar molestias o deformidades de la uña.

### **Función del pediatra en Atención Primaria**

Las consultas pediátricas por alteraciones en las uñas, si bien no son un motivo frecuente, sí condicionan cierta

ansiedad en los padres. Como hemos visto, algunas alteraciones son benignas y reversibles (paraqueratosis pustulosa, traquioniquia, líneas de Beau...), de diagnóstico sencillo; mientras que, en otros casos, su conocimiento puede resultar fundamental en el diagnóstico de procesos de mayor relevancia (p. ej., en el síndrome uña-rótula), o que puedan ser subsidiarias de tratamiento médico (p. ej., liquen plano, dermatitis) o quirúrgico (p. ej., exóstosis).

### **Bibliografía**

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.\*\* Ferrando J. Alopecias. Guía de diagnóstico y tratamiento. 2ª edición. Madrid. Editorial Aula Médica; 2007.
- 2.\*\*\* Azaña JM. Alteraciones del pelo y las uñas. En: Torrelo A, ed. Dermatología en pediatría General. Madrid. Aula Médica Ediciones; 2007. p: 383-406.
- 3.\*\*\* García Dorado J, Alonso Fraile P, de Unamuno Pérez P. Alopecias en la infancia. *Pediatr. Integral*. 2008; XII (4): 343-360.
- 4.\* Itin PH. Rationale and background as basis for a new classification of the ectodermal displasias. *Am J Genet A*. 2009; 149A: 1973-6.
- 5.\* Mirmirani P, Huang KP, Price VH. A practical, algorithmic approach to diagnosing hair shaft disorders. *Int J Dermatol*. 2011; 50: 1-12.
- 6.\*\* Benàssar A, Ferrando J, Grimalt R. Congenital atrichia and hypotrichosis. *World J Pediatr*. 2011; 7: 111-7.
- 7.\*\* González U, Seaton T, Bergus G, Jacobson J, Martínez-Monzón C. Systemic antifungal therapy for tinea capitis in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2007; 17: CD004685.
- 8.\*\* Alkhalifah A, Alsantani A, Wang E, McE-lwee KJ, Shapiro J. Alopecia areata update. Part I. Clinical picture, histopathology, and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol*. 2010; 62: 177-88.
- 9.\*\* Alkhalifah A, Alsantani A, Wang E, McE-lwee KJ, Shapiro J. Alopecia areata update. Part II. Treatment. *J Am Acad Dermatol*. 2010; 62: 191-202.
- 10.\* Royer M, Bodemer C, Vabres P, Pajot C, Barbarot S, Mazereeuw J. Efficacy and tolerability of methotrexate in severe childhood alopecia areata. *Br J Dermatol*. 2011; 165: 407-10.
- 11.\*\*\* Silverman R, Baran R. Nail and appendageal abnormalities. En: Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric Dermatology*. 4th ed. Mosby Elsevier; 2011. p. 794-826.
- 12.\* Daniel CR, Osment LS, Noojin RO. Triangular lunulae. A clue to nail-patella syndrome. *Arch Dermatol*. 1980; 116: 448.

- 13.\* Smith FJ, Leachman SA, McLean WH, et al. The genetic basis of pachyonychia congenital. *J Investig Dermatol Symp Proc*. 2005; 10: 21-30.
- 14.\* Leachman SA, Hickerson RP, Hull PR et al. Therapeutic siRNAs for dominant genetic skin disorders including pachyonychia congenital. *J Dermatol Sci*. 2008; 51: 151-7.
- 15.\*\* Gupta AK, Chang P, Del Rosso JQ, Adam P, Hofstader SL. Onychomycosis in children: prevalence and management. *Pediatr Dermatol*. 1998; 15: 464-71.
- 16.\*\* Hay RJ, Baran R. Onychomycosis: A proposed revision of the clinical classification. *J Am Acad Dermatol*. 2011; 65: 1219-27.
- 17.\* López J, Hernández P, Zaragoza V, et al. Onychomadesis outbreak in Valencia, Spain, associated with hand, foot and mouth disease caused by Enteroviruses. *Pediatr Dermatol*. 2011; 28: 1-5.
- 18.\* Al-Mutairi N, Manchada Y, Nour-Eldin O. Nail changes in childhood psoriasis: a study from Kuwait. *Pediatr Dermatol*. 2007; 24: 7-10.
- 19.\* Tosti A, Morelli R, Bandazzi F, Peluso AM. Prevalence of nail abnormalities in children with alopecia areata. *Pediatr Dermatol*. 1994; 11: 112-5.
- 20.\* Tosti A, Piraccini BM, Cambiaghi S, Jorizzo M. Nail lichen planus in children: clinical features, response to treatment, and long-term follow-up. *Arch Dermatol*. 2001; 137: 1027-32.

### **Bibliografía recomendada**

- Rogers M, Tay, YK, Wong LC. Hair disorders. En: Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric Dermatology*. 4th ed. Mosby Elsevier; 2011. p. 747-93.

Texto de Dermatología Pediátrica de reciente publicación, didáctico y de gran utilidad en la consulta diaria, estructurado de forma que facilita la rápida consulta de la bibliografía referenciada.

- Camacho F, Montagna W. Tricología. Enfermedades del folículo piloso. Madrid: Biblioteca Aula Médica; 1996.

El "libro" de Tricología en castellano. Aunque extenso y publicado hace 15 años, sigue siendo el texto de consulta fundamental en este campo.

- Nield LS, Keri JE, Kamat D. Alopecia in general pediatric clinic: who to treat, who to refer. *Clin Pediatr*. 2006; 45: 605-12.
- Revisa las causas más frecuentes de alopecia en infancia; proporciona unas recomendaciones concisas acerca de qué patologías deben ser manejadas en la consulta del pediatra y cuáles han de enviarse a consulta especializada.

- Richert B, André J. Nail disorders in children. *Diagnosis and Management*. *Am J Clin Dermatol*. 2011; 12: 101-12.

Revisión actualizada, bien referenciada y completa de los trastornos ungueales en la infancia, clasificados en siete categorías: cambios fisiológicos, alteraciones congénitas-hereditarias, infecciones, enfermedades dermatológicas, enfermedades sistémicas y yatrogenia, tumores y traumatismos.

### Caso clínico

Niño de 11 años, sin antecedentes de interés. Madre: diabetes mellitus insulino-dependiente e hipotiroidismo en tratamiento hormonal sustitutivo. Presenta una placa alopécica localizada en cuero cabelludo desde hace 2-3 semanas, de aparición rápida. Sin proceso infeccioso intercurrente ni antecedente traumático. Desde hace pocos días también pérdida de pestañas.

A la exploración, placa redondeada de 4 cm de diámetro, de superficie lisa, sin descamación y con maniobra de tracción positiva en los márgenes, localizada en región retroauricular derecha; pérdida difusa de pestañas.

### Algoritmo diagnóstico de alopecia infantil

