

## CASOS CLÍNICOS

# Caso de paraqueratosis pustulosa: entidad poco frecuente y síntoma de enfermedad inflamatoria del aparato ungueal en pacientes pediátricos

Francisca Iglesias<sup>1</sup>, José Miguel Castellón<sup>2</sup>, Matías Carreño<sup>3</sup>, Teo Feuerhake<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Médico cirujano,  
Centro de Salud  
Familiar Vista  
Hermosa, Puente Alto,  
Santiago de Chile.

<sup>2</sup>Médico cirujano,  
Magíster en  
Investigación Clínica,  
Universidad de  
Barcelona, Barcelona,  
España.

<sup>3</sup>Médico cirujano,  
Centro de Salud  
Familiar San Luis,  
Peñalolén, Santiago de  
Chile.

<sup>4</sup>Médico cirujano,  
Residente en  
Anatomía Patológica,  
Pontificia Universidad  
Católica de Chile.

Trabajo no recibió  
financiamiento.  
Los autores declaran  
no tener conflictos de  
interés.

Recibido el 7 de abril  
2020, aceptado el 14  
de agosto 2020.

Correspondencia:  
Francisca Iglesias  
Contreras  
Email: iglesias.fb@  
gmail.com

## RESUMEN

La paraqueratosis pustulosa es una entidad poco descrita en la literatura y se define como un proceso inflamatorio cutáneo, ungueal y periungueal en el área distal de un dedo habitualmente pulgar o índice, frecuentemente en la infancia. Su evolución suele ser benigna y la respuesta a emolientes tópicos es favorable. A continuación, se presenta un caso de esta enfermedad con el objetivo de resaltar su consideración en patologías ungueales pediátricas.

**Palabras claves:** Paraqueratosis pustular; Dermatitis; Acrodermatitis.

## SUMMARY

Pustular parakeratosis is an entity scantily described in literature. It has been described as a skin, nail, and periungual inflammatory process in the distal area of a finger, usually the thumb or index finger, frequently in childhood. Its evolution is usually benign and management is favorable with topical emollients. A clinical case is presented, to raise awareness of this entity in pediatric nail pathologies.

**Key words:** Pustular parakeratosis; Dermatitis; Acrodermatitis.

La paraqueratosis pustulosa (PP) es descrita como un síntoma de enfermedad inflamatoria del aparato ungueal, tal como psoriasis, dermatitis de contacto o dermatitis atópica, más que un diagnóstico en sí mismo<sup>1,2</sup>. Usualmente se presenta en la niñez, entre las edades de 5 a 7 años, con mayor tendencia en mujeres<sup>3</sup>. Se caracteriza por presentar lesiones eritematodescamativas que afectan la piel periungueal de un solo dedo, más comúnmente dedos pulgares e índices, pero infrecuentemente también en los dedos del pie<sup>2</sup>. La PP suele tener un curso benigno sin dejar secuelas, por lo que pasa fácilmente desapercibida y es frecuentemente subdiagnosticada. A la fecha, no se ha encontrado literatura nacional referente en el tema.

## CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 8 años, sin antecedentes médicos ni dermatológicos, personales ni familiares. Es llevado por su madre a atención primaria debido a cuadro de un mes de evolución, caracterizado por presentar en el primer dedo del pie derecho: xerosis, descamación, grietas a nivel subungueal y de pliegues ungueales, onicolisis y engrosamiento leve de la lámina ungueal, con dolor y prurito diurno; sin afectación de otros dedos. Inicialmente la madre lo maneja con betametasona y clotrimazol tópico, sin mejoría clínica ni sintomática (Figura 1). A nivel primario, se decidió manejar con vaselina sólida tópica de forma diaria durante dos semanas, con respuesta favorable y cese del cuadro clínico.



**Figura 1**

Paraqueratosis pustulosa en dedo del pie derecho. Se observa una lesión tipo placa descamativa de la piel periungueal, con fisura profunda y cambios distróficos de la lámina ungueal.

## DISCUSIÓN

La PP se ve exclusivamente en niños como un eczema en el hiponiquio, que se extiende hasta los pliegues periungueales<sup>4</sup>. Suele iniciarse como un episodio inflamatorio agudo que produce una paroniquia subaguda y puede asociarse a pústulas, lo que evoca un proceso infeccioso<sup>2</sup>. La presencia de pústulas en etapas tempranas lo diferencia de otras afecciones parecidas, como la psoriasis pustulosa o la acrodermatitis de Hallopeau<sup>5</sup>. Evoluciona hacia la pulpitis y la distrofia ungueal, por lo que puede confundirse con onicomycosis, psoriasis o dermatitis atópica. La distrofia ungueal puede predominar en un lado de la uña y los pittings son frecuentes.<sup>2</sup>

La entidad fue descrita por Sabouraud en 1931 y estudiada clínicamente por Hjort y Thomsen en 1967, con una serie de 91 casos sin estudio histopatológico<sup>6,9</sup>. Luego de eso, los casos reportados son pocos y solo algunos incluyen estudio con biopsia<sup>5,8,9</sup>. Histopatológicamente, los hallazgos reportados son inespecíficos y corresponden a un patrón eczematoso crónico o psoriasiforme. Se ha observado hiperqueratosis con paraqueratosis y acantosis de la piel periungueal; usualmente costrosa, pustular, con disqueratocitos aislados en el estrato espinoso y exocitosis linfocitaria,

leve a moderada. La dermis suele presentar infiltrado linfocitario, perivascular, superficial, intenso; con algunos granulocitos neutrófilos.

El diagnóstico es clínico y se debe considerar como diagnósticos diferenciales la acrodermatitis de Hallopeau, la psoriasis pustulosa, la dermatitis de contacto, la dermatitis atópica, las micosis y la paroniquia. Solo algunos casos evolucionan más adelante a estas enfermedades<sup>10</sup>.

El curso suele ser benigno y las lesiones se resuelven de manera espontánea, aunque se ha visto que niños con PP pueden desarrollar psoriasis ungueal en edades adultas<sup>7</sup>. Como ambos cuadros clínicos producen cambios ungueales similares, el diagnóstico de PP se basa en su localización más que en la morfología de las lesiones: afecta exclusivamente un solo dedo.

El diagnóstico definitivo de una enfermedad subyacente, que se manifiesta como PP, depende de la evaluación dermatológica, estudios específicos según sospechas diagnósticas y seguimiento a largo plazo de los pacientes<sup>7</sup>. Aunque no se ha demostrado ninguna terapia específica, aún se sigue recomendando el uso de emolientes tópicos y, en casos refractarios o más graves, el uso de corticoides o tretinoína tópica<sup>3</sup>.

## CONCLUSIÓN

Es importante considerar esta entidad como diagnóstico diferencial dentro de las patologías ungueales inflamatorias en pacientes pediátricos. Se presenta como un cuadro benigno y con buena respuesta a tratamientos, pero puede esconder una patología inflamatoria subyacente como causa. Corresponde a una entidad poco estudiada y, por lo tanto, aun controvertida; por ejemplo, respecto a su naturaleza como signo o enfermedad.

## REFERENCIAS

---

1. Tosti A, Piraccini BM. Nail disorders. *Harper's Textbook of Pediatric Dermatology*. 2019; 2147-2158
2. Richert B, André J. Nail Disorders in Children. *Am J Clin Dermatol*. 2011;12: 101-112
3. Mahajan VK, Ranjan N. Parakeratosis pustulosa: A diagnostic conundrum. *Indian J Paediatr Dermatol*. 2014;15:12-5
4. Tornero PS, Marcos Domínguez ÁJ. Parakeratosis pustulosa. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2018;20:257-9
5. Pandhi D, Chowdhry S, Grover C, Reddy B S. Parakeratosis pustulosa - a distinct but less familiar disease. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2003;69:48-50
6. Haneke E. *Histopathology of the nail*. 1st Ed. Boca Raton, FL: CRC Press; 2017: p31
7. Tosti A, Peluso AM, Zucchelli V. Clinical features and long term follow-up of 2 cases of parakeratosis pustulosa. *Pediatr Dermatol*. 1998;15:259-63
8. Avci O, Güneş AT. Parakeratosis pustulosa with Dyskeratotic Cells. *Dermatology*. 1994;189(4):413-4
9. De Dulanto F, Armijo-Moreno M, Camacho-Martinez F. Histological findings in parakeratosis pustulosa. *Acta Derm Venereol*. 1974;54(5):365-7
10. Barcala L, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Parakeratosis pustulosa. *Actas Dermosifiliogr*. 2000;91:223-5.