

Onicomadesis por síndrome papular y purpúrico en guantes y calcetines (parvovirus B19)

GUERRERO-VÁZQUEZ, J.

Pediatra. Algeciras (Cádiz)

Fecha de publicación: octubre 2013

INTRODUCCIÓN

La Onicomadesis es una enfermedad ungueal aguda, indolora y no inflamatoria, consistente en la separación o despegamiento espontáneo de la uña respecto a su matriz. Este despegamiento, que puede suceder tanto en las uñas de las manos como en las de los pies, se inicia proximalmente y es resultado de una interrupción de la formación de la placa ungueal lo que sucede una vez por razones de índole genética y otras por la acción de diversas noxas sobre la matriz que la genera. Cuando la interrupción metabólica a este nivel es breve da lugar a las líneas de Beau, cuando se prolonga causa onicomadesis. Una y otra onicodistrofias constituyen en definitiva las formas menor y mayor de una misma entidad patológica reconociendo, en buena parte, la misma etiología (1). Una vez cesa la acción de la noxa causal, la recuperación espontánea de la uña es completa dado que las capas inferiores de la tabla ungueal permanecen indemnes durante el proceso (2).

La onicomadesis es un trastorno raro en la infancia. La mayoría son idiopáticas y solo algunas tienen un carácter hereditario. Además de estas formas primarias existen formas secundarias a muy diversas circunstancias patológicas esencialmente exposición a fármacos, enfermedades sistémicas y enfermedades infecciosas severas (Tabla 1).

TABLA 1. Causas de las onicodistrofias secundarias al bloqueo de la matriz ungueal: Líneas de Beau y Onicomadesis

- Formas idiopáticas y/o hereditarias.
- Paroniquia aguda, procesos inflamatorios locales, trauma ungueal.
- Fiebre elevada de diverso origen.
- Enfermedades sistémicas severas (Acrodermatitis enteropática, Enfermedad de Kawasaki, Síndrome de Stevens-Johnson).
- Enfermedades infecciosas graves (tifus, sífilis, escarlatina, gripe).
- Enfermedades virales generalmente benignas (Enfermedad pies-manos-boca por enterovirus).
- Fármacos y tóxicos (azitromicina, sulfonamidas, tetraciclinas, retinoides, dapsona, itraconazol, quimioterápicos, etc.) y anafilaxia a los mismos (carbamezapina, betalactámicos). Radioterapia.

- Endocrinopatías: Hipoparatiroidismo. Hipocalcemia severa tras paratiroidectomía.
- Dermatitis varias (dermatitis bullosa, alopecia areata, pénfigo vulgar).
- Patología neonatal (estrés neonatal, candidiasis neonatal).
- Miscelánea: Keratosis punctata, amelogénesis imperfecta, estrés psicológico severo.

Más recientemente se ha observado que tanto las líneas de Beau y como la onicomadesis pueden aparecer tras infecciones benignas por enterovirus manifestadas clínicamente como Enfermedad pies-manos-boca (EPMB) (3-11). La presente publicación aporta la novedad de ser una Onicomadesis desarrollada tras un proceso con manifestaciones clínicas inequívocas de Síndrome papular y purpúrico en guantes y calcetines (SPPGC) causado por una infección confirmada por Parvovirus B19. Esta asociación no ha sido previamente referida.

CASO CLÍNICO

Niña de 5 años de edad que consulta por presentar desde hace tres días intenso prurito plantar seguido de una erupción eritematosa y purpúrica localizada tanto en las plantas como en los bordes y el dorso de ambos pies. Horas más tarde estos signos y síntomas se manifiestan, atenuados, en ambas manos. En el examen físico inicial se aprecia un leve edema en manos y pies junto a lesiones maculopapulares, eritematosas y vinosas. Esta erupción muestra una clara demarcación a nivel de las muñecas y los tobillos. En la mucosa oral y lingual no se observa enantema, aftas ni erosiones. Tampoco se palpan adenopatías a ningún nivel. Descartadas posibles causas irritativas, tóxicas o medicamentosas, se procede al diagnóstico clínico de SPPGC. Dos semanas más tarde se asiste a la descamación de la piel de los pulpejos de todos los dedos de las manos y los pies así como de ambos talones. A los 46 días de iniciarse el proceso los familiares observan despegamiento proximal de las uñas de los dedos 1º a 4º de ambas manos. En el examen físico realizado en esta consulta, se confirman las alteraciones descritas a la vez que se comprueba la existencia de áreas blanquecinas en la región

proximal de las uñas de los dedos 1º a 3º de ambos pies.



Un control serológico 4 meses y medio después de la erupción cutánea inicial (aproximadamente 3 meses después de observarse la onicomadesis), mostró la persistencia de la IgM y la ausencia de IgG específica para Parvovirus B19. A los 9 meses se verificó que se había producido la seroconversión.

COMENTARIOS

En la última década ha suscitado particular interés el hallazgo de que la onicomadesis puede constituir una complicación tardía de infecciones benignas producidas por varios enterovirus que clínicamente se manifiestan como EPMB.

Tal relación se reconoció por primera vez en el año 2000 en los Estados Unidos (1) y solo un año más tarde en Centroeuropa (2). Estas dos primeras publicaciones describen series muy cortas y son las únicas que pueden encontrarse en la literatura hasta que, sorprendentemente, a partir de 2008 empiezan a publicarse sucesivos brotes epidémicos de onicomadesis precedidas de manifestaciones clínicas compatibles con la EPMB. Es llamativo que, a excepción del descrito por Österback et al en Finlandia (7), todos estos brotes hayan tenido lugar en España: área metropolitana de Valencia (5,6), Valladolid (8), Zaragoza (9) y La Coruña (10) sin evidente relación temporal entre ellos. En algunas de las series hasta ahora publicadas el diagnóstico es exclusivamente clínico (3,4,8) pero otras aportan evidencias serológicas y/o virológicas de que los agentes implicados en esta combinación patológica -EPMB-onicomadesis- son enterovirus (7,9-11).

Los enterovirus responsables han sido, habitual pero no exclusivamente, Coxsakievirus (CV): CV A6 (7), CV B1, CV B2, enterovirus no-polio no identificado (9), CV B1 (10). Por lo numeroso de la muestra, tiene especial interés el estudio ampliado que sobre la epidemia de Valencia han publicado recientemente López Davia et al (11). En él se precisa que la onicomadesis asociada a

Se concluye que presenta una Onicomadesis post-viral procediéndose a una investigación analítica que arroja los siguientes resultados: Hematíes 4.430.000/L, Hb 13.1 g/L, Hto 38.2%, VCM 86.2 fl, HCM 29.5 pg, CHCM 34.2 g/dl, leucocitos 7.200/L (G 43.1%, L 48.4%, M 5.2%, E 2.9%, B 0.4%), plaquetas 340.000/L, VPM 7.7 fl, VSG 33 mm/h, sideremia 64.5 mcg/dl, transferrina 215 mg/dl, índice de saturación 21.3%, ferritina 28.6 ng/ml. Serología viral: Parvovirus B19 IgM EIA positivo, Parvovirus IgG EIA negativo, Rubeola IgG QLM positivo (vacunada), Citomegalovirus IgM QLM negativo, Epstein-Barr VCA IgM IFI negativo, Epstein-Barr VCA IgG QLM negativo, Epstein-Barr EBNA IgG QLM negativo. Estudio virológico (*): Negatividad de la PCR genérica para detectar enterovirus en muestras de exudado faríngeo y heces. No se realizó investigación para Parvovirus B19.

A los 3 meses de iniciado el proceso habían desaparecido completamente las lesiones ungueales de las manos pero se observaba un llamativo despegamiento proximal las uñas de los 1º y 2º dedos de ambos pies así como líneas de Beau en los dedos de las manos.

la EPMB fue causada fundamentalmente por infecciones por CV A10 (66%) y, en menor grado, por otros enterovirus como CV A5, CV A6, CV A16, CV B1, CV B3, Echovirus 3, Echovirus 4, Echovirus 9 y Enterovirus 71.

Aún no ha podido precisarse el mecanismo patogénico que conduce a estas alteraciones especulándose con posibilidades tales como acción directa del virus sobre la matriz ungueal, daño de las estructuras adyacentes y mayor susceptibilidad a la onicodistrofia derivada de la corta edad de los pacientes (12).

El SPPGC es una dermatosis acral de presentación aguda y autolimitada, caracterizada por manifestaciones sistémicas, que son generalmente leves y transitorias (fiebre discreta, cansancio, mialgias, artralgias, anorexia, linfadenopatía, síntomas respiratorios o digestivos) y, como aspecto más distintivo, por manifestaciones dermatológicas confinadas a las manos y los pies con una precisa delimitación en muñecas y tobillos. Se trata de placas edematosas, pruriginosas o dolorosas, sobre las que se desarrolla una púrpura petequiral. Las zonas afectadas son las palmas, las plantas y, a veces, los bordes y dorsos de las manos y los pies. En algunos pacientes pueden observarse lesiones dispersas en las extremidades, el tronco e incluso la región perioral (síndrome acropetequiral) (13). En algo más de la mitad de los casos se asocia un enantema oral de carácter polimorfo (14) no siendo excepcional el hallazgo de alteraciones hematológicas menores (15). El SPPGC es más frecuente en jóvenes adultos pero no pueden considerarse raras las formas infantiles. Estas últimas muestran algunos aspectos diferenciales entre los que merece destacar su mayor duración y menor componente petequiral, pudiendo faltar la fiebre, las lesiones orales o la linfadenopatía (16). Aunque el agente etiológico más comúnmente implicado en el SPPGC es el Parvovirus B19, también se le ha relacionado con infecciones por Herpesvirus humano 6 y 7, virus del sarampión, virus Epstein-Barr, Citomegalovirus y CV B6, así como con fármacos como el TMP-SMX (14-19).

Las manifestaciones clínicas del presente caso son inequívocamente las de un SPPGC. Ni el intenso prurito, ni la precisa localización en el área de los guantes y calcetines, ni, tampoco, la ausencia de lesiones vesiculares, son propios de la EPMB. Por su parte, el enantema oral es común a ambos trastornos pero, como sucedió en esta paciente, no es excepcional que falte en el

primero de ellos (14-20). A efectos de diagnóstico diferencial no puede considerarse útil la descamación cutánea observada en la niña a partir de la 2ª semana pues tal alteración ha sido descrita tanto en uno como en otro proceso (4,8,14,17). Sí lo es, sin embargo, el resultado del estudio serológico que confirma la infección por Parvovirus B19. Como ya se ha indicado, éste es el agente causal de la mayoría de los casos de SPPGC y no se conoce que este virus tenga relación etiológica con la EPMB (20). Lamentablemente no se realizaron suficientes técnicas de detección viral pero, en todo caso, las realizadas descartaron una infección por enterovirus.

Puede concluirse que existe suficiente evidencia clínica y serológica para afirmar que el presente caso de Onicomadesis constituye la complicación tardía de una infección por Parvovirus B19 manifestada como un SPPGC, siendo ésta una circunstancia patológica no referida hasta ahora en la literatura. Con ello se amplía el espectro de las enfermedades relacionadas dicho virus (Tabla 2).

TABLA 2. Patología relacionada con la infección por Parvovirus B19

- Eritema infeccioso (Quinta enfermedad)
- Artropatía.
- Hidrops fetalis y muerte fetal.
- Crisis aplásicas transitorias.
- Encefalitis.
- Neumonías.
- Síndrome papular y purpúrico en guantes y calcetines. Síndrome acropetequiral.
- Onicomadesis postviral.
- Dermatitis atípicas: lesiones eritematosas generalizadas, erupciones eritematomaculopapulares o maculopapulares, vesiculopustulosas, purpúricas y eritematopurpúricas, eritema multiforme ampoloso, eritemas nodulares, livedo reticularis generalizado.
- Enfermedades dudosamente relacionadas: Síndrome de Schönlein-Henoch, miocarditis, hemofagocitosis, púrpura trombocitopénica.

Agradecimientos. A la Dra Irene Pedrosa de la Unidad de Gestión Clínica de Microbiología y Parasitología, Dr. JM Marín Navarro, Hospital Virgen de las Nieves, Granada.

BIBLIOGRAFIA

1. Silverman R, Baran R. Alterations in the nail plate. Beau's lines. Onychomadesis. En: Schachner LA, Chansen RC editors. *Pediatric Dermatology* 3rd edition. Edinburgh : Mosby. Elsevier Limited 2003. p. 564.
2. Baran R, Tosti A. Nail. En: Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 6th ed. New York: McGraw-Hill, 2003;660-8.
3. Clementz GC, Mancini AJ. Nail matrix arrest following hand-foot-mouth disease: a report of five children. *Pediatr Dermatol* 2000;17:7-11.
4. Bernier V, Labrèze C, Bury F, Taïb A. Nail matrix arrest in the course of hand, foot and mouth disease. *Eur J Pediatr* 2001;160:649-51.
5. Salazar A, Febrer I, Guiral S, Gobernado M, Pujol C, Roig J. Onychomadesis outbreak in Valencia, Spain, June 2008. *Euro Surveill* 2008;13(27):pii=18917. Availableonline: <http://www.eurosurveillance.org/ViewArticle.aspx?ArticleId=18917>
6. Salazar A, Borrás MJ, Córdoba J, Feber I, Gobernado M, Guiral S et al. Brote de onicomadesis asociado a síndrome de boca-mano-pie. *Bol Epidemiol Sem* 2008;16:61-4.
7. Österback R, Vuorinen T, Linna M, Susi P, Hyypiä, Waris M. Coxsackievirus A6 and hand, foot, and mouth disease, Finland. *J Clin Virol* 2010;48:49-54.
8. Redondo Granado MJ, Torres Hinojal MC, Izquierdo López B. Brote de onicomadesis posviral en Valladolid. *An Pediatr (Barc)*. 2009;71:71:439-9.
9. Gimbao J, Rodrigo P, Alberto MJ, Omeñaca M. Onychomadesis outbreak linked to hand, foot, and mouth disease, Spain, July 2008, *Euro Surveill*. 2010;15(37):pii=19663.
10. Cabrerizo M, de Miguel T, Armada A, Martínez-Risco R, Pousa A, Trallero G. Onychomadesis after a hand, foot, and mouth disease outbreak in Spain, 2009. *Epidemiol Infect* 2010;138:1775-8.
11. López Davia J, Hernández Bel P, Zaragoza Ninet V, Bracho MA, González-Candelas F, Salazar A et al. Onychomadesis outbreak in Valencia, Spain associated with Hand, foot, and mouth disease caused by enteroviruses. *Pediatr Dermatol* 2011;28:1-5.
12. Haneke E. Onychomadesis and hand, foot, and mouth disease- there is connection? *Euro Surveill* 2010;15(37):pii=19664. Availableonline: <http://www.eurosurveillance.org/ViewArticle.aspx?ArticleId=19664>
13. Harel L, Straussberg I, Zeharia A, Praiss D, Amir J. Papular purpuric rash to Parvovirus B19 with distribution on the distal extremities and the face. *Clin Infect Dis* 2002;35:1558-61.
14. Smith PT, Landry ML, Carey H. Papular-purpuric gloves and socks syndrome associated with acute Parvovirus B19 infection: Case report and review. *Clin Infect Dis* 1998;27:164-8.
15. Fretzayas A, Douros K, Moustaki M, Nicolaidou P. Papular-purpuric gloves and socks syndrome in children and adolescents. *Pediatr Infect Dis J* 2009;28:250-2. Availableonline: <http://www.eurosurveillance.org/ViewArticle.aspx?ArticleId=19663>.
16. Hsyeh MY, Huang PH. The juvenile variant of papular-purpuric gloves and socks syndrome and its association with viral infections. *Br J Dermatol* 2004;151:201-6.
17. Vargas-Díez E, Buezo GF, Aragües E, De Ory F. Papular-purpuric gloves-and-socks syndrome. *Int J Dermatol* 1996;35:626-32.
18. Mancini AJ, Bodemer C. Papular-purpuric gloves and socks syndrome. En: Schachner LA, Chansen RC editors. *Pediatric Dermatology* 3rd edition. Edinburgh : Mosby. Elsevier Limited 2003. p. 1066-7.
19. Parez N, Dehée A, Michel Y, Veinberg F, Garbag-Chenon. Papular-purpuric gloves and socks syndrome associated with B19V infection in a 6-year-old child. *J Clin Virol* 2009;44:167-9.
20. Herbert AA, Haneke E. Hand, foot, and mouth disease. En: Schachner LA, Chansen RC editors. *Pediatric Dermatology* 3rd edition. Edinburgh : Mosby. Elsevier Limited 2003. p. 467-8.