

Paquioniquia congénita: respuesta a tratamiento con isotretinoína oral

Sr. Director:

La paquioniquia congénita (PC) es una genodermatosis de presentación infrecuente que cursa con engrosamiento ungueal, queratodermia palmoplantar, leucoqueratosis oral, queratosis folicular y desarrollo de ampollas en las palmas y plantas¹⁻³.

No existe un tratamiento curativo y se han empleado queratolíticos tópicos y retinoides sistémicos^{4, 5}, con una respuesta variable.

Una mujer de 20 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares reseñables ni historia de consanguinidad paterna, fue diagnosticada a los 10 años de paquioniquia congénita y tratada con etretinato durante 6 meses, mostrando una escasa respuesta clínica⁶. En el momento de la consulta la paciente únicamente efectuaba tratamiento con queratolíticos tópicos. En la exploración física se apreció paquioniquia en todas las uñas de manos y pies, placas hiperqueratósicas amarillentas, verrucosas, en las plantas, intensamente dolorosas a la deambulación, leucoqueratosis en lengua y papulopústulas faciales de acné inflamatorio. No se objetivaron lesiones oculares, otológicas ni del desarrollo psicofísico.

Debido a la presencia de acné y a la intensa hiperqueratosis plantar decidimos iniciar tratamiento con isotretinoína oral a dosis de 40 mg al día y mantuvimos el tratamiento con queratolíticos tópicos. A los 3 meses de tratamiento pudimos apreciar una evolución favorable, con disminución importante de la queratodermia plantar (figs. 1 y 2) de las lesiones inflamatorias de acné y de la hiperqueratosis ungueal, que quedó limitada al tercio distal de la uña. No se obtuvo mejoría clínica en las leucoqueratosis orales. Actualmente la paciente recibe una dosis diaria de 30 mg, con buena evolución clínica y analítica, tras 2 años de tratamiento. Los intentos de disminuir las dosis de isotretinoína o de retirarla indujeron exacerbación de todas las lesiones cutáneas, especialmente de la queratodermia plantar.

A pesar de que la PC parece primariamente un trastorno cosmético, en ocasiones provoca gran dis-

capacidad. Por ello se han empleado múltiples tratamientos⁷ paliativos como: lubricantes, emolientes, queratolíticos, protección mecánica de los pies, excisión radical de la uña y otros^{8, 9}. Se han empleado acitretino o isotretinoína para aquellos casos limitantes^{4, 5, 7, 10}.

En dos pacientes afectos de PC que fueron tratados con isotretinoína se pudo apreciar en los estudios ultraestructurales aumento del edema intra e intercelular y disminución de la densidad de los haces de las tonofibrillas, indicando una supresión de la queratinización anómala⁴.

El tratamiento con isotretinoína oral indujo en nuestra paciente una buena respuesta clínica, sin efectos adversos tras 2 años de tratamiento, y pensamos que este fármaco puede ser una buena alternativa terapéutica incluso superior al acitretino.



Fig. 1. Placas verrucosas hiperqueratósicas en áreas de apoyo y d e

Correspondencia:

Isabel M. Rodríguez Nevado. Unidad de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Cristina. Carretera de Portugal, s/ n. 06080 Badajoz.



Fig. 2. Las mismas lesiones tras 3 meses con isotretinoína.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rueda M, Suárez R, del Cerro M, Sánchez F, Furio-Bacete V. Paquioniquia congénita. *Med Cutan Iber Lat Am* 1996; 24:173-8.

2. Lim TW, Paik JH, Kim NI. A case of pachyonychia congenita with oral leukoplakia and steatocistoma multiplex. *J Dermatol* 1999;26:677-81.
3. Dahl PR, Daoud MS, Su WP. Jadassohn-Lewandowsky syndrome (pachyonychia congenita). *Semin Dermatol* 1995; 14:129-34.
4. Thomas D, Jorizzo J, Brysk M, Tschén J, Miller J, Tschén E. Pachyonychia congenita. Electron microscopic and epidermal glycoprotein assessment before and during isotretinoin treatment. *Arch Dermatol* 1984;120:1475-9.
5. Dupré A, Christol B, Bonafé JL, Touron P. Pachyonychie congénitale. Description de trois cas familiaux. Traitement par le rétinoïde aromatique (RO 10.9359). *Ann Dermatol Vénereol* 1981;108:145-9.
6. Jiménez F, Casado M, Patrón M, Almagro M, Martínez W, Soto J. Paquioniquia congénita e hidrocistoma ecrico. *Actas Dermosifiliogr* 1987;78:407-9.
7. Vélez A, Gorgojo M, Palacios S, López V, Zambrano A. Paquioniquia congénita. *Actas Dermosifiliogr* 1991;82: 572-6.
8. Gorospe MA, Martín de Hijas C, del Río E, Veitia R, Sánchez E. Paquioniquia congénita (forma minor). *Actas Dermosifiliogr* 1992;83:149-52.
9. Sotillo I, de la Rosa J, Yebra I. Paquioniquia congénita. Síndrome de Jadassohn-Lewandowsky. Tres observaciones. *Actas Dermosifiliogr* 1981;75:527-32.
10. Su D, Chun S, Hammond D, Gordon H. Pachyonychia congenita: a clinical study of 12 cases and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 1990;7:33-8.

**Isabel M.^a Rodríguez Nevado,
Diego de Argila Fernández-Durán
y Antonio Javier Chaves Álvarez**

Unidad de Dermatología. Hospital Universitario
Infanta Cristina. Badajoz.