

## DERMATOSCOPIA PRÁCTICA

### Uñas «en bastón de caramelo»

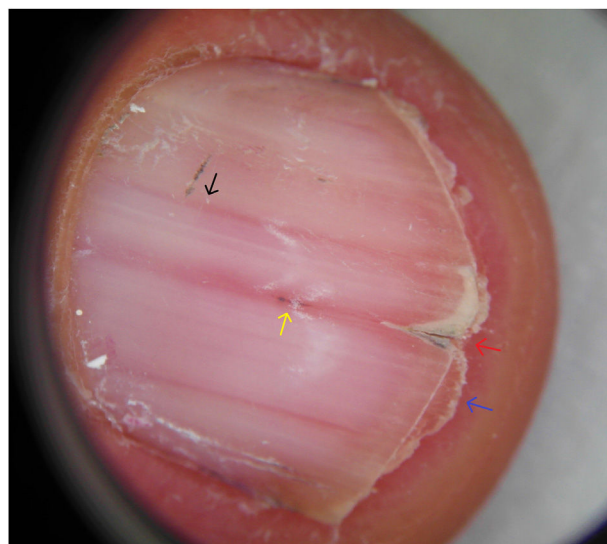
### Candy-Cane Nails

#### Caso clínico

Un varón de 29 años consultó por unas lesiones en los pliegues inguinal e interglúteo de 2 meses de evolución, sin otras lesiones cutáneas ni mucosas asociadas (fig. 1A). Además, presentaba unas lesiones ungueales que refería tener desde



**Figura 1** A) Placas eritematosas, carnosas, mal delimitadas, en pliegue inguinal. B) Lesiones presentes en todas las uñas de las manos.



**Figura 2** Onicoscopia en la que se aprecian bandas longitudinales de ertironiquia y leuconiquia dispuestas de forma alterna (flecha negra), hemorragia en astilla bajo la porción central de la lámina (flecha azul), escotadura en V en el borde distal de la lámina ungueal (flecha roja) e hiperqueratosis subungueal (flecha amarilla).

los 15 años (fig. 1B). Como antecedente de interés destaca que su madre presentaba unas lesiones cutáneas y ungueales de similares características desde la adolescencia.

#### ¿Cuál es su diagnóstico?

Enfermedad de Darier con afectación únicamente flexural.

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.10.014>

0001-7310/© 2021 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



## Comentario

Con dermatoscopia de luz polarizada destacaba la presencia de unas bandas de leuconiquia y eritroniquia longitudinal dispuestas de manera alternante asociadas a una hiperqueratosis subungueal, una hemorragia en astilla y una escotadura en forma de V en el borde distal de la lámina ungueal (fig. 2). El estudio histológico cutáneo mostró la presencia de disqueratosis y de acantólisis suprabasal. El estudio genético del paciente y su madre evidenció una mutación en el gen *ATP2A2*, lo cual confirmó el diagnóstico de sospecha de una enfermedad de Darier.

La enfermedad de Darier es una genodermatosis poco frecuente, de herencia autosómica dominante, causada por mutaciones del gen *ATP2A2*, que codifica para una proteína que interviene en la regulación de los canales de calcio<sup>1</sup>. Los hallazgos característicos incluyen la presencia de unas pápulas hiperqueratósicas de distribución seborreica, a menudo maceradas y con mal olor en las áreas intertriginosas, así como de hoyuelos palmares, unas pápulas blancas en la mucosa oral y de una distrofia ungueal<sup>1,2</sup>. Suele iniciarse en la pubertad y seguir un curso crónico con exacerbaciones inducidas por la exposición al sol, el calor, la fricción o infecciones<sup>2</sup>. La afectación ungueal de las manos está presente entre el 92 y el 95% de los pacientes<sup>3</sup>, en la que es patognomónica la presencia de unas bandas longitudinales alternantes blancas (leuconiquia lineal) y rojas (eritroniquia lineal) que dan lugar a una imagen similar a «bastones de caramelo» (descritas como *candy-cane* en la literatura anglosajona)<sup>1,3</sup>. Además, se ha descrito la presencia de estrías longitudinales, hiperqueratosis subungueal, hemorragias en astilla y escotaduras en forma de V en el borde libre distal de la uña<sup>1,3,4</sup>. Generalmente, la afectación es polidactílica, con variación del número de uñas afectadas desde 2 hasta la totalidad de las de las manos; son menos frecuentes en los pies<sup>3</sup>.

Estas alteraciones ungueales pueden ser clave en el diagnóstico diferencial con otras dermatosis con manifestaciones cutáneas similares, como son la dermatitis seborreica o la enfermedad de Grover, que no presentan afectación ungueal, o la enfermedad de Hailey-Hailey, en la que Burge describió como característica la presencia de múltiples bandas de leuconiquia longitudinal, preferentemente en los pulgares<sup>5</sup>.

No debemos confundir este patrón dermatoscópico con otros tipos de leuconiquia o eritroniquia presentes en otras enfermedades. Así, el onicopapiloma puede presentarse como una banda única longitudinal de leuconiquia o

eritroniquia y algunos tumores glómicos como una única banda de eritroniquia longitudinal que no alcanza el borde distal<sup>3,4,6</sup>. Debemos diferenciarlo también de la leuconiquia transversal verdadera (asociada a traumatismos) o aparente (generalmente asociada a enfermedades sistémicas)<sup>3,4</sup> y, sobre todo, de otras causas de eritroniquia longitudinal polidactílica, como liquen plano, amiloidosis primaria, enfermedad injerto contra huésped o epidermolisis ampulosa acantolítica<sup>3,6</sup>.

Dado que la mayoría de los pacientes con enfermedad de Darier presentan alteraciones ungueales<sup>3</sup>, el examen oncoscópico puede ser fundamental para ayudarnos a orientar el diagnóstico, especialmente en casos dudosos como el nuestro, en el que la afectación flexural sin otras lesiones cutáneas plantearía como primera opción diagnóstica la enfermedad de Hailey-Hailey, o en pacientes sin antecedentes familiares conocidos.

## Conflicto de intereses

Los autores declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Halthe P, Jorizzo JL, Lipner SR. Darier disease: Candy-cane nails and hyperkeratotic papules. *Postgrad Med J*. 2016;92:425–6.
2. Flores-Terry MÁ, García-Arpa M, Llamas-Velasco M, Mendoza-Chaparro C, Ramos-Rodríguez C. Acral hemorrhagic Darier disease. *Actas Dermosifiliogr*. 2017;108:e49–52.
3. Schneider SL, Tosti A. Tips to diagnose uncommon nail disorders. *Dermatol Clin*. 2015;33:197–205.
4. Alessandrini A, Starace M, Piraccini BM. Dermoscopy in the evaluation of nail disorders. *Skin Appendage Disord*. 2017;3:70–82.
5. Bel B, Soudry-Faure A, Vabres P. Diagnostic value of nail examination in Hailey-Hailey disease. *Eur J Dermatol*. 2014;24:628–9.
6. Jellinek NJ. Longitudinal erythronychia: Suggestions for evaluation and management. *J Am Acad Dermatol*. 2011;64:167, e1–e11.

J. Sánchez-Bernal\*, M. Álvarez-Salafranca y M. Ara-Martín  
*Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: javisanchez.5@hotmail.com  
 (J. Sánchez-Bernal).