

SINDROME DE UÑAS AMARILLAS A PROPOSITO DE UN CASO Y REVISION DE LA LITERATURA.

*Dra: María del Rosario Ruiz**
*Dra: Alba Gabriela Quiñones**
*Dra: Margarita Oliver***
*Dr. Antonio J. Rondón Lugo****

Ruiz, M del R, Quiñones, A.G, Oliver, M, Rondón Lugo, JA.: **Síndrome de Uñas Amarillas. A Propósito de un Caso y Revisión de la Literatura** Derm Venez 1997; 35:115-117.

RESUMEN:

El Síndrome de uñas amarillas es un desorden poco frecuente, de etiología desconocida, caracterizado por la triada de uñas amarillas, linfedema y alteraciones respiratorias tales como: Sinusitis, Bronquitis, Derrame pleural, infecciones respiratorias a repetición, etc. Los cambios ungueales pueden preceder por varios años al linfedema y a las alteraciones respiratorias. Es más común en adultos. Se presenta un caso en una adolescente de 16 años de edad, quien presenta cambios morfológicos ungueales desde la infancia, asociándose posteriormente edema de miembros inferiores, sin alteraciones respiratorias en la actualidad. Se hace revisión de la literatura.

Palabras Clave: Uñas amarillas, linfedema, alteraciones respiratorias.

ABSTRACT

The yellow-nails syndrome is an infrequent disorder of unknown etiology, characterized by the triad of yellow nails, lymphedema and respiratory alterations such as: sinusitis, bronchitis, pleural effusion, repeated respiratory infections, etc. The ungueal changes may precede lymphedema and respiratory alterations by several years. It is most frequent in adults. We present the case of a 16-year-old adolescent who has shown ungueal morphological changes since infancy, associated subsequently with edema of the lower limbs, without respiratory alterations at present. The relevant literature is revised.

Key Words: Yellow-nails. lymphedema, respiratory alterations.

INTRODUCCION:

El Síndrome de Uñas Amarillas (SUA) fue descrito por primera vez en 1964 por Samman y White, usándose originalmente para describir la asociación del entortecimiento ungueal con el linfedema primario⁽¹⁾, posteriormente en 1966 Emerson reconoce el derrame pleural como signo adicional de este síndrome⁽¹⁾.

Desde entonces, otras condiciones respiratorias tales como bronquiectasias, sinusitis e infecciones respiratorias crónicas han sido asociadas a este síndrome⁽³⁾.

El SUA no tiene predilección por sexo y se ha observado con mayor frecuencia en Inglaterra⁽⁴⁾. Aún se discute la patogenia tanto de las manifestaciones ungueales como sistémicas⁽³⁾.

Los cambios ungueales pueden preceder por años la evidencia clínica del linfedema y una vez establecidos pueden persistir por varios años⁽⁵⁾. El linfedema suele ser más obvio en miembros inferiores, aunque puede afectar manos, cara y raramente generalizarse, igualmente las manifestaciones respiratorias pueden presentarse años después de los cambios ungueales⁽³⁾, de allí la importancia del seguimiento de estos pacientes.

Se presenta un caso diagnosticado en el Instituto de Biomedicina y se revisa la literatura médica en relación a este tema.

CASO CLINICO

Paciente femenina de 16 años de edad natural y procedente de Porlamar, Edo. Nueva Esparta, quien consulta por presentar desde el nacimiento alteraciones morfológicas y retardo del crecimiento ungueal. Posteriormente desde los 8 años de edad, edema de miembros inferiores, inicialmente unilateral y luego simétrico. Niega antecedentes de patología respiratoria.

Al examen físico: Paciente en aparentes buenas condiciones generales, con ligero edema facial a predominio de hemicara derecha. Se aprecia compromiso de las 20 uñas, dada por uñas cortas con hiperqueratosis, pigmentación amarillenta opaca, no siendo visibles las lúnulas, superficie lisa, incurvadas longitudinalmente de lado y

* Médico Residente del Postgrado de Dermatología Instituto de Biomedicina

** Médico Adjunto del Servicio de Dermatología Instituto de Biomedicina.

*** Jefe de la Cátedra de Dermatología. Instituto de Biomedicina

lado, queratosis subungueal y onicolisis dista) (Foto 1). Edema de miembros inferiores que deja fovea y se extiende hasta las rodillas (Foto 2). Resto de examen físico dentro de límites normales.

Se realizaron exámenes de laboratorio: Hematología completa, glicemia, urea y creatinina, perfil hepáti-

co, pruebas tiroideas, perfil inmunológico, electroforesis de proteínas y orina, los cuales estaban sin alteraciones. El factor reumatoide resultó positivo (mayor de 20 dils). Los estudios de imagenología (Rx de tórax y senos paranasales, ecosonograma abdominopélvico y ecocardiograma) no mostraron alteraciones.

En el estudio histológico se observó la unidad ungueal con matriz ungueal sin alteraciones histológicas de importancia (Foto 3) y la lámina ungueal engrosada con hiperqueratosis ortoqueratótica (Foto 4).

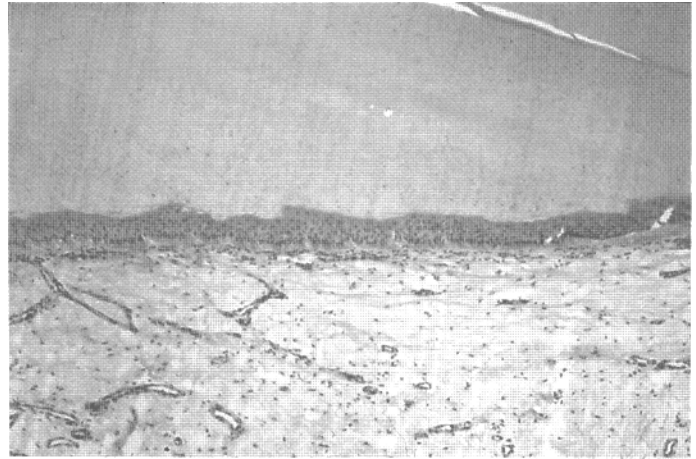
Se indicó tratamiento a base de vitamina E: 800 mgs/día y Zinc: 50 mgs/día.

FOTO 1



Unas cortas con hiperqueratosis, pigmentación amarillenta opina, superficie lisa, incurvadas longitudinalmente, onicolisis dista).

FOTO 3



Unidad ungueal con matriz ungueal sin alteraciones histológicas

FOTO 2



Compromiso ungueal, edema de miembros superiores.

FOTO4

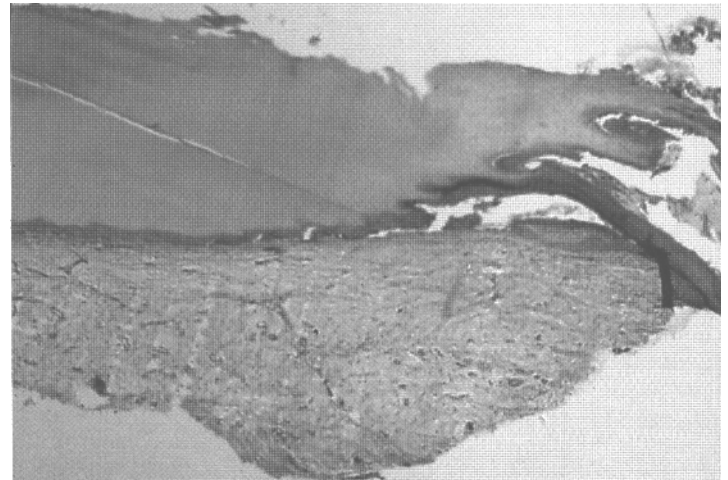


Lámina ungueal engrosada con hiperqueratosis ortoqueratótica.

DISCUSION:

El SUA se caracteriza por la triada de uñas amarillas, linfedema y alteraciones respiratorias, sin embargo, muchos casos son monosintomáticos mostrando solo las alteraciones ungueales⁽³⁾. Los cambios ungueales están dados por entecimiento en el crecimiento ungueal, observándose uñas cortas, hiperconvexas longitudinalmente, opacas con pérdida de la normal transparencia, no siendo visible la lúnula, de color amarillo verdoso, lámina ungueal engrosada, en ocasiones con onicolisis en la parte dista)^(3,4). El endurecimiento de la lámina ungueal (esclerónica) a menudo dificulta la toma de la biopsia (3).

La evidencia clínica del linfedema y las manifestaciones respiratorias pueden presentarse años después de las alteraciones ungueales, nuestro caso muestra las típicas alteraciones ungueales desde el nacimiento, con evidencia clínica de linfedema de miembros inferiores 8 años después y recientemente en la cara, sin trastornos respiratorios hasta la actualidad.

La rinosinusitis severa con respuesta pobre al tratamiento convencional está frecuentemente asociada a este síndrome⁽⁶⁾.

La patogénesis permanece oscura. El drenaje linfático alterado parece ser el responsable de los hallazgos clínicos. El linfagiógrafa ha mostrado hallazgos anormales, tales como atresia e hipoplasia de linfáticos periféricos en

algunos pacientes, pero no ha sido un hallazgo consistente. El defecto en el drenaje linfático en la región ungueal puede ser responsable del entecimiento del crecimiento y engrosamiento ungueal característico.

El SUA se ha visto asociado a otras patologías como: hipotiroidismo, tiroiditis, artritis reumatoide, síndrome nefrótico, deficiencias inmunes, apnea del sueño, retardo mental, hipoplasia renal, micosis fungoide y otras enfermedades malignas^(3,7). En nuestro caso llama la atención la presencia de factor reumatoide positivo, aunque no se evidencia clínica de artritis reumatoide.

En la literatura se describe un caso, en el que 23 años después de presentar el SUA se asocia linfangiectasia del intestino delgado, con ascitis y derrame pericárdico⁽⁸⁾. Otro caso descrito asocia el SUA con pielonefritis xantogranulomatosa ipsilateral, mostrando resolución del SUA posterior a la nefrectomía⁽⁹⁾.

La resolución espontánea de los cambios ungueales y manifestaciones sistémicas han sido descritas por Samman^(1,3). Triancinolona intradérmica en la matriz ungueal proximal y Vitamina C, han sido reportados como útiles en el tratamiento⁽⁴⁾. La Vitamina E a dosis de 600 a 1200 mgs/día por 6 meses y posterior mantenimiento con 400 mgs/día pueden inducir una respuesta satisfactoria en las tres manifestaciones del síndrome, uñas amarillas, linfedema y síntomas respiratorios^(3,5,10). También se ha descrito

resolución con suplementos de zinc por 2 años^(3,11,12). En nuestro caso iniciamos terapia con vitamina E y zinc. Para el momento de la publicación de este artículo no había transcurrido el tiempo necesario para evaluar la respuesta a dicho tratamiento.

BIBLIOGRAFIA:

1. Samman P, White W, The yellow nails syndrome, Brit J. Derm. 1964; 76:153-157.
2. Enmerson P, Yellow nails, lymphoedema and pleural effusions. Thorax, 1966; 21:247-253.
3. Baran R, Dawber R, Diseases of the nails and their management, Blackwell Scientific Publications, Oxford, 1994; 185-187.
4. Zaias N, The nail in health and disease, International Medical Publishers, Miami Beach, Florida, 1980; 24:219-222.
5. Ayres S, Mihan R, Yellow Nail Syndrome. Response to Vitamin E, Arch Dermatol, 1973; 108:267-268.
6. Vamey v, Cumberworth V, Sudderick R, Durham S, Mackay Y, Rhinitis, sinusitis and the yellow nail syndrome: a review of symptoms and response to treatment in 17 patients, Clin Otolaryngol, 1994;19:237-240.
7. Stosiek N, Peters K, Hiller D, Riedi B, Hornstein O, Yellow nail syndrome in a patient with mycosis fungoides, J Am Acad Dermatol, 1993; 28:792-794.
8. Malek N, Ocran K, Tietge U, Maschek H, Gratz K, Trautwein C, Wagner S, Acase of the yellow nail syndrome associated with massive chylous ascites pleural and pericardial effusions. Z Gastroenterol, 1996; 34:763-766.
9. Danenberg HD, Eliashar R, Flusser G, Rosenmann E, Chajek S, Yellow nail syndrome and xantogranulomatous pyelonephritis, Postgrad Med J, 1995; 71:110-111.
10. Luyten C, Andru J, Walraevens C, De Doncker P, Yellow nail syndrome and onychomycosis. Experience with Itraconazole pulse therapy combined with vitamin E. Dermatology, 1996; 192:406-408.
11. Arroyo J, Cohen M, Improvement of yellow nail syndrome with oral zinc supplementation, Clin Exp Dermatol, 1993;1 8:62-64.
- 12.- Hausmann M, Keller R, Yellow nail syndrome, Pneumologie, 1994; 48:30-33.