



Comunicación breve

Linfangiectasia intestinal primaria y síndrome de uñas amarillas

Primary intestinal lymphangiectasia and yellow nail syndrome

Laura López Allúe^{a,*}, Alejandra Romano Medina^b, Estibaliz Obregón Martínez^b y María de África Juárez Martín^c^a Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Valladolid (HCUV), Valladolid, España^b Departamento de Patología Clínica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid (HCUV), Valladolid, España^c Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Río Hortega (HRH), Valladolid, España

Presentación del caso

Un varón de 3 años, acude a consulta a la unidad de digestivo infantil por diarrea y dolor abdominal, con una exploración física sin hallazgos de interés. En la analítica sanguínea destaca una hipoalbuminemia, hipogammaglobulinemia e hipertrigliceridemia. Tras descartar enfermedad celiaca y presentar ecografía abdominal normal, se realiza endoscopia digestiva alta con toma de biopsias, objetivándose vellosidades ensanchadas con ectasia de vasos linfáticos en la anatomía patológica (fig. 1), compatible con el diagnóstico de linfangiectasia intestinal primaria. Se inicia tratamiento con dieta hipograsa, triglicéridos de cadena media, suplementos de vitaminas liposolubles y proteicos, consiguiendo determinaciones de alfa-1-antitripsina indetectables en heces, aumento de la albúmina sérica y desaparición de la sintomatología.

A los 8 y 11 años, consulta por edemas en los miembros inferiores, compatibles con agenesia linfática en la infogammagrafía, las cuales se tratan con medidas higiénicas y medias compresivas.

A los 14 años, es derivado a dermatología por alteraciones ungueales en todas las uñas de ambos pies, aunque más llamativas en el primer dedo a nivel bilateral, presentando coloración amarillenta, engrosamiento progresivo y aumento de curvatura de las láminas ungueales desde los 3 años de edad (fig. 2), sin mejoría a pesar del tratamiento con antifúngico tópico.

Diagnóstico y comentarios

Ante la sospecha de síndrome de las uñas amarillas por antecedente de malformaciones linfáticas, se inicia tratamiento con pomada queratolítica y se deriva a neumología para la ampliación del estudio con pruebas de función respiratoria, que resultan normales.

Actualmente, el paciente presenta persistencia de linfedema bilateral y reciente aparición de lesión inguinal, con repercusión en el escroto izquierdo en relación con su malformación linfática. No presenta mejoría en las lesiones ungueales, a pesar de aplicar correctamente el tratamiento.

La linfangiectasia intestinal primaria es una entidad infrecuente que aparece en edades tempranas, con edemas como manifestación clínica

principal. El diagnóstico de certeza se obtiene mediante una endoscopia digestiva alta con toma de biopsias. No obstante, la resonancia magnética o el TC con contraste pueden emplearse para visualizar vasos linfáticos ensanchados, y la infogammagrafía, para localizar regiones extraintestinales afectadas, como puede ser la aparición de linfedemas en los miembros inferiores o en la región escrotal¹.

El síndrome de uñas amarillas es de etiología desconocida, habitual en la edad adulta, especialmente en mujeres, y extremadamente raro en pediatría. Su origen es desconocido, aunque se cree que podría derivar de una disfunción del sistema linfático, lo que explicaría, en nuestro caso, la coexistencia con la linfangiectasia intestinal². Se caracteriza por la tríada de alteraciones ungueales y respiratorias asociadas a linfedemas. El diagnóstico es clínico, requiere 2 de los 3 criterios, siendo las alteraciones ungueales obligatorias. El diagnóstico diferencial fundamental es la onicomicosis y la paquioniquia traumática, dadas las similitudes en las alteraciones ungueales, lo que enlentece el diagnóstico y el tratamiento del síndrome³. El linfedema bilateral suele ser la primera manifestación clínica, al contrario de la mayoría de linfedemas en edad infantil que suelen ser unilaterales. La enfermedad respiratoria puede aparecer hasta en el 50% de los pacientes, siendo lo más frecuente el derrame pleural. El tratamiento es sintomático, teniendo en cuenta que la coloración amarillenta de las uñas puede resolverse espontáneamente, por lo que cumple principalmente un fin estético. La terapia más efectiva parece ser el tratamiento de las otras manifestaciones sistémicas del síndrome, aunque la vitamina E puede presentar mejoría a este nivel. Otras alternativas como el cinc, la claritromicina o los corticoides por vía parenteral, presentan escasa efectividad y evidencia.

Consentimiento informado

Los autores declaran que cuentan con el consentimiento verbal y escrito de los padres y el menor tanto del texto como del uso de las imágenes para la publicación del artículo.

Financiación

Los autores declaran que la presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: llopezall@saludcastillayleon.es (L. López Allúe).

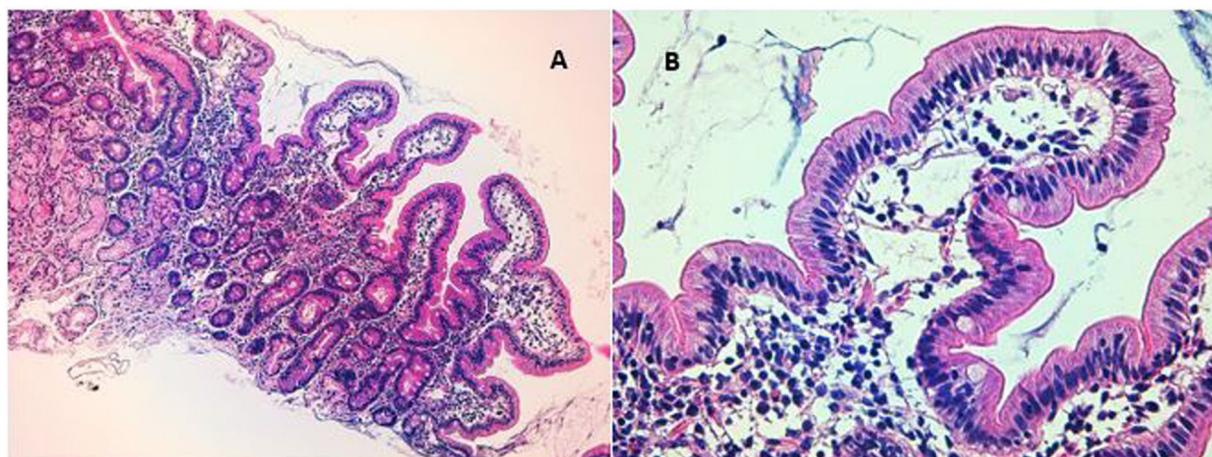


Figura 1. A) Corte de H&E, 10x; pequeño fragmento de mucosa duodenal en el que se observa una lámina propia con capilares linfáticos ligeramente dilatados e inflamación crónica. B) Corte H&E, 40x: a mayor detalle, en la punta de las vellosidades se objetivan vasos linfáticos dilatados.



Figura 2. Uñas con xantoniquia y linfedema en ambas piernas, compatible con síndrome de uñas amarillas.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses ni en la preparación ni en la redacción del manuscrito.

Bibliografía

1. Niu RY, Wu Q, Wang Y, Lu L, Feng Y, Cai W, et al. Primary intestinal lymphangiectasia in children: twelve years of experience in the diagnosis and management. *Asia Pac J Clin Nutr.* 2021;30(3):358–64. doi:[10.6133/apjcn.202109_30\(3\).0002](https://doi.org/10.6133/apjcn.202109_30(3).0002).
2. Vignes S, Baran R. Yellow nail syndrome: a review. *Orphanet J Rare Dis.* 2017;12(1):42. doi:[10.1186/s13023-017-0594-4](https://doi.org/10.1186/s13023-017-0594-4).
3. Sil A, Chandra A, Banik B, Biswas SK, Chakraborty U. Yellow nail syndrome. *J R Coll Phys Edinb.* 2021;51(2):166–7. doi:[10.4997/JRCPE.2021.217](https://doi.org/10.4997/JRCPE.2021.217).