



PIEL

FORMACION CONTINUADA EN DERMATOLOGIA

www.elsevier.es/piel



La piel en el contexto de la medicina y sus especialidades

El síndrome de las uñas amarillas

Yellow nail syndrome

Laia Morell*, Julio Bassas-Vila y Carlos Ferrándiz

Servicio de Dermatología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Universidad Autónoma de Barcelona, Badalona, Barcelona, España

Caso clínico

Se trata de una paciente de 55 años con antecedentes de hipercolesterolemia, gastritis crónica, bronquiectasias y varios episodios de sinusitis. Recientemente, había sido diagnosticada de una glomerulonefritis membranosa en contexto de una proteinuria de rango nefrótico, por lo que seguía controles en nefrología con buena evolución bajo tratamiento médico y dietético. La paciente acudió a nuestras consultas por una discromía amarillenta de las 20 uñas de 3 años de evolución, asociada a enlentecimiento del crecimiento ungueal, pérdida de la cutícula, engrosamiento de la lámina ungueal y onicólisis total en algunas de las uñas. En el cultivo se aislaron escasas colonias de *Cándida* spp., que no se consideraron patógenas. Ante los antecedentes y las alteraciones ungueales descritas se orientó el cuadro como un síndrome de las uñas amarillas. Se realizó una pauta de tratamiento con itraconazol durante 3 meses, a pesar de lo cual la clínica persistió.

Definición y etiopatogenia

El síndrome de las uñas amarillas es una enfermedad crónica, poco frecuente, descrita por Samman y White en 1964¹. En la actualidad, se clasifica como un trastorno hereditario de carácter dominante y expresión variable. Sin embargo, la mayoría de casos observados son esporádicos². En general, no existen diferencias en cuanto al sexo ni parece responder a un patrón geográfico determinado, aunque algunos autores describen una mayor prevalencia en mujeres de edad media³.

Su patogenia, aunque poco conocida, se basa en una disfunción del drenaje linfático, predominantemente de causa funcional, aunque también se han asociado alteraciones anatómicas como la atresia o la hipoplasia de los vasos linfáticos periféricos⁴.

Manifestaciones clínicas y diagnóstico

Las manifestaciones clínicas iniciales y más importantes son las alteraciones ungueales, que pueden afectar a las 20 uñas, con una intensidad variable, predominando en la mayoría de los casos la afectación de las uñas de los pies (figs. 1 y 2). Es importante remarcar que la discromía amarillenta es indispensable para el diagnóstico. Otras alteraciones típicas, son la hiperconvexidad de la lámina, la desaparición de la cutícula, la escleroniquia y el marcado enlentecimiento del crecimiento ungueal⁵⁻⁷ (fig. 3). Probablemente, debido al acúmulo de radicales libres secundario a la disfunción del drenaje linfático, se induce una alteración de la queratinización y un enlentecimiento del crecimiento ungueal longitudinal. Sin embargo, la producción ungueal de la matriz es normal, lo que conlleva a un engrosamiento progresivo de la lámina⁸. A su vez, los radicales libres inducen la producción de la lipofusina, un pigmento derivado de la oxidación tisular de los precursores lipídicos, con la consiguiente coloración amarillenta de las uñas^{9,10}.

Otras manifestaciones clínicas de este síndrome son el linfedema, de predominio en extremidades inferiores, las alteraciones pleuropulmonares (en forma de derrame pleural unilateral o bilateral, bronquitis crónica, bronquiectasias, sinusitis crónica y, menos frecuente, derrame pericárdico) y

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: laiamorell@hotmail.com (L. Morell).



Figura 1 – Imagen de las uñas de los pies de la paciente afecta del síndrome de las uñas amarillas, donde se aprecia un engrosamiento de la lámina ungueal, de coloración amarillenta, y una pérdida de la cutícula.



Figura 2 – Imagen de las uñas de las manos de la misma paciente, donde se aprecian las alteraciones típicas de esta entidad aunque con menor intensidad.

las digestivas (en forma de diarrea crónica y ascitis quilosa)^{5,11}. En el análisis de 41 casos realizado por Maldonado et al¹¹, 8 de ellos requirieron tratamiento quirúrgico del derrame pleural recidivante mediante pleurodesis y decorticación.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, con un mínimo de 2 criterios, siendo uno de ellos las alteraciones ungueales (tabla 1).

Esta entidad se asocia en muchas ocasiones a otras enfermedades como: las neoplasias viscerales (de mama, pulmón, vesícula biliar...), los trastornos linfoproliferativos (micosis fungoides)¹², las inmunodeficiencias adquiridas, las enfermedades reumatológicas del tejido conectivo, las patologías endocrinológicas y las renales^{2,3,5,9,11}. Algunos autores, incluso lo describen como un probable síndrome paraneoplásico¹³.



Figura 3 – Detalle de las uñas de las manos de la paciente afecta del síndrome de las uñas amarillas. La lámina ungueal del primer dedo presenta un marcado engrosamiento e hiperconvexidad.

El diagnóstico diferencial se debe realizar básicamente con la onicomycosis, el liquen plano, la infección por el VIH, la paquioniquia traumática, los fármacos y algunos tóxicos laborales⁶.

La biopsia ungueal, aunque no es muy específica, puede mostrar esclerosis del estroma y de la matriz ungueal con ectasia linfática¹⁴ y se debe considerar su realización en algunos casos en el que sea difícil el diagnóstico diferencial.

Tratamiento

Entre un 10 y un 30% de los casos pueden desarrollar la remisión espontánea de las alteraciones ungueales. Existen casos que se han resuelto con el tratamiento de las manifestaciones respiratorias o de las enfermedades asociadas¹³. En el ya citado artículo de Maldonado et al¹¹ un 56% mejoraron las alteraciones ungueales con el tratamiento de las alteraciones respiratorias.

Por lo que respecta al tratamiento farmacológico para las alteraciones ungueales, se recomienda en aquellos casos que impliquen problemas estéticos o funcionales^{9,13}. El más utilizado es la vitamina E por vía oral, durante un mínimo de 3 meses y a dosis elevadas (1.200 mg al día), por lo que los efectos adversos asociados y su contraindicación en niños se deben tener en cuenta^{12,10}. Otros tratamientos utilizados son el sulfato de zinc por vía oral¹⁵ y la vitamina E tópica. Tanto la vitamina E como los suplementos de zinc pueden ser eficaces por su efecto antioxidante¹⁰. Los antifúngicos orales en pauta continua o pulsátil (itraconazol) pueden en algunos casos mejorar las alteraciones ungueales por su efecto estimulador del crecimiento ungueal. La infiltración con corticoides intralesionales (en el interior de la matriz) ha sido útil en algún caso¹³.

Conclusión

El síndrome de las uñas amarillas forma parte del diagnóstico diferencial de la discromía amarillenta de las uñas. Dado que

Tabla 1 – Criterios diagnósticos del síndrome de las uñas amarillas. Para el diagnóstico se requiere el cumplimiento de cómo mínimo 2 criterios, siendo las alteraciones ungueales indispensables

| Alteraciones ungueales | Linfedema | Alteraciones respiratorias | Otras |
|---|--|---|---|
| Discromía amarillenta Lámina ungueal: Hiperconvexa Esclerónica Onicólisis distal Pseudoparóniquia Desaparición de la cutícula | Predominio en extremidades inferiores También en cara y extremidades superiores | Derrame pleural Bronquiectasias Bronquitis crónica Sinusitis crónica | Derrame pericárdico Diarrea crónica Ascitis quílosa |

se trata de una entidad rara y poco conocida, antes de realizar el diagnóstico definitivo es importante descartar previamente una onicomícosis, que es la causa más común de coloración amarillenta de las uñas. Asimismo, ante la sospecha de este síndrome debemos descartar determinadas enfermedades que pueden asociarse mediante la anamnesis, la realización de analíticas y de pruebas de imagen. Nuestro caso cumple los criterios necesarios para el diagnóstico de este síndrome al presentar la coloración amarillenta de las uñas, las bronquiectasias, la sinusitis crónica y la nefropatía glomerular. Ante los problemas que le ocasionaban las alteraciones ungueales, tanto estéticos como funcionales, decidimos iniciar tratamiento con vitamina E por vía oral, desconociendo por el momento cual ha sido su evolución.

BIBLIOGRAFÍA

- Samman PD, White WF. The yellow nail syndrome. *Br J Dermatol*. 1964;76:153-7.
- Hoque SR, Mansour S, Mortimer PS. Yellow nail syndrome: not a genetic disorder? Eleven new cases and a review of the literature. *Br J Dermatol*. 2007;156:1230-4.
- Ruiz MR, Quiñones AG, Oliver M, Rondon Lugo AJ. Síndrome de las uñas amarillas. A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Derm Venez*. 1997;35:115-7.
- Bilen N, Bayramgürler D, Devge C, Basdas F, Yıldız F, Töre G, et al. Lymphoscintigraphy in yellow nail syndrome. *Int J Dermatol*. 1998;37:433-53.
- Hershko A, Hirshberg B, Nahir M, Friedman G. Yellow nail syndrome. *Postgrad Med J*. 1997;73:466-8.
- Pitarch-Bort G, Roche-Gamón E. Casos para el diagnóstico. Uñas amarillas. *Piel*. 2005;20:530-2.
- Douri T. Yellow nails syndrome in two siblings. *Dermatol Online J*. 2008;14:7.
- Moffit L, Berker AR. Yellow nail syndrome: the nail that grows half as fast grows twice as thick. *Clin Exp Dermatol*. 2000;25:21-3.
- Coronel-Pérez IM, Domínguez-Cruz JJ, Herrera-Saval A, Camacho FM. Cartas al director. Síndrome de las uñas amarillas. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:372-6.
- Lambert EM, Dziura J, Kauls L, Mercurio M, Antaya RJ. Yellow Nail Syndrome in Three Siblings: A Randomized Double-Blind Trial of Topical Vitamin E. *Pediatr Dermatol*. 2006;23:390-5.
- Maldonado F, Tazelaar HD, Wang CW, Ryu H. Yellow Nail Syndrome. Analysis of 41 Consecutive Patients. *Chest*. 2008;134:375-81.
- Stosiek N, Peters KP, Hiller D, Riedl B, Hornstein OP. Yellow nail syndrome in a patient with mycosis fungoides. *J Am Acad Dermatol*. 1993;28:792-4.
- Tosti A, Piraccini BM, Iorizzo M. Systemic itraconazole in the yellow nail syndrome. *Br J Dermatol*. 2002;146:1064-7.
- DeCoste SD, Imber MJ, Baden HP. Yellow nail syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 1990;22:608-11.
- Arroyo JF, Cohen ML. Improvement of yellow nail syndrome with oral zinc supplementation. *Clin Exp Dermatol*. 1993;18:62-4.