

LA PIEL EN EL CONTEXTO DE LA MEDICINA Y SUS ESPECIALIDADES

Uñas y enfermedades sistémicas

Rita Cabeza Martínez, Vicente Leis Dosil
y Ricardo Suárez Fernández

Departamento de Dermatología.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Las uñas pueden ser herramientas diagnósticas útiles a la hora de confirmar la presencia de una enfermedad sistémica. La mayoría de los signos ungueales son inespecíficos y pueden presentarse de forma concomitante a la enfermedad sistémica o de forma secundaria^{1,2}. Asimismo, pueden afectar a una o varias uñas.

A pesar de su aparente sencillez, la unidad ungueal está compuesta por 5 regiones anatómicas: lámina ungueal, matriz ungueal, lecho ungueal, pliegue ungueal proximal e hiponiquio.

La lámina ungueal se sintetiza a partir del epitelio germinal de la matriz ungueal y está en continuo crecimiento desde la 15.^a semana embrionaria hasta la muerte. La tasa de crecimiento normal es de 3 mm/mes para las uñas de las manos y de 1 mm/mes para las uñas de los pies.

La porción proximal de la matriz ungueal es la encargada de la formación de las capas superficiales de la lámina ungueal, mientras que la porción distal va a dar lugar a las capas profundas. En la matriz existen melanocitos inactivos que en la raza asiática y negra pueden activarse por estímulos patológicos o fisiológicos y transferir melanina a los queratinocitos circundantes. Esto se traduce clínicamente en una pigmentación difusa de la lámina ungueal o una pigmentación en banda denominada melanoniquia longitudinal. Cualquier pigmentación de la lámina ungueal en la raza caucásica obliga a descartar un melanoma, ya que en esta raza los melanocitos en esa localización suelen estar en reposo.

SIGNS UNGUEALES

Se pueden producir por traumatismo de la matriz ungueal, por una alteración en el lecho ungueal o por depósito de pigmento en la lámina ungueal. Se pueden clasificar en 2 grupos: cambios en la forma y el crecimiento ungueal y cambios en la coloración.

Correspondencia: Dra. R. Cabeza Martínez.
Departamento de Dermatología.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón.
Doctor Esquerdo, 46. 28007 Madrid. España.
Correo electrónico: ritacabeza@yahoo.es



Figura 1. Imagen de acropaquias en paciente con bronquiectasias.

Cambios en la forma y el crecimiento ungueal

Acropaquias

Las acropaquias, signo descrito por Hipócrates en el siglo I a.C., también se conocen como dedos en palillos de tambor, dedos hipocráticos, uñas en vidrio de reloj. Se produce por crecimiento de los tejidos blandos de la parte distal de los dedos. La uña se agranda y aumenta su curvatura de tal forma que el ángulo entre el pliegue ungueal proximal y la lámina ungueal supera los 180°. Puede ser de origen congénito o adquirido (tabla I).

En el caso del origen congénito, se debe a enfermedades cardíacas congénitas. Cuando son adquiridas, el 80% se debe a enfermedades broncopulmonares. Su aparición brusca obliga a descartar una neoplasia, sobre todo de pulmón y pleura.

TABLA I. Acropaquias asociadas a enfermedades congénitas y adquiridas

Enfermedades congénitas
Trastornos
Enfermedad cardíaca congénita
Enfermedades adquiridas
Enfermedades broncopulmonares
Neoplasias (cáncer primario o metastásico, tumor pleural)
Infecciones crónicas (abcesos, TBC)
Bronquiectasias
Enfermedades primarias: fibrosis pulmonar, fibrosis quística, sarcoidosis
Enfermedades cardiovasculares
Aneurisma de aorta (acropaquia unilateral), insuficiencia cardíaca, endocarditis bacteriana
Enfermedades gastrointestinales
Enfermedad inflamatoria intestinal, cáncer, infecciones (amebiasis, ascariasis), trastornos hepáticos (cirrosis, hepatitis crónica activa)
Infecciones
VIH, sepsis injerto arterial (acropaquias limitadas a las extremidades perfundidas)
Hereditarios
Paquidermoperiostosis
Trastornos endocrinos
Osteoartropatía hipertrófica, hipertiroidismo

TBC: tuberculosis; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.



Figuras 2 y 3. Imagen de coiloniquia de origen fisiológico en paciente de 4 años de edad.

En la osteoartropatía hipertrófica, las acropaquias se acompañan de hipertrofia de las extremidades y una enfermedad articular seudoinflamatoria dolorosa (fig. 1).

Coiloniquia (uñas en cuchara)

La lámina ungueal se adelgaza y los bordes externos se evierten a modo de cuchara. Se produce por una alteración en la matriz proximal y distal. Es un trastorno fisiológico en niños (figs. 2 y 3). Las asociaciones más frecuentes son: anemia por déficit de cobre, síndrome de Plummer-Vinson, hemocromatosis, enfermedad de Raynaud, lupus eritematoso sistémico, traumatismo, síndrome uña-rótula y de causa ocupacional³.

Síndrome de las uñas amarillas

Es una enfermedad infrecuente descrita por primera vez en 1964 por Samman et al^{4,5}. Se caracteriza porque el crecimiento ungueal se detiene o incluso aparece atrofia. Las uñas se engrosan y aumentan su curvatura en sentido tanto transversal como longitudinal. No hay cutícula y suelen estar implicadas las 20 uñas. Las uñas adquieren un color que varía entre el amarillo claro y el amarillo verdoso. Es frecuente la onicólisis. El mecanismo patogénico podría ser un drenaje linfático deficiente⁵. Se asocia a linfedema (especialmente en extremidades inferiores, aunque también puede afectar a las extremidades superiores y a la cara) y enfermedades pleuropulmonares. La alteración pleuropulmonar más frecuente es el derrame pleural⁶. También se ha asociado con bronquitis crónica, bronquiectasias y sinusitis. Se ha intentado tratamiento con vitamina E 1.200 U/día durante 3 meses y bolos de itraconazol de 400 mg diarios, una semana al mes. Sin embargo, parece que el uso de itraconazol no ofrece ventajas⁷. Por el contrario, sí se ha observado mejoría añadiendo sulfato de cinc en dosis 300 mg/día durante un mínimo de 8 meses⁸. Se han descrito varias enfermedades sistémicas asociadas al síndrome de las uñas amarillas: artritis reumatoide, paraproteinemias, diabetes mellitus, insuficiencia cardíaca, neoplasias, trastornos tiroideos, trastornos renales, sarcoidosis, síndrome de Cronkhite-Canada y síndrome de Bazex.

Piqueteado

Se denomina piqueteado o *pitts* a la presencia de depresiones puntiformes en la superficie de la lámina ungueal. Éstas se mueven en dirección distal según crece la uña. Se deben a focos de queratinización anormal en la matriz ungueal proximal, que originan grupos de células paraqueratósicas en la lámina dorsal. Pueden aparecer en las siguientes enfermedades: psoriasis, alopecia areata, eccema, síndrome de Reiter, conectivopatías, sarcoidosis, pénfigo e incontinencia pigmentaria, entre otras⁹.

Onicólisis

Debido a una alteración en el lecho ungueal, se produce despegamiento de la lámina ungueal distal, que adquiere una coloración blanquecina. Las causas más frecuentes son traumatismos, psoriasis y onicomicosis. Sin embargo, se ha visto relación con enfermedades sistémicas como hipotiroidismo, hipertiroidismo, embarazo, pellagra, porfiria, conectivopatías, sífilis y tratamiento quimioterápico (fig. 4).



Figura 4. Imagen de onicólisis distal.



Figura 5. Imagen de uñas mitad y mitad donde se aprecia que la leuconiquia afecta a la mitad proximal de la uña.

Líneas de Beau

Son surcos transversales en la lámina ungueal por interrupción temporal de la actividad mitótica de la matriz proximal. La mayoría son traumáticas. La afección de varios dedos con líneas de Beau al mismo nivel indica causa sistémica (enfermedad grave o febril, reacción medicamentosa, etc.). Si midiésemos la anchura entre las líneas, podríamos hacer un cálculo aproximado sobre el momento de aparición de la enfermedad.

Cambios en la coloración

432

Leuconiquia verdadera

Se caracteriza por la pérdida de la transparencia habitual de la lámina ungueal, que aparece de color blanco. La leuconiquia verdadera se origina por enfermedades que interfieren en la queratinización de la matriz ungueal distal. Hay 3 variantes morfológicas:

Leuconiquia transversal. Se observan múltiples líneas paralelas blancas y opacas. Es frecuente en manos de mujeres y suele deberse a traumatismos en la matriz secundarios a la manicura. También puede ocurrir en las uñas de los pies por traumatismos del calzado.

Leuconiquia punteada. Se observan pequeños puntos blanquecinos que se mueven en dirección distal según crece la uña. Suelen causarla los traumatismos. Es más frecuente en niños.

Leuconiquia difusa. Toda o casi toda la lámina ungueal tiene un aspecto blanco y opaco. La leuconiquia total es infrecuente y en ocasiones es hereditaria. Puede asociarse a la queratodermia y otros trastornos congénitos como sordera. También se ha descrito en relación con colitis ulcerosa, cirrosis hepática y lepra.

Leuconiquia aparente

Se diferencia de la leuconiquia verdadera en que la coloración blanca desaparece con la presión. Se mantiene, por tanto, la transparencia de la lámina y lo que está afectado es el lecho ungueal. Suele deberse a enfermedades sistémicas o tratamiento quimioterápico. Se distinguen 3 tipos de leuconiquia aparente:



Figura 6. Imagen de hemorragias en astilla en paciente con endocarditis bacteriana.

Uñas de Terry. Las uñas de Terry son un signo de cirrosis leve que aparece hasta en el 82% de los pacientes. La leuconiquia afecta a toda la lámina ungueal y deja libre una banda distal de 1-2 mm. Puede aparecer en personas sanas. Hay asociaciones descritas con la insuficiencia cardíaca y con la diabetes mellitus¹⁰.

Uñas de Muehrcke. Esta alteración fue descrita por primera vez por este autor en pacientes con hipoalbuminemia. Puede mejorar si se normaliza la concentración sanguínea de albúmina. Son un hallazgo común en casos de quimioterapia combinada. La uña presenta varias bandas transversales blanquecinas paralelas a la lúnula. Asociaciones: síndrome nefrótico, glomerulonefritis, enfermedad hepática, desnutrición.

Uñas mitad y mitad. La leuconiquia afecta a la mitad proximal de la uña. Se las observa en un 10% de los pacientes con enfermedad renal crónica. Asimismo se presenta en pacientes con tratamiento sistémico con 5-fluorouracilo¹¹ (fig. 5).

Hemorragias en astilla

Se definen como finas líneas longitudinales subungueales de color rojo oscuro. La forma se debe a la orientación longitudinal de los capilares del lecho ungueal. Las causas más frecuentes son traumatismos, psoriasis y onicomicosis. Se ha descrito hemorragias en astilla de origen idiopático¹². Su situación proximal obliga a descartar enfermedades sistémicas como endocarditis, vasculitis, triquinosis, mal de altura y síndrome antifosfolípido (fig. 6).

Cambios en la lúnula

Los cambios en la forma y el contorno de la lúnula orientan a una enfermedad sistémica, mientras que los cambios en el pliegue ungueal proximal orientan a una causa exógena. Entre los cambios de color destacan: lúnula azul, que se asocia a enfermedad de Wilson o degeneración hepatolenticular; lúnula roja, que se asocia a lupus eritematoso¹³, insuficiencia cardíaca, artritis reumatoide, alopecia areata, cirrosis hepática, distrofia de las 20 uñas, linfogranuloma venéreo, psoriasis, intoxica-

ción por monóxido de carbono y reticulosarcoma¹⁴, y lúmula amarilla, que se asocia a la toma de tetraciclinas.

SIGNOS UNGUEALES CLASIFICADOS POR ENFERMEDADES

Conectivopatías

En casi todos los casos de enfermedades autoinmunitarias del tejido conectivo se puede observar alteraciones en los capilares del pliegue ungueal proximal. En la dermatomiositis y en la esclerodermia es frecuente el aspecto rugoso de la cutícula, con hemorragias y necrosis, y la capilaroscopia muestra una disminución de la densidad capilar y zonas avasculares que se alternan con bucles dilatados¹⁵⁻¹⁷. En el lupus eritematoso sistémico la capilaroscopia revela una densidad normal de capilares tortuosos y dilatados.

El *pterygium ventral* se caracteriza por la adhesión de la lámina ungueal distal al hiponiquio, lo que causa dolor cuando estos pacientes se cortan las uñas. Es un signo distintivo de esclerodermia que se relaciona con deterioro de la perfusión periférica¹⁸.

Endocrinopatías

Las alteraciones suelen ser inespecíficas, pero pueden orientar al diagnóstico. Los pacientes con diabetes mellitus presentan con frecuencia eritema periungueal y telangiectasias en estadios precoces de la enfermedad. Las uñas se engrosan y adquieren una coloración amarillenta. La fragilidad es común. Con el tiempo las uñas de los pies evolucionan a onicogrirosis¹⁹.

Cuando hay anomalías tiroideas, también pueden alterarse las uñas. En el caso del hipertiroidismo, las uñas cuarta y quinta de las manos suelen presentar onicólisis, que es reversible con el tratamiento. También se

TABLA II. Signos ungueales en enfermedades cardíacas y hematológicas

ENFERMEDAD CARDIOVASCULAR, HEMATOLÓGICA	ALTERACIÓN UNGUEAL
Insuficiencia aórtica	Pulso de Quincke
Anemia	Distrofia
Endocarditis bacteriana	Acropaquias, hemorragias en astilla
Enfermedad de Fabry	Uñas de Fabry
Insuficiencia cardíaca	Lúnula roja
Hipertensión arterial	Hemorragias en astilla
Isoquemia	Distrofia, <i>Pterygium</i> , engrosamiento
Leucemia	Hemorragias en astilla
Síndrome de Marfan	Uñas largas y estrechas
Estenosis mitral	Hemorragias en astilla
Infarto agudo de miocardio	Líneas Mees
Rendu-Weber-Osler	Telangiectasias
Anemia perniciosa	Hemorragias en astilla
Porfiria	Azul
Panarteritis nudosa	Hemorragias en astilla
Trombocitopenia	Hemorragias en astilla
Trombosis	Onicomadesis
Vasculitis	Hemorragias en astilla
Poliglobulia	Coiloniquia, lúnula roja
Varices	Paquioniquogrirosis

ha visto asociaciones con uñas de Plummer y síndrome de las uñas amarillas. En el hipotiroidismo, las uñas presentan un crecimiento lento y son finas, frágiles, sin brillo, con surcos longitudinales. No es infrecuente la asociación con candidiasis mucocutánea crónica.

En el hiperparatiroidismo se han descrito las uñas en seudorraqueta: uñas anchas y acortadas en pacientes con acroosteólisis por movilización del calcio. En el hipoparatiroidismo, las uñas son finas y frágiles en su mitad distal²⁰.

Los cambios estrógenicos van a modificar el crecimiento ungueal. Durante el embarazo se incrementa el crecimiento y puede aparecer hiperpigmentación en forma longitudinal. Por el contrario, durante la lactancia se enlentece el crecimiento.

En la menopausia hay disminución del flujo sanguíneo, que se traduce clínicamente en uñas finas y frágiles.

También encontramos signos ungueales en la disfunción suprarrenal. En la insuficiencia suprarrenal crónica, la hiperpigmentación en bandas es un hallazgo frecuente. En el síndrome de Cushing puede aparecer paroniquia candidiásica.

En las alteraciones hipofisiarias como la acromegalia, se ha visto coiloniquia, ausencia de lúnula y macroniquia^{21,22}.

Enfermedades cardíacas y hematológicas

Si observamos la tabla II, se aprecia que el signo ungueal que se repite con más frecuencia son las hemorragias en astilla, por lo que si aparecen, hay que descartar siempre enfermedades cardíacas o hematológicas²³.

Enfermedades gastrointestinales

Si observamos la tabla III, se aprecia que los signos ungueales que se repiten con más frecuencia son los cambios de coloración de la uña, como la leuconiquia verdadera o la leuconiquia aparente.

TABLA III. Signos ungueales en enfermedades gastrointestinales

ENFERMEDADES GASTROINTESTINALES	ALTERACIÓN UNGUEAL
Acrodermatitis enteropática	Paroniquia
Cirrosis biliar	Acropaquia
Cirrosis	Uñas de Terry
Ascitis quilosa	Síndrome de uñas amarillas
Síndrome de Cronkhite-Canada	Forma triangular de uña
Fibrosis quística	Telangiectasia periungueal
Diabetes mellitus	Paroniquia
Ulcus duodenal	Leuconiquia hereditaria
Enfermedad hepática	Líneas Beau, Muehrcke, melanoniquia estriada
Hepatitis crónica activa	Acropaquias, hemorragias astilla, leuconiquia
Hemocromatosis	Coiloniquia, leuconiquia, estriación longitudinal
Leiomiosarcoma intestinal	Pigmentación marrón
Mala absorción	Crecimiento anormal
Síndrome de Plummer-Vinson	Coiloniquia
Porfiria cutánea tardía	Onicólisis, distrofia, acropaquia, desaparición de lúnula
Síndrome de Peutz-Jeguers	Pigmentación marrón
Enfermedad inflamatoria intestinal	Acropaquias

CONCLUSIONES

Aunque con frecuencia los signos ungueales son inespecíficos, no se debe menospreciarlos, ya que pueden ser muy útiles para orientar el diagnóstico de algunas enfermedades sistémicas. En caso de aparecer acropaqüias o síndrome de las uñas amarillas, siempre debemos descartar enfermedad pulmonar. El hallazgo de hemorragias en astilla orienta a enfermedad cardiovascular o hematológica. La leuconiquia aparente es un signo ungueal que puede hacernos sospechar afección hepática o renal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zaiac MN, Daniel CR. Nails in systemic disease. *Dermatol Ther.* 2002;15:99-106.
2. Mayeaux EJ Jr. Nail disorders. *Prim Care.* 2000;27:333-51.
3. Noronha PA, Zubkov B. Nails and nail disorders in children and adults. *Am Fam Physician.* 1997;55:2129-40.
4. Fawcett RS, Linford S, Stulberg DL. Nail abnormalities: clues to systemic disease. *Am Fam Physician.* 2004;69:1417-24.
5. Samman PD, White WF. The «yellow nail syndrome». *Br J Dermatol.* 1964;76:153-7.
6. Moffitt DL, De Bercker DA. Yellow nail syndrome: the nail that grows half as fast grows twice as thick. *Clin Exp Dermatol.* 2000;25:21-3.
7. Pitarch-Bort G, Roche-Gamón E. Uñas amarillas. *Piel.* 2005;20:530-2.
8. Tosti A, Piraccini BM, Iorizzo M. Systemic itraconazole in the yellow nail syndrome. *Br J Dermatol.* 2002;146:1064-7.
9. Arroyo JF, Cohen ML. Improvement of yellow nail syndrome with oral zinc supplementation. *Clin Exp Dermatol.* 1993;18:624.
10. Daniel CR, Sams W, Scher RK. Nails in systemic disease. *Dermatol Clin.* 1985;3:465-83.
11. Holzberg M, Walker HK. Terry's nails: revised definition and new correlations. *Lancet.* 1984;1(8382):896-9.
12. Cabana MD, Ensor A, Tunnessen WW. Picture of the month. Half-and-half fingernails. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 1998;152:923-4.
13. Saladi RN, Persaud AN, Rudikoff D, Cohen SR. Idiopathic splinter hemorrhages. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50:289-92.
14. Wollina U, Barta U, Uhlemann C, Oelzner P. Lupus erythematosus-associated red lunula. *J Am Acad Dermatol.* 1999;41:419-21.
15. Wilkerson MG, Wilkin JK. Red lunulae revisited: a clinical and histopathologic examination. *J Am Acad Dermatol.* 1989;20:453-7.
16. Nagy Z, Czirjak L. Nailfold digital capillaroscopy in 447 patients with connective tissue disease and Raynaud's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004;18:62-8.
17. Sulli A, Burroni A, Tuccio M, Pizzorni C, Cravotto C, Ghio M, et al. La video-capillaroscopia perungueale nella sclerosi sistematica: parametri diagnostici e di follow-up della malattia e correlazione con il tipo di impegno cutaneo e con gli autoanticorpi specifici. *Reumatismo.* 2004;56:36-45.
18. Cutolo M, Pizzorni C, Sulli A. Nailfold video-capillaroscopy in systemic sclerosis. *Z Rheumatol.* 2004;63:457-62.
19. Caputo R, Cappio F, Rigoni C, Scarabelli G, Toffolo P, Spinelli G, et al. Pterygium inversum unguis: report of 19 cases and review of the literature. *Arch Dermatol.* 1993;129:1307.
20. Rich P. Nail changes due to diabetes and other endocrinopathies. *Dermatol Ther.* 2002;15:107-10.
21. Fatourechi V, Ahmed DD, Schwartz KM. Thyroid acropathy: report of 40 patients treated at a single institution in a 26-year period. *J Clin Endocrinol Metab.* 2002;87:5435-41.
22. Tosti A, Piraccini BM. Biología de la uña. En: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, editores. *Dermatología en Medicina General.* 6.^a ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2005. p.179-84.
23. Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapini RP. *Dermatología.* 1.^a ed. Madrid: Elsevier España; 2004. p. 1070.