

# Manifestaciones del aparato ungueal en las enfermedades del colágeno: reporte de 43 casos

## Manifestations of Nail Apparatus in Collagen Diseases: Report of 43 Cases

Patricia Chang<sup>1</sup>, Génesis Argueta Tello<sup>2</sup>, Emilia N. Cohen Sabban<sup>3</sup> y Estuardo Anzueto<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Dermatóloga, Hospital General de Enfermedades, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, Guatemala

<sup>2</sup> Electivo en dermatología, Hospital General de Enfermedades, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, Guatemala

<sup>3</sup> Dermatóloga, subjefa del Servicio de Dermatología, Instituto de Investigaciones Médicas A. Lanari, Universidad de Buenos Aires, Argentina

<sup>4</sup> Reumatólogo, Hospital General de Enfermedades, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, Guatemala

Fecha de aceptación: septiembre, 2016

### RESUMEN

**ANTECEDENTE:** las enfermedades de la colágena pueden afectar uno o varios componentes del aparato ungueal

**OBJETIVOS:** conocer las manifestaciones del aparato ungueal en pacientes hospitalizados con diagnóstico de enfermedades de la colágena (LES, dermatomiositis, esclerosis sistémica, enfermedad mixta del tejido conectivo, artritis reumatoide) en el Hospital General de Enfermedades IGSS.

**METODOLOGÍA:** se realizó un estudio descriptivo en 43 pacientes hospitalizados en el Hospital General de Enfermedades IGSS de los servicios de medicina con diagnóstico de enfermedades de la colágena (LES, dermatomiositis, esclerosis sistémica, enfermedad mixta del tejido conectivo, artritis reumatoide), del 1 de enero de 2009 al 30 de junio de 2016, para estudiar las manifestaciones del aparato ungueal en este tipo de enfermedades

A todos los pacientes se les realizó un examen completo del aparato ungueal de las manos, y no se tomó en cuenta ninguna otra onicopatía que no fuera la relacionada con las enfermedades en estudio, ni pacientes de consulta externa.

**RESULTADOS:** Los resultados se muestran en las tablas 1 y 2.

**CONCLUSIONES:** todo el aparato ungueal puede verse afectado con las enfermedades de la colágena, el presente estudio da a conocer que el pliegue proximal fue el más afectado en la dermatomiositis y en la esclerosis sistémica con la presencia de capilares dilatados, cutícula engrosada y zonas avasculares. Durante el examen físico de este tipo de pacientes, es importante tomar en cuenta estos datos clínicos y el uso del dermatoscopio.

**PALABRAS CLAVE:** enfermedades de la colágena, dermatomiositis, esclerosis sistémica, enfermedad mixta del tejido conectivo, artritis reumatoidea, fenómeno de Raynaud, eritema periungueal, telangiectasias periungueales, acroesclerosis, pterigón, capilares dilatados

### ABSTRACT

**BACKGROUND:** collagen diseases can affect one or several components of the nail apparatus.

**OBJECTIVES:** to learn the manifestations of the nail apparatus in hospitalized patients with diagnosis of collagen diseases (LES, dermatomyositis, systemic sclerosis, mixed disease of the connective tissue, rheumatoid arthritis) of the General Diseases Hospital IGSS.

**METHODOLOGY:** a descriptive study was performed in 43 patients hospitalized in the medical services at the General Diseases Hospital IGSS with diagnosis of collagen diseases (LES, dermatomyositis, systemic sclerosis, mixed disease of the connective tissue, rheumatoid arthritis) from January 1, 2009 to June 30, of 2016, to study the manifestations of this type of diseases in the nail apparatus.

A comprehensive review of the hand nail apparatus was conducted in all the patients and no nail diseases other than those related with the diseases under study were included. Outpatients were not included.

**RESULTS:** The results are shown in tables 1 and 2.

**CONCLUSIONS:** collagen diseases can affect the entire nail apparatus. This study shows that the proximal fold was the most affected in dermatomyositis and in systemic sclerosis with the presence of dilated capillary, thickened cuticle and avascular areas. During the physical exam to this type of patients it is important to consider these clinical data and the use of the dermatoscope.

**KEYWORDS:** collagen diseases, dermatomyositis, systemic sclerosis, mixed connective tissue disease, rheumatoid arthritis, Raynaud's phenomenon, periungual erythema, periungual telangiectasia, acrosclerosis, pterygium, dilated capillaries.

### CORRESPONDENCIA

Patricia Chang ■ pchang2622@gmail.com

Paseo Plaza Clinic Center, 3<sup>a</sup> av. 12-38, zona 10, of. 404, Guatemala, Guatemala

## Introducción

Las enfermedades de la colágena pueden afectar cualquier órgano, incluyendo el aparato ungueal, y se manifiestan de diferentes maneras, por lo que el presente trabajo da a conocer las distintas alteraciones del aparato ungueal que encontramos en nuestros pacientes hospitalizados por enfermedades de la colágena, durante los años 2009 a 2016.

## Material y métodos

Se realizó un estudio descriptivo en 43 pacientes internados en el Hospital General de Enfermedades IGSS de los servicios de medicina, con diagnóstico de enfermedades de la colágena (LES, dermatomiositis, esclerosis sistémica, enfermedad mixta del tejido conectivo, artritis reumatoide) entre el 1 de enero de 2009 y el 30 de junio de 2016, para estudiar las manifestaciones del aparato ungueal en este tipo de enfermedades.

A todos los pacientes se les realizó examen completo del aparato ungueal y no se tomó en cuenta ninguna otra onicopatía que no fuera la relacionada con las enfermedades en estudio, ni pacientes de consulta externa.

## Resultados

Se estudió a 43 pacientes, 33 del sexo femenino (77%) y 10 del masculino (23%), el grupo de edad varió de 0-20 (2, 5%), 21-40 (19, 44%), 41-60 (19, 44%) y 61-80 (3, 7%); 18 pacientes presentaron dermatomiositis (42%), 17 esclerosis sistémica (39%), 5 lupus eritematoso sistémico (12%), 2 enfermedad mixta del tejido conectivo (5%) y 1 artritis reumatoide (2%) (tabla 1).

Los hallazgos a nivel del aparato ungueal fueron 11 en dermatomiositis cutícula gruesa (23%), 11 en capilares dilatados a nivel pliegue proximal (22%), 10 en zonas avasculares en el pliegue proximal (21%), 7 en eritema del pliegue proximal (15%), 4 en telangiectasias en el pliegue proximal (8%), 3 en hemorragias en astilla (6%), 2 en cutícula rasgada (4%); 12 en esclerosis sistémica acroescler-

rosis (35%), 5 en capilares dilatados en el pliegue proximal (15%), 4 en zonas avasculares en el pliegue proximal (12%), 4 en pterigión ventral (12%), 3 en telangiectasias del pliegue proximal (9%), 3 en hemorragias en astilla (9%), 2 en fenómeno de Raynaud (6%), 1 en uñas en pico de loro (3%), 2 en cicatrices puntiformes pulpejos (12%), 4 en lupus eritematoso sistémico fenómeno de Raynaud (50%), 1 en capilares dilatados (13%), 1 en telangiectasias del pliegue proximal (13%), 1 en cutícula gruesa (13%), 1 en necrosis pulpejo (13%); 1 en enfermedad mixta del tejido conectivo acroesclerosis (50%), 1 en uñas en pico de loro (50%), 1 sin lesión (50%); 1 en artritis reumatoide necrosis pulpejos (50%), 1 en hemorragias en astilla (50%) y 1 en fenómeno de Raynaud (50%) (tabla 2).

Tres de los pacientes presentaban dermatomiositis paraneoplásica: uno de sexo femenino asociada a un cáncer de mama; y dos del sexo masculino, uno asociado a hepatocarcinoma y el otro a carcinoma de la tiroides, éstos representan 6.97% de los casos.

En nuestra experiencia, la enfermedad de la colágena que más afectó el pliegue proximal fue la dermatomiositis, con los cambios mencionados anteriormente.

## Discusión

Las enfermedades del tejido conectivo presentan alteraciones cutáneas, y el aparato ungueal no es una excepción, y pueden afectar uno o varios componentes del mismo.

Las manifestaciones del aparato ungueal producidas por las enfermedades del colágeno se clasifican en específicas o, mucho más frecuentemente, en inespecíficas, ya que es posible que se presenten en muchas enfermedades sistémicas. Sin embargo, pueden constituir la primera manifestación de una collagenopatía.

Estas lesiones son de utilidad especial para dermatólogos y reumatólogos, ya que su reconocimiento ayuda a establecer una sospecha, realizar un ejercicio diagnóstico y, por ende, dar un tratamiento oportuno.<sup>1</sup>

Ante una collagenopatía, el aparato ungueal, al igual que el resto del cuerpo, debe ser objeto de un examen detallado. Hasta 69% de los pacientes con enfermedades del tejido conectivo pueden presentar afección del aparato ungueal en las manos y en los pies, siendo los pliegues proximales de las manos el sitio predominantemente afectado, y cuyo estudio es una herramienta que ofrece una ventaja diagnóstica en estos pacientes.<sup>1-3</sup>

Gracias a lo translúcido del plato ungueal se pueden apreciar las alteraciones del mismo, y debido a la proximidad y distribución de la vasculatura a ese nivel para su evaluación contamos con la capilaroscopía, la cual es

**Tabla 1.** Total de pacientes con enfermedades de la colágena

COLAGENOPATÍA	TOTAL	%
Dermatomiositis	18	42
Esclerosis sistémica	17	39
Lupus eritematoso sistémico	5	12
Enfermedad mixta del tejido conectivo	2	5
Artritis reumatoide	1	2
<b>Total</b>	<b>43</b>	<b>100</b>

**Tabla 2.** Lesiones del aparato ungueal en enfermedades de la colágena

LESIONES DEL APARATO UNGUEAL	DERMATOMIOSITIS	%	ESCLEROSIS SISTÉMICA	%	LES	%	EMTC	%	AR	%
Fenómeno de Raynaud			1	6	4	80			1	50
Eritema pliegue proximal	7	39								
Capilares dilatados	11	61	5	29	1	20				
Telangiectasias	4	22	3	18	1	20				
Cutícula gruesa	11	61	1	6	1	20				
Cutícula rasgada	2	11								
Zonas avasculares	10	55	4	24						
Hemorragias en astilla	3	16	3	18					1	50
Acroesclerosis			12	71			1	50		
Necrosis pulpejos			1	6	1	20			1	50
Pterigón ventral			4	24						
Sin lesión							1	50		
Uña en pico de loro			1	6			1	50		
Cicatrices puntiformes pulpejos			2	12						

una técnica que permite la observación directa de la red capilar para la detección precoz del daño microvascular.

Otras técnicas más sofisticadas, como la microscopía estereoscópica, permiten incluso caracterizar alteraciones vasculares y el flujo sanguíneo microvascular, sin embargo, la microscopía de epiluminiscencia (dermatoscopía) del tercero y cuarto dedo es la más utilizada en la práctica clínica.<sup>3-5</sup>

En general, las manifestaciones encontradas con más frecuencia en pacientes con colagenopatías son las telangiectasias en el pliegue proximal y las crestas longitudinales a nivel del plato ungueal. Otros hallazgos son la hiperpigmentación o eritema del pliegue proximal, y con menor frecuencia, su despigmentación, la cutícula rasgada o engrosamiento de la misma, paroniquia crónica, el piqueo y la gangrena digital.<sup>3</sup>

Las telangiectasias en el pliegue proximal son frecuentes en pacientes con esclerosis sistémica (ES) y enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC). Algunos autores han encontrado relación entre el grado de anormalidad capilar del pliegue proximal y la afectación sistémica,<sup>6</sup> por lo que el examen acucioso proporciona datos tanto diagnósticos como pronóstico en los individuos afectados.<sup>3</sup>

La afectación microvascular es la característica del fenómeno de Raynaud (FR). El fenómeno de Raynaud primario (FRP) es aquél en el que no hay enfermedad subyacente, y generalmente presenta una capilaroscopía normal, que consiste en una empalizada regular de ca-

pilares de tamaño homogéneo, disposición que ha sido descrita como imagen en “peine capilar” o “empalizada”, con una densidad normal media, de entre 9 y 17 capilares/mm lineal.<sup>7</sup>

Por el contrario, el fenómeno de Raynaud secundario (FRS) reconoce una condición subyacente, y las enfermedades del tejido conectivo como el lupus eritematoso sistémico (LES), la ES y estados relacionados –dermatomiositis (DM) y polimiositis (PM), EMTC–, el síndrome de Sjögren (ss), entre otras, son las causas más frecuentes. Generalmente se acompaña de cambios en el plato ungueal y alteraciones en la capilaroscopía.<sup>1,4</sup>



Figura 1. Cutícula engrosada en paciente con dermatomiositis.

La alteración capilaroscópica más temprana y llamativa del FRS es la presencia de capilares dilatados, se considera que la presencia de un único capilar mayor de 50  $\mu$  o “megacapilar” puede ser un marcador de FR que evolucionará hacia una ES. El patrón capilaroscópico de esclerodermia, o patrón Sd temprano, incluye no sólo la presencia de capilares dilatados y megacapilares, sino también microhemorragias. Éstas se asocian a daño vascular temprano y se presentan hasta en 95% de los pacientes con esclerodermia. Las microhemorragias raramente se encuentran en personas sanas, excepto que medie algún traumatismo (manicura), y reflejan el daño por isquemia y reperfusión



**Figura 2.** Cutícula engrosada, zona avascular y capilares dilatados en dedo anular izquierdo en una paciente con dermatomiositis.



**Figura 3.** Engrosamiento cuticular con telangiectasias en el pliegue proximal en pacientes con dermatomiositis.



**Figura 4.** Vista panorámica de las lesiones en el dorso de las manos y pliegue proximal en dermatomiositis.

y la dilatación capilar. El flujo sanguíneo capilar en pacientes con patrón Sd se encuentra en estado lento y con aumento de períodos de estasis.<sup>8</sup>

Si el trauma microvascular persiste, a los capilares dilatados, megacapilares y microhemorragias se le suma la pérdida de los mismos en un área mayor a 0,5 mm, las denominadas “áreas avasculares”. Su presencia tiene valor pronóstico de enfermedad progresiva y más agresiva, afectación de órganos internos, entre otras, y se considera un factor de riesgo para el desarrollo de úlceras.<sup>9,10</sup> Los capilares ramificados o arboriformes son característicos del proceso de neoangiogénesis, y expresan el intento de reparar la falta de irrigación. Tanto las áreas avasculares como los vasos neoformados son propios del patrón Sd tardío. Basados en el reconocimiento del patrón Sd capilaroscópico, en la actualidad se estima que casi 15% de los



**Figuras 5.** Capilares dilatados y zonas avasculares en dermatomiositis de larga evolución.



**Figuras 6.** Capilares dilatados y zonas avasculares en dermatomiositis de larga evolución.



**Figuras 7.** Capilares dilatados y zonas avasculares en dermatomiositis de larga evolución.



Figura 8. Capilar dilatado y telangiectasias.



Figura 9. Eritema, telangiectasias y cutícula engrosada del pliegue proximal en dermatomiositis.



Figura 10. Eritema en el pliegue proximal dermatomiositis.

pacientes con FRP pasarán a FRS y a ES en aproximadamente dos años y medio.<sup>11</sup>

Las hemorragias en astilla se presentan tanto en collagenopatías como en otras enfermedades, tales como endocarditis bacteriana, estenosis mitral, glomerulonefritis crónica, vasculitis, triquinosis, cirrosis, psoriasis y traumas leves; sin embargo, un gran número de hemorragias, sin un origen traumático evidente, es indicativo de enfermedad sistémica de cualquier origen, desde infecciosos hasta reumatológico.<sup>1,12</sup>

La lúnula, que normalmente tiene un color blanquecino, con significativa frecuencia puede adquirir una coloración de rosada a rojo en pacientes con ES y estados relacionados, como la DM/PM, LES, artritis reumatoide (AR), polimialgia reumática y en la osteoartritis.<sup>1,13,14</sup> El hallaz-



Figura 11. Eritema y edema en el pliegue proximal en un paciente con dermatomiositis paraneoplásica.



Figura 12. Cutícula rasgada en dermatomiositis.

go no es específico de una enfermedad ni de las collagenopatías en general, ya que también se presenta en pacientes con enfermedades cardiovasculares, endócrinas, gastrointestinales, hepáticas o neoplásicas.<sup>15</sup>

Hasta 70% de los pacientes con ES presentan manifestaciones ungueales, entre las cuales la más frecuente es la presencia de telangiectasias en el pliegue proximal.<sup>2</sup> Le siguen en orden decreciente de presentación: cutícula rasgada, cicatrices en la punta de los dedos y crestas longitudinales en el plato ungueal. Además, en estos pacientes se ha descrito un aumento en la curvatura transversa de la uña y macrolúnula.<sup>3</sup> También son hallazgos comunes, aunque no específicos, las hemorragias en astilla, el pterigón



Figura 13. Acroesclerosis en esclerosis sistémica.



Figura 14. Acroesclerosis en esclerosis sistémica.



Figura 15. Acroesclerosis en esclerosis sistémica.



Figura 16. Capilares dilatados en esclerosis sistémica.



Figura 17. Cutícula engrosada y telangiectasias en esclerosis sistémica.



Figura 18. Cutícula engrosada y telangiectasias en esclerosis sistémica.

ventral y la dilatación de capilares en el pliegue proximal. Sin embargo, el incremento de la curvatura transversa y longitudinal del plato ungueal es un signo de gran utilidad, ya que se asocia significativamente con la actividad de la enfermedad y con el compromiso arterial.<sup>1,15</sup>

Pacientes jóvenes con ES pueden presentar cambios de envejecimiento, propios de personas sanas pero de edad avanzada, como el adelgazamiento y la convexidad del plato ungueal.<sup>16</sup> Probablemente están relacionados con

un menor riego arterial, como ocurre en el proceso de vasculitis asociado a isquemia digital.<sup>1,14</sup>

Como mencionamos anteriormente, en la ES, DM/PM y EMTC se describe el patrón esclerodermiforme o Sd, el cual se divide en tres estadios: temprano, activo y tardío que se correlacionan ampliamente con las manifestaciones clínicas y los marcadores serológicos de la enfermedad.<sup>6,9</sup>

Algunos pacientes con LES presentan alteraciones ungueales hasta en 30% de los casos. Las manifestaciones del

aparato ungueal en pacientes con lupus se clasifican como histológicamente específicas y no específicas; las primeras se refieren a aquellas propias de lupus eritematoso, como lupus eritematoso discoide de la unidad ungueal, lupus eritematoso hipertrófico con eritema pernio y lupus eritematoso unguium mutilans.<sup>2</sup>

El eritema del pliegue ungueal es la manifestación ungueal más común en pacientes con LES.<sup>3</sup> Las hemorragias en astilla se encuentran con una frecuencia considerable,

y son importantes ya que se asocian con la actividad de la enfermedad.<sup>1</sup> Ambas son inespecíficas.

Otros hallazgos incluyen el adelgazamiento del plato ungueal y la onicólisis. Hay algunos reportes acerca de la asociación entre la presencia de FR y ulceraciones mucosas asociadas a cambios ungueales por LES.<sup>1,17</sup> Con menor frecuencia se encuentran estrías longitudinales, cutícula rasgada, telangiectasias del pliegue proximal, paroniquia crónica, pterigión ventral, deformidad en pinza, líneas



**Figura 19.** Zonas avasculares telangiectasias del pliegue proximal, esclerosis sistémica de larga evolución.



**Figura 20.** Zonas avasculares telangiectasias del pliegue proximal, esclerosis sistémica de larga evolución.



**Figura 21.** Zonas avasculares telangiectasias del pliegue proximal, esclerosis sistémica de larga evolución.



**Figura 22.** Pterigión ventral en dedo índice en esclerosis sistémica.



**Figura 23.** Fenómeno de Raynaud en esclerosis sistémica.

de Beau, leuconiquia punteada o estriada, piqueteado ungueal y cambios pigmentarios del pliegue ungueal, desde hipocromía hasta hipercromía azulada.<sup>23</sup> También se han descrito pacientes con lúnula roja.<sup>15</sup> Se consideran raras las lesiones permanentes y deformantes del aparato ungueal, las cuales usualmente son secundarias a lupus eritematoso discoide.<sup>18,19</sup>

La capilaroscopía en pacientes con LES muestra un patrón característico en 50% de los pacientes con lupus, que consiste en capilares dilatados, elongados y tortuosos, algunos entrecruzados y otros arborificados; el plexo venoso superficial (PVS) puede ser prominente y la rama aferente es posible que esté dilatada. También se describe la falta de la línea más distal de capilares.<sup>20</sup> Se corroboró que hay interrelación entre la actividad de la enfermedad, la capilaroscopía y los marcadores séricos de activación endotelial.<sup>21</sup> El 13.3% de los pacientes con lupus pueden presentar el patrón Sd capilaroscópico, y se sospecha que es posible que tenga relación con FR y presencia de anticuerpos anticardiolipina.<sup>46</sup>



Figura 24. Cicatrices en picahielo de pulpejos en esclerosis sistémica.



Figura 25. Cicatrices en picahielo de pulpejos en esclerosis sistémica.

La artritis reumatoide (AR) es la enfermedad crónica inflamatoria más común de las articulaciones, con alteraciones sistémicas y una amplia gama de manifestaciones extraarticulares. Es frecuente que los pacientes afectados presenten hemorragias en astilla, lúnula roja y coloración blanca opaca, aunque las manifestaciones poseen baja sensibilidad.<sup>1</sup> Un tercio de los mismos presentan FRS. En la capilaroscopía es frecuente que el PVS sea prominente, puede haber capilares dilatados y tortuosos en un fondo pálido por la presencia de edema.<sup>22</sup>

En el síndrome de uñas amarillas las alteraciones ungueales se encuentran en hasta 89% de los pacientes. Entre ellas podemos destacar las uñas distróficas, con cambios de coloración desde amarillo hasta verdoso o incluso marrón, con engrosamiento y crestas longitudinales, onicólisis, retraso del crecimiento (0.25 mm/mes) y, más ocasionalmente, acrop aqua.<sup>23</sup>

Algunos pacientes con DM pueden presentar eritema periungueal, cutículas engrosadas y roídas, telangiectasias del pliegue ungueal y estrías longitudinales en el plato ungueal. También se ha reportado una mayor frecuencia de hemorragias en astilla, lúnula azul y pérdida de ortejos.<sup>3</sup>

De todas las manifestaciones ungueales que pueden presentar los pacientes con DM, los cambios cuticulares pueden considerarse un indicador de remisión de la misma, ya que se han descrito casos de pacientes donde las cutículas fueron el primer sitio en mostrar recuperación.<sup>1</sup> La capilaroscopia muestra un patrón Sd indistinguible de la



Figura 26. Eritema y telangiectasias en el pliegue proximal de pacientes con lupus eritematoso sistémico.



Figura 27. Eritema y telangiectasias en el pliegue proximal de pacientes con lupus eritematoso sistémico.



Figura 28. Acroesclerosis en enfermedad mixta del tejido conjuntivo.



Figura 29. Uña en pico de loro en enfermedad mixta del tejido conjuntivo.

ES, aunque para algunos autores los cambios de la morfología y la arquitectura son no sólo tan significativos como en la ES, sino que más rápidos y progresivos, en especial en lo que concierne a las microhemorragias, áreas avasculares y angiogénesis.<sup>24</sup> Los cambios capilaroscópicos reflejan la actividad de la enfermedad, y se encontró que tanto la dilatación capilar como las microhemorragias y pérdida de capilares después del tratamiento.<sup>25</sup>



Figura 30. Necrosis pulpejo en dedo medio derecho en artritis reumatoide.



Figura 31. Hemorragias en astilla en artritis reumatoide.

La mayoría de los pacientes que padecen EMTC presentan anormalidades del aparato ungueal. Las telangiectasias del pliegue proximal son el hallazgo más frecuente aunque no específico, seguido de crestas longitudinales, hipertrofia de la cutícula, decoloración del plato ungueal e hiperpigmentación de pliegues ungueales. En casi 40% de los casos, los cambios capilaroscópicos corresponden al patrón Sd, los cuales se correlacionan directamente con actividad de la enfermedad.<sup>9,26</sup>

En pacientes con síndrome antifosfolípido la capilaroscopía puede ser anormal, con microhemorragias simétricas o en pila de monedas; el daño microvascular tiene relación con la ocurrencia de eventos trombóticos.<sup>9</sup>

El síndrome de Sjögren produce desde manifestaciones capilaroscópicas no específicas, como entrecruzamiento capilar, hasta otros hallazgos con mayor especificidad para la condición, como hemorragias confluentes y pericapilares, especialmente en aquellos pacientes con FR.<sup>9</sup>

Por último, no debemos olvidar el rol de tratamientos sistémicos que reciben estos pacientes, ya que numerosos fármacos pueden provocar anomalías ungueales, como los bucles capilares en pacientes que están en tratamiento con cloroquina, ciclofosfamida y corticoesteroides; hemorragias en astilla en pacientes con ciclofosfamida y corticoesteroides; eritema del pliegue proximal, un hallazgo común en pacientes con corticoesteroides, el síndrome de uña amarilla y pigmentación ungueal, todos efectos adversos de la farmacoterapia.<sup>1</sup>

En general los hallazgos son poco sensibles con especificidad relativa para las colagenopatías, se deben diferenciar de las manifestaciones propias de la enfermedad y aquéllas que podrían ser efecto de la terapia farmacológica; manifestaciones específicas en algunas

conectivopatías se han relacionado como marcadores de la actividad de la enfermedad, como las hemorragias en astilla en los dedos de manos en pacientes con LES y el incremento en la curvatura del plato ungueal en pacientes con ES cutánea.

Los cambios ungueales pueden presentarse incluso antes que otros signos o síntomas de enfermedad sistémica, su utilidad en conjunto con métodos más sensibles son una herramienta útil para el reconocimiento de las colagenopatías<sup>1</sup> (tabla 3).

Conocer las manifestaciones ungueales provee pistas diagnósticas y pronósticas, además de que permite diferenciarlas de onicopatías independientes. Son de especial utilidad los hallazgos clínicos correlacionados con estudio histológico y capilaroscopía.<sup>1,2</sup>

**Tabla 3.** Manifestaciones inespecíficas del aparato ungueal que pueden encontrarse en colagenopatías frecuentes

ALTERACIONES DEL APARATO UNGUEAL	LES	DERMATOMIOSITIS	ESCLERODERMA/ ESCLEROSIS SISTÉMICA	ARTRITIS REUMATOIDE	SÍNDROME DE UÑAS AMARILLAS	ENFERMEDAD MIXTA DEL TC
Telangiectasias en pliegue proximal	+	++	++			+
Telangiectasias periungueales		+	+			
Cutícula rasgada o hipertrófica	+	+ (1)	+			+
Crestas longitudinales en plato ungueal	+	+	+		+	+
Cicatrices en punta de dedos			+			
Curvatura del plato ungueal aumentada			++ (1)		+	
Opacidad del plato				+		
Discromía plato ungueal					+	+
Macrolúnula			+			
Lúnula roja	++	+	+	+		
Lúnula azul		+				
Hemorragias en astilla	++ (1)	++	+	++		
Pterigión ventral	+		+			
Dilatación capilar en el pliegue proximal		+	+			
Adelgazamiento del plato	+		+			
Patrón esclerodermiforme	+	+	++			
Capilares gigantes y ramificados			(2)			
Hemorragias capilares			(2)			
Eritema del pliegue ungueal	++	++				
Onicolisis	+					
Bucle capilar en pliegue proximal	+ (3)					

**Tabla 3.** Manifestaciones inespecíficas del aparato ungueal que pueden encontrarse en collagenopatías frecuentes (continuación).

ALTERACIONES DEL APARATO UNGUEAL	LES	DERMATOMIOSITIS	ESCLERODERMIA/ ESCLEROSIS SISTÉMICA	ARTRITIS REUMATOIDE	SÍNDROME DE UÑAS AMARILLAS	ENFERMEDAD MIXTA DEL TC
Fenómeno de Raynaud	+		+			+
Paroniquia crónica	+					
Deformidad en pinza	+					
Líneas de Beau	+					
Leuconiquia punteada/estriada	+					
Piqueteado ungueal	+					
Cambios pigmentarios de pliegues	+					+
Distrofia ungueal	+ en LED				+	
Onicolisis					+	
Retraso del crecimiento ungueal					+	

++ = mayor frecuencia; 1 = Asociado con la actividad de la enfermedad; 2 = Se considera específico de la enfermedad;

3 = Bucle largos mayores a 750μm se han descrito como característicos

## BIBLIOGRAFÍA

- Tunc SE, Ertam I, Pirildar T et al. Nail changes in connective tissue diseases: do nail changes provide clues for the diagnosis?, *J Eur Acad Dermatology Venereol* 2007; 21(4): 497-503.
- Elmansour I, Chiheb S y Benchikhi H. Nail changes in connective tissue diseases: a study of 39 cases, *Pan Afr Med J* 2014; 18: 1-6. Disponible en: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/18/150/full/>.
- Nabil P, Raghavendra R, Shrutiarkti SD y Balachandran C. Nail unit in collagen vascular diseases: a clinical, histopathological and direct immunofluorescence study, *Indian J Dermatol* 2006; 51(4): 265-8.
- Furtado RNV, Pucinelli MLC, Cristo VV et al. Scleroderma-like nailfold capillaroscopic abnormalities are associated with anti-u1-RNP antibodies and Raynaud's phenomenon in SLE patients, *Lupus* 2002; 11(1): 35-41.
- Garra V, Danese N, Rebella M y Cairoli E. Capilaroscopia en el diagnóstico de las enfermedades autoinmunes sistémicas, *Rev Médica Uruguaya* 2012; 28(2): 89-98.
- Maricq H, Spencer-Green G y LeRoy E. Skin capillary abnormalities as indicators of organ involvement in scleroderma (systemic sclerosis), Raynaud's Syndrome and dermatomyoitis, *Am J Med* 1976; 61: 862-70.
- Clavaguera T y Reyner P. Capilaroscopia en el sujeto sano, *Semin Fund Española Reumatol* 2010; 10(1): 11-3.
- Cutolo M, Pizzorni C, Secchi ME y Sulli A. Capillaroscopy, *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008; 22(6): 1093-108.
- Hasegawa M. Dermoscopy findings of nail fold capillaries in connective tissue diseases, *J Dermatol* 2011; 38(1): 66-70.
- Alivernini S, De Santis M, Tolusso B et al. Skin ulcers in systemic sclerosis: determinants of presence and predictive factors of healing, *J Am Acad Dermatology* 2009; 60(3): 426-35.
- Ingegnoli F, Boracchi P, Gualtierotti R et al. Prognostic model based on nailfold capillaroscopy for identifying Raynaud's phenomenon patients at high risk for the development of a scleroderma spectrum disorder: PRINCE (prognostic index for nailfold capillaroscopy examination), *Arthritis Rheum* 2008; 58(7): 2174-82.
- Baran R y Tosti A. Nails, en Freedberg I, Eisen A, Wolf K y Wolf A (eds.), *Fitzpatrick's Textbook of Dermatology*, Nueva York, McGraw Hill, 1999, pp. 752-769.
- Spinoza F, Murphy E, Murphy C et al. Nail changes associated with scleroderma, *Clin Podiatr Med Surg* 1989; 6: 319-25.
- Dawber R, Baran R y Berker D. Disorders of nails, en Champion R (ed.), *Textbook of Dermatology*, Oxford, Blackwell Science, 1998, pp. 2815-2868.
- Wollina U, Barta U, Hein G et al. The nail in rheumatic disease, *J Eur Acad Dermatology Venereol* 1999; 12: 17.
- Havlick N, Fitzpatrick T, Kligman A y Kligman L. Geriatric dermatology, en Freedberg I, Eisen A, Wolf K y Wolf B (eds.), *Fitzpatrick's Textbook of Dermatology*, Nueva York, McGraw Hill, 1999, pp. 1707-1725.
- Urowitz M, Gladman D, Chalmers A y Ogryzlo M. Nail lesions in systemic lupus erythematosus, *J Rheumatol* 1978; 5: 441-7.
- Bouaziz JD, Barete S, Le Pelletier F et al. Cutaneous lesions of the digits in systemic lupus erythematosus: 50 cases, *Lupus* 2007; 16(3): 163-7.
- Richert B, André J, Bourguignon R y De la Brassinne M. Hyperkeratotic nail discoid lupus erythematosus evolving towards systemic lupus erythematosus: therapeutic difficulties, *J Eur Acad Dermatology Venereol* 2004; 18: 728-30.
- Lamboa S y Müller-Ladner U. Capillaroscopic pattern in systemic lupus erythematosus and undifferentiated connective tissue disease: what we still have to learn?, *Rheumatol Int* 2013; 33(3): 689-95.
- Kuryliszyn-Moskal A, Ciolkiewicz M, Klimiuk P y Sierakowski S. Clinical significance of nailfold capillaroscopy in systemic lupus erythematosus: correlation with endothelial cell activation markers and disease activity, *Scand J Rheumatol* 2009; 38(1): 38-45.
- Lamboa S y Müller-Ladner U. Capillaroscopic pattern in inflammatory arthritis, *Microvasc Res* 2012; 83(3): 318-22.
- Benaixa JP, García-Morillo JS, Esteban F y González-Pérez JM. El síndrome de las uñas amarillas: a propósito de una asociación con Mycobacterium tuberculosis, *Rev Clínica Española* 2006; 206(10): 536-8.
- De Angelis R, Cutolo M, Gutiérrez M et al. Different microvascular involvement in DM and SA. A preliminary study by a tight videocapillaroscopic assessment, *Clin Exp Rheumatol* 2012; 30(2 Suppl 71): S67-70.
- De Angelis R, Cutolo M, Gutiérrez M et al. Association between nailfold capillary findings and disease activity in DM, *Rheumatology* 2011; 50(6): 1091-8.
- Nagy Z y Czirják L. Nailfold digital capillaroscopy in 477 patients with connective tissue disease and Raynaud's disease, *JEADV* 2004; 18: 62-8.