

Caso clínico

Linfedema: Síndrome de uñas amarillas

Dr. Héctor Bizueto-Rosas,* Dr. Javier Ismael Hernández-Vázquez,**
Dr. Delio Felipe Martínez-Blanco,*** Dra. Noemí Antonia Hernández-Pérez,****
Dra. Gabriela Jimena Muñoz-Paredes,* Dr. Oscar Andrés Rodríguez-Jiménez*

RESUMEN

Antecedentes. Síndrome de uñas amarillas, enfermedad poco frecuente, de etiología desconocida, en la cual se encuentra la tríada: Uñas amarillas, linfedema primario y manifestaciones respiratorias. En su patogénesis existe una afectación del drenaje linfático; se ha asociado con enfermedades autoinmunes, enfermedades malignas de mama, laringe, endometrio; artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, asociada a fármacos y tuberculosis.

Caso clínico. Masculino asintomático en el área pleuropulmonar, que inició con edema de miembros inferiores, posteriormente cambios en las uñas y en forma accidental le detectaron derrame pleural. Se sometió a pleurocentesis, antibioticoterapia y vitamina E.

Discusión. El linfedema es una patología subvalorada irreversible; su manejo, tanto médico, rehabilitatorio o quirúrgico, es decepcionante, ya que no se da la debida importancia a estos síndromes raros que pueden acompañarse de una morbimortalidad elevada. El manejo de este síndrome es sintomático.

Palabras clave. Linfedema primario, xantoniquia, alteraciones pleuropulmonares.

ABSTRACT

Background. Yellow nail syndrome is a rare disease of unknown etiology in which it's found the triad, yellow nails, primary lymphedema and respiratory manifestations. In it's pathogenesis there is an impairment of lymphatic drainage; it has been associated with autoimmune diseases, malignant diseases of the breast, larynx, endometrium; rheumatoid arthritis, systemic lupus erythematosus, associated with drugs and tuberculosis.

Clinical case. Male asymptomatic in the pleuropulmonary area that began with edema of the lower limbs, subsequently, changes in the nails and accidentally discovered he had pleural effusion. Underwent pleurocentesis, antibiotic therapy and vitamin E.

Discussion. The lymphedema, pathology undervalued by be irreversible as we know, has a dissapointing medical, surgical and rehabilitatory treatment, especially to these rare syndromes that may be accompanied by high morbidity and mortality. The management of this syndrome is symptomatic.

Key words. Primary lymphedema, yellow nail, pleuropulmonary alterations.

* Médico adscrito de Angiología, Hospital de Especialidades "Antonio Fraga Mouret", Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS). Ciudad de México.

** Médico residente del 4o año de Angiología, Hospital de Especialidades "Antonio Fraga Mouret", IMSS. Ciudad de México.

*** Médico residente del 3er. año de Angiología, Hospital de Especialidades "Antonio Fraga Mouret", IMSS. Ciudad de México.

**** Médica Familiar y de Medicina del Trabajo.

ANTECEDENTES

El síndrome de uñas amarillas (SUA) es una patología infrecuente que se acompaña de una tríada: Alteraciones en las uñas como xantoni-quia, onicolisis, ausencia de cutículas, engrosamiento y crecimiento lento; linfedema primario de miembros inferiores y manifestaciones pleuropulmonares como hiperreactividad bronquial, derrame pleural recurrente, bronquiectasias, rinitis, sinusitis.^{1,2}

Este síndrome fue descrito por primera vez por Samman y White, en 1964;² P. Emerson³ fue quien describió la tríada clásica. Se han reportado en la literatura mundial 150 casos. La edad de presentación oscila entre la segunda a la novena década de la vida, siendo más frecuente a los 60 años; por el hecho de predominar en adultos, revertir los cambios en las uñas y ser poco frecuente en las familias, se ha desechado la teoría de que se trate de una enfermedad autosómica dominante.⁴

Es esporádico y la tríada no siempre se presenta al mismo tiempo. Se presenta con una proporción semejante entre hombres y mujeres.²

Se han podido identificar, mediante linfoescintigrafía, alteraciones anatómicas o funcionales de los vasos linfáticos que condicionan estados variables de inmunodeficiencia predisponiendo a infecciones recurrentes dada la dificultad del sistema linfático para la remoción de microorganismos patógenos.⁵

Se cree que estas alteraciones de los vasos linfáticos a nivel de las uñas se deben a hipoplasia o atresia linfática, condicionan una baja eliminación linfática.⁶

DeCoste y cols., en 1990, encontraron tejido fibroso denso en lugar del estroma suelto subungueal fibrovascular que se encuentra en las uñas sanas. Al igual que en la pleura pulmonar, dichos cambios comprometen el estroma subepitelial, con depósitos densos de colágeno que eliminan o alteran la estructura subyacente; el crecimiento de la uña es muy lento (0.25 mm/semana).^{2,7,8}

La hipoplasia de los vasos linfáticos demostrada mediante linfangiografía periférica ocasiona disminución del flujo linfático, apareciendo el linfedema; sin embargo, su reversibilidad en algunos casos hace pensar en una alteración funcional más que anatómica. Suele ser leve y manifestarse en los miembros inferiores.⁸

Las anomalías anatómicas y funcionales de los vasos linfáticos pueden explicar también

el derrame pleural. Además del derrame pleural se pueden presentar otras manifestaciones pleuropulmonares como bronquiectasias, sinusitis, bronquitis y neumonías de repetición.⁸

El líquido pleural generalmente es un exudado linfocitario, con concentración baja de adenosina desaminasa (enzima que interviene en el metabolismo de las purinas, en el desarrollo y mantenimiento del sistema inmune, en la diferenciación de células epiteliales y en la gestación) o en ocasiones de características quillosas. La microscopia pleural muestra dilatación de linfáticos en ambas pleuras, que se asocia a inflamación perilinfática.⁹ La alta concentración de proteínas en el líquido pleural no puede atribuirse únicamente al bloqueo de los vasos linfáticos pleurales, ya que la concentración de proteínas del líquido pleural es notablemente inferior a la plasmática, por lo que diversos autores consideran que en los capilares pleurales hay lesiones microangiopáticas que aumentan el grado de filtración proteica, explicando esto los casos de linfografía normal.¹⁰

A nivel intestinal, estas mismas lesiones microvasculares ocasionan hipoalbuminemia plasmática por una enteropatía (enteropatía pierde proteínas).

Se ha asociado a esta entidad con enfermedades tiroideas, carcinoma broncogénico, linfomas, artritis reumatoide, síndrome nefrótico, alteraciones conjuntivales, apnea del sueño de causas obstructivas.

El tratamiento es sintomático; no existe algún tratamiento específico. Se ha propuesto la realización de toracocentesis repetidas; dieta rica en triglicéridos de cadena media en derrames quillosos, octreótida, implantación de shunt pleurovenoso o pleurodesis; la hiperreactividad bronquial puede disminuir con broncodilatadores y esteroides inhalados. Vitamina E tópica por sus propiedades antiinflamatorias e itraconazol en casos de onicomycosis asociada; complemento oral de zinc, corticoesteroides tópicos con vitamina D3 o claritromicina.^{2,8}

El caso que presentamos no tenía antecedentes heredofamiliares y sólo como datos importantes sería el tabaquismo y el oficio de soldador (exposición al cadmio), por lo que se tuvo que descartar este antecedente en el problema pulmonar inicialmente.

CASO CLÍNICO

Masculino de la séptima década de la vida, originario del Estado de México; negó antecedentes

heredofamiliares de importancia, quirúrgicos, traumáticos y transfusionales. Tabaquismo positivo durante cinco años y de oficio soldador (exposición al cadmio).

Inició su padecimiento a la edad de 26 años aproximadamente, con edema de miembros inferiores; refirió que siete años previos presentó un episodio de disfunción neurológica causado por una isquemia focal cerebral sin evidencia de infarto agudo.

Alteraciones en las uñas de los pies hace tres años, caracterizada por xantoniquia, engrosamiento, onicólisis, recibiendo tratamiento con antimicóticos (*Figura 1*).

Dos meses previos como hallazgo se detectó derrame pleural izquierdo, por lo que fue ingresado en su HGZ; se realizó pleurocentesis, biopsia pleuropulmonar y análisis citoquímico del líquido pleural, siendo negativos para malignidad (*Figuras 2 y 3*).

BAAR negativo en varias tomas.

Pensionado desde hace siete años por el linfedema de los miembros inferiores, manejándose con medidas de soporte elástico y dieta hiposódica moderada (*Figura 4*).

Fue tratado por el Servicio de Angiología únicamente con el diagnóstico de linfedema de miembros inferiores y onicomiosis, posteriormente debutó con derrame pleural izquierdo. Actualmente, con respecto al linfedema, se encuentra como se muestra en la *figura 5*.

Posterior a la pleurocentesis, el paciente fue egresado a su domicilio con estabilidad clínica y control radiológico; controlado por la Consulta Externa de Neumología, por ser el derrame pleural recurrente, y los servicios de Dermatología y Angiología.

DISCUSIÓN

El SUA es una entidad extraña, atípica porque no siempre se presenta la tríada, cuyo diagnóstico, por lo tanto, se hace con el cumplimiento de los criterios clínicos; de etiología desconocida, que se distingue por la coloración amarilla, engrosamiento y crecimiento lento de las uñas, linfedema y diversas manifestaciones respiratorias, como derrame pleural recurrente o afecciones de las vías respiratorias altas (rinosinusitis).

La coloración amarilla de las uñas se presenta por lo general en forma tardía y no es necesaria para el diagnóstico; hay que recordar que las uñas amarillas se pueden presentar por exposición a titanio.¹¹

La detección temprana de esta entidad es de suma importancia principalmente por sus implicaciones a nivel del tracto respiratorio.¹²

Como el linfedema remite, se solicitó linfogammagrama para hacer una valoración tanto funcional como anatómica del sistema linfático y para soporte diagnóstico, esto con la finalidad de ofrecerle una cirugía fisiológica, pues con el manejo médico no se evita la recurrencia y con cada cuadro se comprometen más los tejidos por ser evolutivo, ocasionando fibrosis y después sólo queda ofrecer cirugía resectiva con las complicaciones ya conocidas y antiestéticas; sin embargo, por razones administrativas, no se pudo realizar hasta el momento de su presentación.

El derrame pleural se puede acompañar de derrame pericárdico o de ascitis; es de carácter reversible, por lo que se considera que se trate de una alteración de carácter funcional.¹² Debido al componente inflamatorio crónico añadido es recurrente. El estudio citológico del líquido revela que se trata de un derrame exudativo con baja celularidad, abundantes linfocitos y proteínas. La determinación de DHL y glucosa es importante para diferenciarlo de procesos infecciosos.¹³

Como mencionamos, su etiología es desconocida; sin embargo, en su patogénesis parece estar involucrada una afectación del drenaje linfático. La falta de evidencia científica en torno a esta patología, dificulta los direccionamientos diagnósticos y terapéuticos.^{1,13}

No podemos establecer conclusiones por ser una patología infrecuente y ya que se ha observado su reversibilidad y recurrencia es importante esclarecer su fisiopatología para evitar complicaciones funcionales, metabólicas e inmunológicas; por el momento sólo nos queda establecer como observaciones:

- No podemos establecer pautas de diagnóstico ni de tratamiento por ser una patología sin evidencia científica precisa e infrecuente.
- Pero sí hacer énfasis en esclarecer su fisiopatología para ofrecerles una mejor calidad de vida y un tratamiento oportuno antes del mutante.
- Tenerla presente es de suma importancia para evitar mayor morbimortalidad, puesto que generalmente tendemos a subvalorar los padecimientos linfáticos por considerarlos irreversibles.
- Estar abiertos al manejo multidisciplinario.



Figura 1. Alteraciones en las uñas: Xantoniquia, engrosamiento y onicólisis.



Figura 2. Pleurocentesis.



Figura 3. Análisis citológico del líquido pleural.



Figura 4. Linfedema de miembros inferiores.



Figura 5. Estabilidad clínica y control radiológico.

REFERENCIAS

1. Benaixa JP, García-Morillo JS, Esteban F, González-Pérez JM. El síndrome de las uñas amarillas: a propósito de una asociación con *Mycobacterium tuberculosis* (carta al director). *Rev Clin Esp* 2006; 206(10): 534-8.
2. Martínez-Pérez CL, Laniado-Laborin R, Loaiza-Martínez LD. Síndrome de uñas amarillas. *Dermatol Rev Mex* 2015; 59: 576-81.
3. Emerson PA. Yellow nails, lymphedema and pleural effusion. *Thorax* 1966; 21: 247-53.
4. 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.
5. Maldonado F, Ryu JH. Yellow nail syndrome. *Curr Opin Pulm Med* 2009; 15(4): 371-5.
6. Razi E. Familial yellow nail syndrome. *Dermatol Online J* 2006; 12: 15.
7. Meshkov L, Tosti A. Síndrome de la uña amarilla. Revisión con enfoque en el diagnóstico, patología y tratamiento. *Dermatol Rev Mex* 2013; 57: 251-60.
8. Pomares-Amigó X, Ormaza-Landabaso Y, Ribas CD. Síndrome de las uñas amarillas como forma de presentación de derrame pleural. *Arch Bronconeumol* 2007; 43 (4): 242-3.
9. Solal-Celigny P, Cormier Y, Fournier M. The yellow nail syndrome. Light and electron microscopic aspects of the pleura. *Arch Pathol Lab Med* 1983; 107: 183-5.
10. D'Alessandro A, Muzi G, Monaco A. Yellow nail syndrome: does protein leakage play a role? *Eur Respir J* 2001; 17: 149-52.
11. Decker A, Daly D, Scher RK. Role of Titanium in the Development of Yellow Nail Syndrome. *Skin Appendage Disord* 2015; 1: 28-30.
12. Nieto JA, Maldonado S, Mantilla BM, Árias JA. Uñas amarillas: más allá de lo visible. *Act Med Colomb* 2016; 4(4): 269-72.
13. Valdés L, Huggins JT, Gude F, Ferreiro L, Álvarez-Dobaño JM, Golpe A, et al. Characteristics of patients with yellow nail syndrome and pleural effusion. *Respirology* 2014; 19(7): 985-92.

Correspondencia:
Dr. Héctor Bizueto-Rosas
Hospital de Especialidades
"Antonio Fraga Mouret", IMSS.
Ciudad de México.
Correo electrónico:
dr_bizueto_h@yahoo.com