

Coiloniquia hereditaria

RESUMEN

Se comunica el caso de un paciente de 15 años de edad con coiloniquia en todas las uñas de las manos. La coiloniquia es frecuente durante la infancia y generalmente es una condición fisiológica. Sin embargo, puede ser la manifestación clínica de algunos padecimientos, como la deficiencia de hierro. El caso que se comunica se consideró hereditario después de excluir causas bien conocidas de coiloniquia adquirida y al observar una morfología similar en la madre y hermano del paciente.

Palabras clave: coiloniquia, uñas en cuchara, coiloniquia hereditaria.

Juan Ramón Trejo-Acuña¹
Nilda Eliana Gómez-Bernal²
Orly Cheirif-Wolosky³

¹ Cirujano dermatólogo, dermatooncólogo.

² Residente de cuarto año de Dermatología.
Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua,
SSDF, México, DF.

³ Residente de primer año de Medicina Interna,
Hospital Ángeles Clínica Londres.

Hereditary koilonychia

ABSTRACT

This paper reports the case of a 15-year-old male patient with koilonychia affecting all fingernails. Koilonychia is frequent during childhood, and it is usually a physiologic condition. Nevertheless, it can be the clinical manifestation of some entities such as iron deficiency. The case reported on this paper was considered hereditary after excluding well-known causes of acquired koilonychia and after noticing a similar morphology on the patient's mother and brother.

Key words: koilonychia, spoon nails, hereditary koilonychia.

Recibido: 6 de mayo 2014

Aceptado: 5 de agosto 2014

Correspondencia: Dr. Juan Ramón Trejo Acuña
Dr. Vértiz 464, esq. Eje 3 Sur
06780 México, DF
hermesjuanderma@hotmail.com

Este artículo debe citarse como
Trejo-Acuña JR, Gómez-Bernal NE, Cheirif-Wolosky O. Coiloniquia hereditaria. Dermatol Rev Mex 2014;58:523-528.

ANTECEDENTES

La coiloniquia (del griego *koilos*: cóncavo y *onyx*: uña), también denominada “uñas en cuchara”, es una alteración de la lámina ungueal que se distingue por adelgazamiento y concavidad del eje longitudinal y transversal de la lámina, con eversión de los bordes.¹⁻³ Es una distrofia que se vuelve más aparente cuando se ven los dedos de manera lateral y generalmente afecta a varias uñas.^{2,3} Se considera una variante anatómica en la infancia, sobre todo cuando afecta los primerosortejos. Si bien el diagnóstico de esta alteración ungueal es clínico y no requiere estudio histopatológico, en el que se encuentra paraqueratosis, la búsqueda del origen de la entidad puede ser un reto.^{4,5}

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 15 años de edad, que acudió a la consulta externa del Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua por padecer una onicopatía diseminada a las uñas de las manos y los pies; en las diez uñas de las manos se observaron láminas con adelgazamiento y concavidad en sus dos ejes (Figuras 1 y 2). Las uñas de los pies mostraban pérdida de la curvatura transversal en los primerosortejos, en el resto de las uñas había cambios distróficos con xantoniquia y melanoniquia (Figura 3). El resto del examen físico estaba dentro de límites normales. La madre del paciente refirió inicio de la onicopatía a los seis meses de edad, misma que era asintomática. La madre –de 43 años– y el hermano –de 22 años– tenían cambios ungueales similares de coiloniquia en las manos y los pies desde la infancia (Figuras 4 y 5). La madre también padecía vitíligo diseminado.

La biometría hemática reportó cifras normales de hemoglobina para la edad (16 g/dL) y hematocrito de 50%. La cinética de hierro se encontraba



Figura 1. Coiloniquia en las 10 uñas de las manos.



Figura 2. Acercamiento de la primera uña de ambas manos. Nótese la eversión de los bordes laterales y la concavidad central.

en parámetros normales: hierro sérico de 81 mcg/dL, capacidad de fijación de 310 mcg/dL, índice de saturación de 26% y ferritina de 35.2 ng/mL. Las concentraciones de vitamina B₁₂ estaban en los límites de normalidad (301 pg/mL).

Lo anterior permitió emitir el diagnóstico final de coiloniquia hereditaria, tras lo que se explicó al paciente y sus familiares la naturaleza del padecimiento, se insistió en el curso crónico y



Figura 3. Coiloniquia leve con xantoniquia y melanoniquia en las uñas de los pies.

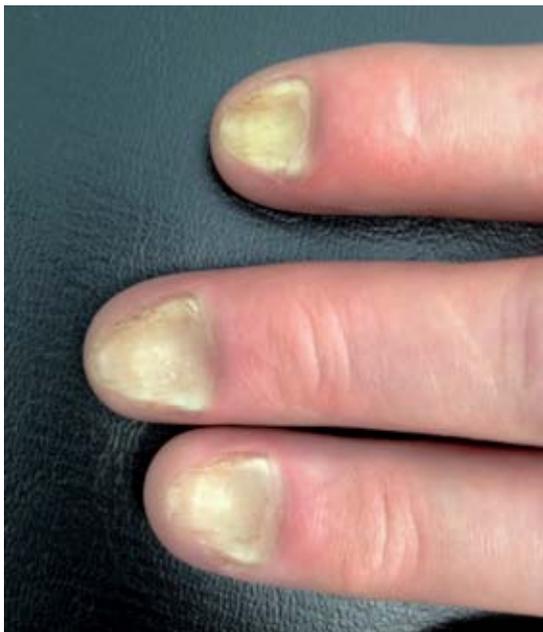


Figura 4. Coiloniquia en las uñas de manos de la madre del paciente.

benigno del padecimiento. Se ofreció tratamiento tópico con un remineralizante ungueal a base de *Equisetum arvense*, sílice y metil-sulfonilmetano que el paciente decidió no aplicar.

DISCUSIÓN

Las uñas son estructuras queratinizadas que forman parte de los anexos cutáneos, normalmente son laminares, aplanadas, con curvatura convexa longitudinal y transversal, su función es protectora y estética. Las onicopatías se ven en 11% de la consulta dermatológica pediátrica (en pacientes de 0 a 17 años en un hospital de tercer nivel de la Ciudad de México), su origen más frecuente es la onicomycosis.^{6,7}

La coiloniquia obliga al dermatólogo a realizar una semiología que permita esclarecer el origen del padecimiento al descartar posibles causas, que incluyen: alteraciones fisiológicas, hereditarias, infecciosas, iatrogénicas, tumorales, traumáticas, idiopáticas y asociadas con enfermedades dermatológicas y sistémicas.⁸⁻¹²

En el recién nacido, la cornificación de las láminas ungueales es deficiente, por lo que suelen ser delgadas y suaves y, por tanto, pueden manifestar coiloniquia como una condición fisiológica que desaparece después del aumento progresivo del grosor de la lámina ungueal con el paso del tiempo.⁹

La coiloniquia traumática es más frecuente en la infancia y afecta las uñas de los pies de niños que suelen caminar descalzos o introducir los pies en agua.⁹ Las uñas de las manos pueden estar afectadas en niños, adolescentes o adultos con onicofagia.^{13,14}

Los tejidos adyacentes a la uña suelen estar sanos o pueden manifestar hiperqueratosis o queratosis subungueal, lo que indica psoriasis o hace pensar que la causa es ocupacional, en la que habitualmente los dedos más afectados son los primeros tres.^{2,3} El origen ocupacional es más frecuente en adultos y se debe a traumatismos físicos repetidos, como en el caso de los pacientes dedicados a la mecánica, a la

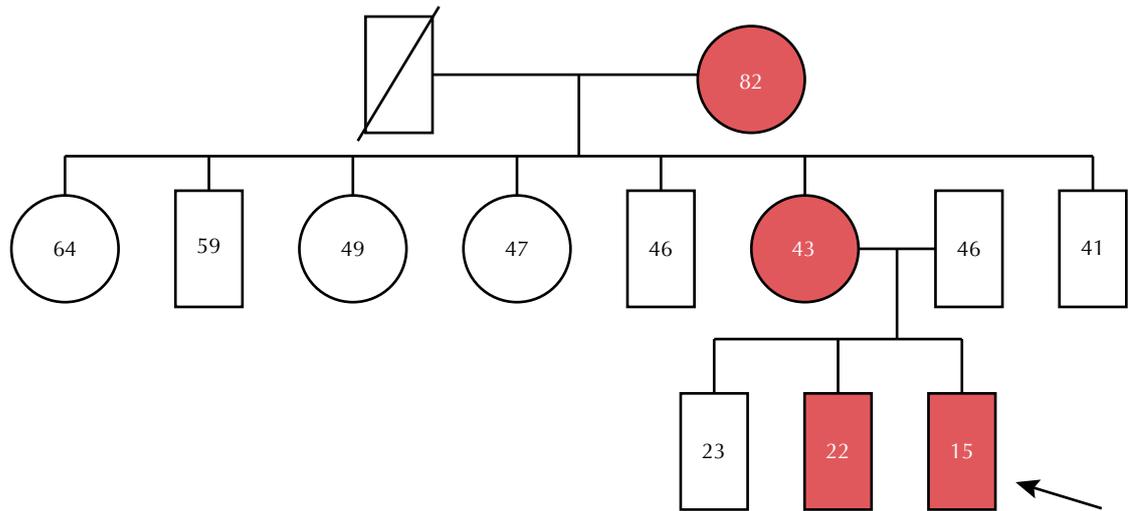


Figura 5. Árbol genealógico del paciente.

carpintería o conductores de bici-taxi en la India, y en quienes están expuestos a petroquímicos, aceites o cemento.^{3,13-15}

Las formas adquiridas no traumáticas se relacionan con concentraciones bajas de cisteína. Algunos padecimientos que se han asociado con coiloniquia incluyen: anemia por deficiencia de hierro, hemocromatosis, policitemia vera, síndrome de Plummer-Vinson, cardiopatía isquémica, sífilis, acromegalia, diabetes mellitus, hiper o hipotiroidismo, hipoacusia, nefrolitiasis, enfermedad renal crónica, síndrome del túnel del carpo, pancreatitis y enfermedades del tejido conectivo, como lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Raynaud y después de un trasplante renal. También se ha reportado en pacientes con lámina ungueal delgada asociada con enfermedad arterial periférica y edad avanzada.¹⁰⁻¹⁶

Entre los padecimientos dermatológicos con los que se ha asociado la coiloniquia destacan: queratosis pilar, quistes sebáceos, leuconiquia, acantosis nigricans, liquen plano, psoriasis,

porfiria cutánea tarda, enfermedad de Darier, incontinencia pigmentaria y algunas displasias del pelo.^{15,17,18} Asimismo, se le denomina coiloniquia congénita cuando acompaña algunos síndromes genéticos, como el LEOPARD, de Cronkhite-Canada, de Nezelof, de Oliver-McFarlane, HOOD, también llamado onico-osteodisplasia hereditaria o síndrome de uña-patela, la tricotiodistrofia y las displasias ectodérmicas entre las que se encuentra el síndrome de Witkop.¹⁷⁻²⁰

En pacientes que no tienen una causa evidente de coiloniquia debe solicitarse una biometría hemática completa y concentraciones de ferritina para descartar deficiencia de hierro o hemocromatosis.^{1-3,15}

La coiloniquia hereditaria o familiar es un trastorno genético poco frecuente, de herencia autosómica dominante con penetrancia alta y expresividad variable; puede afectar algunas o todas las láminas ungueales. Por definición, no se asocia con otras alteraciones ectodérmicas, ortopédicas o sistémicas y, a diferencia de otras afecciones ungueales hereditarias, se

considera consecuencia de una mutación en los genes que codifican para la queratina dura, en los cromosomas 12q y 17q, lo que origina alteraciones oxidativas durante el proceso de queratinización ungueal, con anoxia, atrofia de la matriz distal y dirección de crecimiento alterada, así como disminución del ángulo normal de la convexidad de la lámina. No requiere estudios adicionales, sobre todo en los casos en los que el diagnóstico es evidente. El tratamiento es conservador, debe proporcionarse información concisa al paciente y sus familiares respecto a la naturaleza del padecimiento y las medidas que debe llevar a cabo en relación con el cuidado diario de las uñas. No existe evidencia de la eficacia de tratamientos que se indican contra otras oncodistrofias, como remineralizantes tópicos, láser CO₂ o retinoides.^{17,20-22}

Cuadro 1. Causas y padecimientos asociados con coiloniquia

Fisiología del recién nacido	Hereditaria autosómica dominante
Traumatismo físico	Enfermedad de Darier
Traumatismo químico	Enfermedad de Meleda
Ocupacional	Onico-osteodisplasia hereditaria
Anemia ferropénica	Incontinencia pigmentaria
Déficit de vitaminas B ₂ , B ₃ o B ₁₂	Displasia ectodérmica
Déficit de vitamina C	Síndrome LEOPARD
Síndrome de Plummer-Vinson	Síndrome de Cronkhite-Canada
Hemocromatosis	Tricotiodistrofia
Policitemia vera	Síndrome de Nezelof
Cardiopatía isquémica	Síndrome de Oliver-McFarlane
Acromegalia	Esteatocistomas múltiples
Hipotiroidismo	Porfiria cutánea tarda
Hipertiroidismo	Queratosis pilar
Diabetes mellitus 2	Acantosis nigricans
Enfermedad renal crónica	Psoriasis
Posttrasplante renal	Liquen plano
Enfermedad de Raynaud	Alopecia areata
Lupus eritematoso sistémico	Leuconiquia
Pancreatitis	Tumor del aparato ungueal
Síndrome de Banti	Onicomicosis
Síndrome del túnel del carpo	Sífilis
Insuficiencia arterial periférica	Habitantes de grandes alturas
Edad avanzada	Idiopática

COMENTARIO

La coiloniquia tiene numerosas causas (Cuadro 1), la hereditaria es poco frecuente y carece de tratamiento específico, la información referente a su incidencia y prevalencia es inexistente en México y en otros países.

REFERENCIAS

1. Domínguez J, Fonte V, Gutiérrez D. Cambios ungueales en los extremos de la vida. En: Domínguez J, Fonte V, Gutiérrez D, Domínguez L, Hojyo MT, Domínguez L, editores. Uñas. 1ª ed. México: Elsevier, 2011;117-121.
2. Rubin A, Baran R. Physical signs. In: Baran R, de Berker D, Holzberg M, Thomas L, editors. Baran & Sawber's Diseases of the nails and their management. 4ª ed. USA: Wiley-Blackwell, 2012;51-88.
3. Tosti A, Baran R, Dawber R, Haneke E. Nail configuration abnormalities. In: Baran R, Dawber R, Haneke E, Tosti A, Bristow I, editors. A text Atlas of nail disorders. 3ª ed. USA: Martin Dunitz, 2003;10-57.
4. Tully A, Traves K, Studdiford J. Evaluation of nail abnormalities. Am Fam Physician 2012;85:779-787.
5. Kwon N, Kim JE, Cho BK, Jeong EG, Park HJ. Sporadic congenital leukonychia with koilonychia. Int J Dermatol 2012;51:1400-1402.
6. Vásquez E, Chang P. Manifestaciones ungueales de enfermedades sistémicas. En: Arenas R, editor. Onicopatías. guía práctica de diagnóstico, tratamiento y manejo. 1ª ed. México: McGraw Hill, 2012;22-24.
7. Iglesias A, Tamayo L, Sosa C, Durán C, et al. Prevalence and nature of nail alterations in pediatric patients. Pediatr Dermatol 2001;18:107-109.
8. Peyrí J. Patología ungueal. En: Protocolos diagnósticos y terapéuticos en dermatología pediátrica. Vol II. Esmon, 2001;185-192.
9. Richert B, André J. Nail disorders in children. Diagnosis and management. Am J Dermatol 2011;12:101-112.
10. Lane K. Hereditary leukonychia and koilonychia without associated findings. J Am Acad Dermatol 2013;68:AB106.
11. Shah K, Rubin A. Nail disorders as signs of pediatric systemic disease. Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care 2012;42:204-211.
12. Gao X, Li X, Zhao Y, Wang Y, Chen H. Familial koilonychia. Int J Dermatol 2001;40:281-291.
13. Tosti A, Piraccini BM. Biology of nail disorders. En: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, editors. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 7ª ed. New York: Mc Graw Hill, 2008;778-794.
14. Yanamandra U, Mukherji R, Patyal S, Nair V. Ladakhi koilonychia. Br Med J Case Rep 2014;10:1-2.

15. Fawcett RS, Linford S, Stulberg DL. Nail abnormalities: clues to systemic disease. *Am Fam Phys* 2004;69:1417-1424.
16. Prathap P, Asokan N. Familial koilonychia. *Indian J Dermatol* 2010;55:406-407.
17. Harrison S, Bergfeld W. Disease of the hair and nails. *Med Clin N Am* 2009; 93:1195-1209.
18. Thai K, Sinclair R. Keratosis pilaris and hereditary koilonychia without monilethrix. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:627-629.
19. Taguchi Y, Takashima S, Tanaka K. Koilonychia in a patient with subacute iron-deficiency anemia. *Intern Med* 2013;52:2379.
20. Sacchidanand S, Savitha AS, Shilpa K. Koilonychia. In: Sacchidanand S, Savitha AS, Shilpa K, editores. *Snapshots in Dermatology*. 1st ed. USA: Jaypee Brothers Medical Publishers, 2013;353-354.
21. Kumar V, Aggarwal S, Sharma V. Nailing the diagnosis: Koilonychia. *Perm J* 2012;16:65.
22. Crosby DL, Peterson MJ. Familial koilonychia. *Cutis* 1989;44:209-210.