

Alteración del crecimiento ungueal (bradioniquia) en acidosis tubular renal distal primaria

Nail growth alteration (bradyonychia) in primary distal renal tubular acidosis.

Miguel Ángel Cardona-Hernández,² Leonel Fierro-Arias,¹ Ana Paula Orozco-Anahuati,³ Karla Viridiana López-Ortiz⁴

Resumen

Las uñas son estructuras especializadas formadas por múltiples elementos, sobre todo queratina; su recambio es constante y esto se refleja en el crecimiento continuo. Se considera que algunas alteraciones ungueales pueden ser manifestación secundaria de ciertas enfermedades sistémicas, entre las que se incluyen las nefropatías. Se comunica el caso de una niña de cinco años de edad con antecedente de acidosis tubular renal distal primaria, con restricción del crecimiento ungueal; se hace breve revisión del tema.

PALABRAS CLAVE: Acidosis tubular renal; alteraciones ungueales; uñas.

Abstract

Nails are specialized structures composed by multiple elements, especially keratin. The constant turnover is reflected in its continuous growth. It's considered that the nail abnormalities may reflect systemic diseases within nephropathies included. This paper reports the case of a 5-year-old girl with a history of primary distal renal tubular acidosis, with nail growth restriction and a brief review of this topic.

KEYWORDS: Renal tubular acidosis; Nail disorders; Nails.

¹ Dermato-oncólogo, Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, Ciudad de México.

² Dermato-oncólogo.

³ Dermato-oncóloga egresada.

⁴ Residente de cuarto año de Dermatología. Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, Ciudad de México.

Recibido: junio 2018

Aceptado: agosto 2018

Correspondencia

Miguel Ángel Cardona-Hernández
drmiguelcardona08@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Cardona-Hernández MA, Fierro-Arias L, Orozco-Anahuati AP, López-Ortiz KV. Alteración del crecimiento ungueal (bradioniquia) en acidosis tubular renal distal primaria. Dermatol Rev Mex. 2019 marzo-abril;63(2):202-207.

ANTECEDENTES

Las uñas son estructuras especializadas constituidas por queratina. Se desarrollan durante el primer trimestre de la gestación entre las semanas 9 y 20. Para la semana 36 se han formado por completo, alcanzado el borde digital distal.¹ Su anatomía se ilustra en la **Figura 1**.

La matriz es el centro germinativo de la uña. El crecimiento, formación y apariencia dependen de la integridad del perioniquio (tejido adyacente), la onicodermis (tejido mesenquimatoso) y de la estructura ósea subyacente (falange).^{1,2}

La uña está conformada por diferentes queratinas, la Ha1 (ácida tipo I) representa 80 a 90% de los componentes, lo que le confiere gran parte de su resistencia y dureza.³ El cemento intercelular está constituido por fosfolípidos, mucopolisacáridos y fosfatasa ácida; los prin-

cipales minerales son magnesio, calcio, hierro, cinc, sodio, cobre y selenio, que varían en concentración, según el sexo y edad del individuo.⁴ El contenido de sulfuro constituye 10% y el agua aproximadamente 18% (**Figura 2**). El crecimiento de la uña puede variar desde 1.9 hasta 4.4 mm por mes (± 0.1 mm por día).⁵

CASO CLÍNICO

Paciente femenina, escolar de 7 años de edad, con diagnóstico de acidosis tubular renal distal primaria. Producto de la primera gestación, obtenida por cesárea, con peso al nacimiento de 3865 g. Tenía el antecedente de internamientos por deshidratación y vómito incoercible en cinco ocasiones. Tratada con citrato de sodio (5 mEq/kg), que fue suspendido hacía un año. Exámenes de laboratorio con azoados normales, estudios radiológicos de la manos con edad ósea correspondiente a la referida; sin embargo, con peso y talla limítrofes para la edad (17 kg y 102 cm) según percentilas OMS 2006.

La paciente tenía onicopatía en los dedos índice y medio de la mano izquierda, así como en los dedos índice, medio y anular de la mano contralateral, constituida por braquioniquia incipiente (se descartó onicofagia) sin demás alteraciones

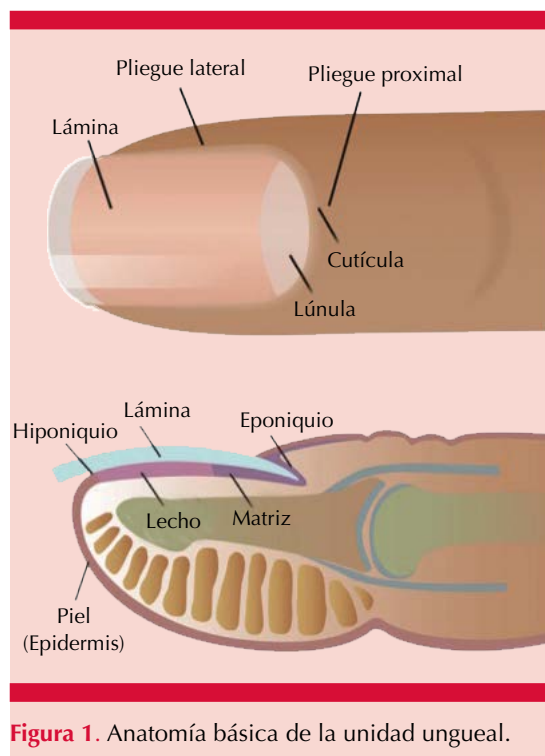


Figura 1. Anatomía básica de la unidad ungüeal.

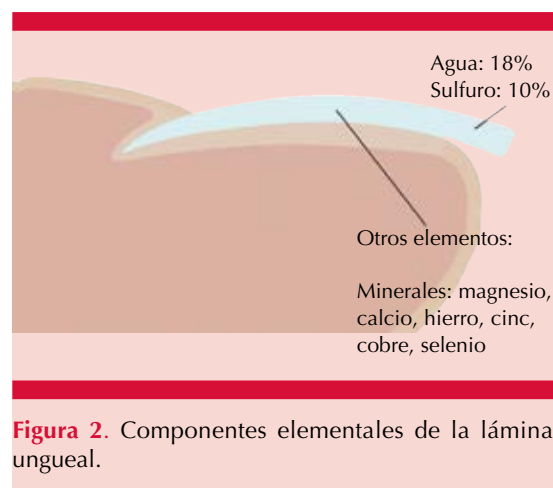


Figura 2. Componentes elementales de la lámina ungüeal.

a la exploración clínica dirigida (**Figura 3**). Al interrogatorio, la madre refirió que no le cortaba las uñas desde hacía tres años debido a que “no le crecían”. [Nota: proponemos identificar a esta manifestación con el término *bradioniquia*, del griego: βραδύς, bradi = lento y ὄνυξ, onico = uña]; negó ingesta de medicamentos que pudieran asociarse con deterioro del crecimiento ungueal.

No mostraba alteraciones músculo-esqueléticas, oftalmológicas o facies característica. La conducta fue expectante con indicación de medidas generales y vigilancia periódica semestral; lubricación cutánea, filtro solar y evitar conductas traumáticas sobre las uñas. A dos años de seguimiento la madre refiere no cortar de manera frecuente las uñas de la paciente (dos ocasiones). **Figura 4**

DISCUSIÓN

Enfermedad renal y alteraciones ungueales

Algunos cambios estructurales de la uña pueden relacionarse con diversas enfermedades sistémicas y esto es común en pacientes nefrópatas. La uremia elevada pueden correlacionarse con alguna enfermedad ungueal incluso en 71.4%.⁶ Aunque hay pocos estudios controlados que documenten esta relación específica, Dyachenco

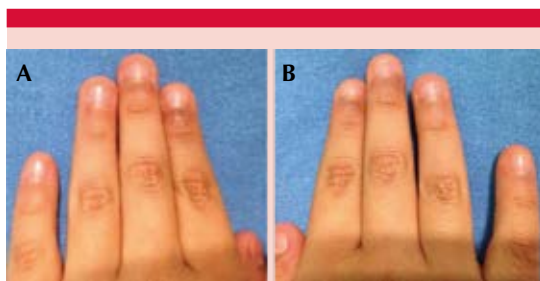


Figura 3. Características clínicas a los cinco años de edad en la mano izquierda (A) y derecha (B).



Figura 4. Aspecto clínico a los siete años de edad en la mano derecha (A) e izquierda (B).

y colaboradores reportaron que la frecuencia de efecto clínico ungueal en pacientes con enfermedad renal crónica (ERC) puede alcanzar incluso 60.3%.⁶ Amatya y colaboradores reportaron cambios ungueales en 70% de los pacientes con ERC y hemodiálisis.⁷ Las manifestaciones frecuentes asociadas con nefropatía son: uñas “mitad-mitad” (15-50%), ausencia de lúnula, hemorragias en astilla, leuconiquia, uñas de Terry y líneas de Mees.⁷⁻⁹ En síndrome nefrótico y glomerulonefritis, líneas de Muehrcke.^{7,8}

Se conoce muy poco de los mecanismos exactos por los que se producen estos cambios. En ciertos estudios de investigación, se ha utilizado

la cuantificación del depósito de metales, como el mercurio en la lámina y se ha considerado que éste, en exceso, puede afectar la función tubular renal.¹⁰

Acidosis tubular renal

El organismo produce múltiples aniones que se excretan por el riñón. La regulación del equilibrio ácido-base se logra tras la reabsorción de bicarbonato en la nefrona proximal y la subsecuente excreción de ácidos y amonio en la nefrona distal.

La acidosis tubular renal es un conjunto de síndromes, que se distingue por alteraciones en el metabolismo ácido-base, debido a un defecto en la reabsorción de bicarbonato en los túbulos renales proximales (tipo 2) o, bien, de la excreción de hidrogeniones en la nefrona distal (tipo 1). Otros mecanismos incluyen defectos de reabsorción de bicarbonato en el túbulo proximal y distal (tipo 3) o alteraciones en el metabolismo de la aldosterona (tipo 4, hipercalémica). **Cuadro 1**

Las principales alteraciones se identifican en la anhidrasa carbónica, la ATPasa H⁺/K⁺, el intercambiador Cl⁻/HCO₃⁻ y el co-transportador Na⁺/HCO₃⁻. Lo anterior conlleva a disminución en la

secreción de hidrogeniones y amonio, así como a falta de producción de bicarbonato sistémico.¹¹

La acidosis tubular renal es una afección infrecuente que afecta a la población pediátrica de manera adquirida o hereditaria. No se conoce del todo su incidencia y prevalencia, aun así, se considera que la tipo 1 es la más común. Se debe sospechar en niños con retraso en el desarrollo, poliuria, polidipsia, preferencia por alimentos salados, alteraciones hidroelectrolíticas y en el equilibrio ácido base (acidosis metabólica hipercalémica, de anión *gap* normal), hiporexia, vómito, estreñimiento, deshidratación y fiebre. Así también, las alteraciones en el metabolismo del calcio generan: hipocalcemia, osteomalacia, raquitismo, hipercalciuria, nefrolitiasis y nefrocalcinosis que pueden culminar en enfermedad renal crónica.^{11,12}

Los pacientes con enfermedad severa pueden no cursar con síntomas o signos específicos, limitándose a falla en el crecimiento, deshidratación, vómito o letargo. Los casos más graves de acidosis tubular renal pueden generar síntomas de infección diseminada, cardiopatías, problemas gastrointestinales, defectos del sistema nervioso central y errores innatos del metabolismo. Es importante hacer el abordaje clínico adecuado,

Cuadro 1. Clasificación de la acidosis tubular renal

Acidosis tubular renal	Defecto	Características
Tipo I (distal)	Excreción de ácidos, retención de iones de H ⁺ e hipocalemia	Niños: hereditaria. Adultos: idiopática, enfermedades autoinmunitarias (Sjögren, artritis reumatoide), fármacos, hipercalciuria, inhalación de tolueno
Tipo II (proximal)	Reabsorción proximal de bicarbonato	Niños: hereditaria, síndrome de Fanconi y por ifosfamida. Adultos: idiopática, gammopatías monoclonales, por inhibidores de anhidrasa carbónica, otros fármacos, Sjögren
Tipo III	Absorción proximal de bicarbonato y excreción distal de ácidos	En ocasiones osteopetrosis, calcificación cerebral y retraso mental, artritis reumatoide, mutación en gen CA-2 (8q22) que codifica para la anhidrasa carbónica tipo 2
Tipo IV	Producción o resistencia a aldosterona	Hipoaldosteronismo, hipercalemia y acidosis metabólica moderada, con anión GAP normal

H: hidrógeno.

diagnosticar el tipo de acidosis tubular renal y cuando se considere pertinente, solicitar determinación de las concentraciones séricas de amonio, lactato y ácido pirúvico.^{8,11}

El diagnóstico se establece por gasometría arterial en la que se corroboran alteraciones hidroelectrolíticas y del equilibrio ácido-base. El examen general de orina es necesario para determinar las concentraciones de bicarbonato, el pH y la densidad urinaria.¹³

De manera característica, en la acidosis tubular renal distal severa se describe una producción excesiva de amonio en el riñón. Esto es resultado de la acidosis que estimula a la glutaminasa (cataliza la conversión de glutamina en glutamato y amonio); por tanto, hay falla para revertir la acidosis, lo que lleva a aumento del amonio sanguíneo. La acidosis es el estímulo principal que altera la actividad enzimática del ciclo del amonio en los riñones, pero no hay evidencia que modifique la producción del mismo en el hígado.¹⁴

En una comunicación reciente, se planteó la posible asociación de la acidosis tubular renal distal con cambios característicos en las uñas de pacientes pediátricos.¹⁵ Con este caso en el que se observó desaceleración en el crecimiento de las láminas ungueales, además de tendencia a la braquioniquia, se aporta nueva información de esta probable correlación fisiopatogénica.

COMENTARIO

En pacientes con acidosis tubular renal distal severa es posible encontrar concentraciones elevadas de azoados, específicamente amonio, lo que es una respuesta a la disminución del pH en los segmentos tubulares renales S1 y S2. El incremento de la amoniogénesis es resultado de la inducción de la fosfatasa dependiente de glutaminasa y de la glutamato-deshidrogenasa renal.

En la paciente motivo de estudio inferimos que el aumento de la concentración de amonio y la propia acidosis metabólica pudieron haber tenido efecto tóxico en la matriz ungueal, afectando así la correcta onicogénesis. Existen datos clínicos que orientan a que la paciente cursó con una acidosis tubular renal severa: antecedente de deshidratación, vómito incoercible, con peso y talla limítrofes para la edad. El motivo de consulta, respecto a la falta de crecimiento de las uñas, más los hallazgos descritos en la exploración, pueden orientar a que la paciente cursó con concentraciones elevadas de amonio en sangre. En nuestro conocimiento, éste puede ser el primer caso descrito de alteración en el crecimiento ungueal en pacientes con acidosis tubular renal distal.

Agradecimientos

Agradecemos a la paciente cuyas imágenes se muestran en el trabajo, así como su autorización para que se publiquen.

REFERENCIAS

1. De Berker DA, André J, Baran R. Nail biology and nail science. *Int J Cosmet Sci* 2007;29(4):241-75.
2. Lee DY, Park JH, Shin HT, Yang JM, Jang KT, Kwon GY, et al. The presence and localization of onychodermis (specialized nail mesenchyme) containing onychofibroblasts in the nail unit: a morphological and immunohistochemical study. *Histopathology* 2012;61(1):123-130.
3. De Becker D, Wojnarowska F, Sviland L, Westgate GE, Dawber RP, Leigh IM. Keratin expression in the normal nail unit: markers of regional differentiation. *Br J Dermatol* 2000;142(1):89-96.
4. Cashman MW, Sloan SB. Nutrition and nail disease. *Clin Dermatol* 2010;28(4):420-5.
5. De Becker D, Mawhinney B, Sviland L. Quantification of regional matrix and nail production. *Br J Dermatol* 1996;134(6):1083-6.
6. Dyachenko P, Monselise A, Shustak A, Ziv M, Rozenman D. Nail disorders in patients with chronic renal failure and undergoing hemodialysis treatment: a case-control study. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007;21(3):340-4.
7. Amatya B, Agrawal S, Dhali T, Sharma S, Pandey SS. Pattern of skin and nail changes in chronic renal failure in Nepal: a hospital-based study. *J Dermatol* 2008;35(3):140-5.

8. Singal A, Arora R. Nail as a window of systemic diseases. Indian Dermatol Online 2015;6(2):67-74.
9. Das A, Choudhury S, Pandit S, Das SK. Medical image. Half-and-half nail. N Z Med J 2012;125(1354):103-4.
10. Ohno T, Sakamoto M, Kurosawa T, Dakeishi M, Iwata T, Murata K. Total Mercury levels in hair, toenail, and urine among women free from occupational exposure and their relations to renal tubular function. Environ Res 2007;103(2):191-7.
11. Rodríguez-Soriano J. Renal tubular acidosis. En: Edelmann CM. Pediatric kidney disease. Little, Brown. 2nd ed. Boston, EUA, 1992:pp.1737-75.
12. Bagga A, Sinha A. Evaluation of renal tubular acidosis. Indian J Pediatr 2007;74(7):679-86.
13. Adedoyin O, Gottlieb B, Frank R, Vento S, Vergara M, Gauthier B, Trachtman H. Evaluation of failure to thrive: diagnostic yield of testing for renal tubular acidosis. Pediatrics 2003;112(6):463-66.
14. Miller SG, Schwartz GJ. Hyperammonaemia with distal renal tubular acidosis. Arch Dis Child 1997;77(5):441-4.
15. Cardona-Hernández MA, Fierro-Arias L, Jurado-Santa Cruz F, González-González M, Rivera-Martínez MO, De la Torre-García ME, Cabrera-Pérez AL. Nail changes associated with distal renal tubular acidosis in pediatric patients. Gac Med Méx 2015;151(5):614-9.

