

CASOS CLÍNICOS

Desviación ungueal congénita del primer dedo del pie. Presentación de dos casos

Resumen.—La desviación ungueal congénita de los primeros dedos de los pies se diagnostica con poca frecuencia y son escasas las publicaciones en la literatura dermatológica. Se caracteriza por la existencia de cambios de coloración, grosor y crecimiento de la lámina ungueal debido a la desviación lateral de la matriz y lámina ungueal con respecto al eje longitudinal de la falange distal. Se afectan las primeras uñas de los dedos de los pies, generalmente de forma bilateral y asintomática.

Presentamos los casos de dos niños, de ocho y cuatro años de edad, con desviación ungueal congénita de los primeros dedos de ambos pies que cursaron de forma asintomática.

La desviación ungueal congénita es relativamente común, aunque se sospecha en pocas ocasiones. El conocimiento de esta entidad evitará errores diagnósticos y terapéuticos.

Palabras clave: Desviación ungueal congénita. Malalineamiento ungueal. Onicodistrofia.

M.^ª EUGENIA IGLESIAS ZAMORA*
M.^ª FE CASADO REDONDO**
*Dermatóloga. Clínica San Miguel. Pamplona.
**Médico Interno Residente. Medicina de Familia. Hospital de Navarra. Pamplona.

Correspondencia:

M.^ª EUGENIA IGLESIAS ZAMORA. Clínica San Miguel. Beloso Alto, 4. 31006 Pamplona.

Aceptado el 17 de mayo de 1999.

INTRODUCCIÓN

La desviación ungueal congénita del primer dedo del pie es un proceso en el que la matriz ungueal no se dispone perpendicular a los ejes longitudinales de las falanges distales, sino que lo hace de forma oblicua. Esto hace que la uña en su crecimiento tienda a lateralizarse, generalmente en sentido externo y sufra cambios significativos de coloración, grosor y crecimiento.

Puede afectarse una o ambas uñas de los primeros dedos de los pies. Esta desviación ungueal se produce de forma congénita o en los primeros años de vida. Parece ser un proceso hereditario transmitido de forma autosómica dominante con penetrancia variable.

Se describen dos casos de niños con desviación ungueal congénita de los primeros dedos de los pies, observadas desde los primeros meses de vida en uno de ellos y desde los cinco años de edad en el otro, que cursaban de forma asintomática.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Varón de ocho años de edad sin antecedentes personales de interés, que presentaba desde hacía tres años cambios de coloración, leve engrosamiento y crecimiento lento en las primeras uñas de ambos pies. Estas alteraciones ungueales eran asintomáticas y no refería antecedentes de traumatismos importantes en la zona. Entre los antecedentes familiares dermatológicos cabe destacar que el padre padecía psoriasis en placas sin afectación ungueal. Las alteraciones ungueales le provocaban problemas estéticos cuando practicaba judo. Con el diagnóstico de onicomycosis, había sido tratado anteriormente con varios ciclos de itraconazol oral.

En la exploración física, se apreció desviación lateral externa de las dos primeras uñas de ambos pies, así como engrosamiento de la lámina ungueal y coloración más oscura que el resto de las uñas. Existían áreas de color marrón en el extremo distal de la uña izquierda



FIG. 1.—Desviación lateral externa de las láminas ungueales con respecto al eje longitudinal de los primeros dedos de los pies. Engrosamiento de ambas láminas ungueales. Acortamiento y coloración marrón en la porción distal de la uña del pie izquierdo.

(Fig. 1). No se apreciaron otros signos cutáneos, alteraciones óseas ni dentales. Se realizó diagnóstico diferencial con la desviación ungueal congénita, onicomiosis y psoriasis. Los cultivos micológicos de ambas uñas, realizados en tres ocasiones, resultaron repetidamente negativos. En el estudio radiográfico de ambos dedos de los pies no se observaron alteraciones óseas.

Caso 2

Varón de cuatro años de edad, con antecedentes de otitis serosa bilateral, miopía y pies planos e intervenido quirúrgicamente de dacriocistitis del recién nacido. Presentaba desde los primeros meses de vida cambios de coloración e hiperqueratosis subungueal de las primeras uñas de ambos pies (Fig. 2). Estas alteraciones eran asintomáticas y la

madre no refería traumatismos sobre la zona. No existen antecedentes familiares y personales dermatológicos.

En la exploración física no se objetivaron signos cutáneos de interés, así como alteraciones óseas y dentales. El diagnóstico diferencial fue el mismo que en el caso anteriormente descrito. Se realizó cultivo micológico de ambas uñas con resultado negativo.

En ambos casos la actitud terapéutica fue conservadora, controlando la evolución y recomendando algunas medidas preventivas.

DISCUSIÓN

En 1978, Samman (1) describió varios casos de esta alteración ungueal con el nombre de «distrofia un-



FIG. 2.—Desviación lateral externa de las láminas ungueales con respecto al eje longitudinal de los primeros dedos de los pies. Onicosis distal, hiperqueratosis subungueal y coloración marrón en ambas uñas.

gueal», afectando a una o ambas uñas de los primeros dedos del pie. Un año más tarde, Baran y cols. (2) denominaron a este proceso *congenital malalignment of the big toenail*, destacando como su principal característica la desviación lateral de la matriz y lámina ungueal con respecto al eje longitudinal de la falange distal de la primera uña del pie. Recientemente, Del Río (3) propuso el término de desviación ungueal, que nos parece más apropiado que el de «malalineación ungueal» anteriormente utilizado (4). Existen tres tipos de desviación ungueal: desviación ungueal traumática, desviación ungueal yatrogénica y desviación ungueal congénita (5). La desviación ungueal congénita afecta únicamente a la uña del primer dedo del pie, generalmente de forma bilateral. Raramente la afectación es unilateral y en estos casos es más frecuente observarla en el lado derecho. De forma ocasional pueden afectarse otras uñas aparte de las de los primeros dedos de los pies (6).

La desviación de la uña casi siempre se produce en sentido lateral externo y en raras ocasiones en sentido medial (7). La desviación distal es mayor cuanto mayor es la oblicuidad de la matriz.

Las uñas afectadas son más cortas de lo habitual, engrosadas y con estriaciones que dejan constancia de la dificultad del desarrollo de las fases por las que la uña ha pasado en su crecimiento. Esta dificultad para el desarrollo facilita el despegamiento de la uña en su extremo distal. También pueden apreciarse onicomadesis. La coloración de las uñas suele ser más oscura que las uñas no afectas. Puede observarse una coloración gris; marrón, si se producen microhemorragias repetidas o verdosa, si existe sobreinfección por pseudomonas (8).

El síntoma más común de la desviación ungueal congénita es el dolor por el enclavamiento de la uña en el pliegue ungueal externo. Esta zona aparece tumefacta, edematosa y en los niños la uña puede romperse formando espículas predisponiendo de esta forma a la paroniquia (8). En adultos jóvenes la distrofia puede ser pronunciada y con la edad y el mal cuidado de las uñas evolucionar hacia una hemionicogriosis (8). Aunque Samman en sus descripciones iniciales no encontró evidencias de historia familiar (1, 8), la desviación ungueal congénita parece transmitirse de forma autosómica dominante con penetrancia variable (8, 9). También se ha debatido la posibilidad de ser un proceso adquirido intraútero secundario a posiciones fetales inapropiadas (9).

El diagnóstico diferencial debe plantearse con otras causas de uña encarnada, onicomiosis y con diversas dermatosis que cursan con afectación ungueal (psoriasis, paquioniquia congénita, eccema, enfermedad de Darier, disqueratosis congénita), enfermedades del tejido conectivo, neuropatías, acrodermatitis enteropática, tumores de la región ungueal (3) y algunos sín-

dromes complejos (síndrome de las veinte uñas, síndrome uña-rótula, displasia ectodérmica, etc.).

Respecto al tratamiento, creemos que, como afirman algunos autores (10, 11), si no existen complicaciones, el tratamiento debe ser conservador, ya que existen algunos casos de mejoría espontánea (10), e incluso resolución del proceso antes de los diez años de edad (11). Baran y cols. (11) proponen que cuando existan complicaciones, la cirugía debe ser el tratamiento de elección, con resultados favorables sobre todo en la primera infancia (5).

La corrección quirúrgica consigue enderezar la matriz y la lámina ungueal con respecto al eje longitudinal del dedo, mediante la rotación medial de la uña cuando la desviación es externa, y su rotación externa en los pocos casos en los que la desviación es medial (3, 8).

En conclusión, es posible que la desviación ungueal congénita sea un proceso más común de lo sospechado, pero la falta de síntomas hace que el paciente consulte muy raramente, por lo que existen pocos casos publicados (12).

Creemos que no se debe olvidar esta entidad, incluyéndola dentro de los diagnósticos diferenciales de la patología ungueal con el fin de no cometer errores diagnósticos y terapéuticos.

Abstract.—Congenital malalignment of the great toe nails is uncommon and very few cases are reported in dermatologic literature. It consists of changes in the colour, thickness and growing of the nail plate due to a lateral deviation of the matrix and nail plate with respect to the longitudinal axis of the distal phalanx. It is limited to one or both great toe nails and is asymptomatic in most cases.

We report the cases of two children, aged 8 and 4 years, that presented asymptomatic congenital malalignment of both great toe nails.

Congenital malalignment is a relatively common disorder, that many times is misdiagnosed. The knowledge of this entity will avoid both diagnostic and therapeutic mistakes.

Iglesias Zamora ME, Casado Redondo MF. Congenital malalignment of the great toe nail. A report of two cases. Actas Dermosifiliogr 1999;90:439-442.

Key words: Congenital malalignment. Congenital toe nail deviation. Onychodystrophy.

BIBLIOGRAFÍA

1. Samman PD. Great toe nail dystrophy. *Clin Exp Dermatol* 1978;3:81-2.

2. Baran R, Bureau H, Sayag J. Congenital malalignment of the toe nail. *Clin Exp Dermatol* 1979;4:359-60.
3. Del Río E. Desviación ungueal congénita del primer dedo del pie. *Piel* 1997;12:362-4.
4. Fonseca Capdevila E, Moreno Giménez JC. Terapéutica oncológica. En: Fonseca Capdevila E, editor. *Patología ungueal*. Jarpyo: Madrid; 1994: p. 164-5.
5. Baran R, Haneke E. Etiology and treatment of nail malalignment. *Dermatol Surg* 1998;24:719-21.
6. Dawson TAJ. An inherited nail dystrophy principally affecting the great toe nails; further observations. *Clin Exp Dermatol* 1982;7:455-7.
7. Baran R, Bureau H. Congenital malalignment of the big toenail. A new subtype. *Arch Dermatol* 1987;123:437.
8. Baran R, Bureau H. Congenital malalignment of the big toenail as a cause of ingrowth toenail in infancy. Pathology and treatment (a study of thirty cases). *Clin Exp Dermatol* 1983;8:619-23.
9. Cohen JL, Scher RK, Pappert AS. Congenital malalignment of the great toenails. *Pediatr Dermatol* 1991;8:40-2.
10. Handfields-Jones SE, Harman RRM. Spontaneous improvement of the congenital malalignment of the great toenails. *Br J Dermatol* 1988;118:305-6.
11. Baran R, Dawber RPR. Congenital malalignment of the big toenail. En: Baran R, Dawber RPR, eds. *Diseases of the nails and their management*. Blackwell Scientific Publ. Oxford, 2^a edición 1994; pp. 88-9.
12. Baran R. Significance and management of congenital malalignment of the big toenail. *Cutis* 1996;58:181-4.