

Duplicidad ungueal: a propósito de un caso

Julia M. Janeiro Arocas¹, Francisco Alonso Tajés¹, Carolina Rosende Bautista¹, Adolfo Laureano Bautista Casasnovas², Pedro Gil Manso¹, Elvira Bonilla Toyos³

¹Podólogo. Profesor de la Escuela U. de Enfermería y Podología de Ferrol. ²Cirujano Pediatra. Profesor de la facultad de Medicina de Santiago de Compostela. ³Podóloga.

Correspondencia:

Carolina Rosende Bautista

E.U. Enfermería y Podología de Ferrol

C/ Naturalista López Seoane. Esq. San Ramón

Campus Universitario de Esteiro

15403 Ferrol

E-mail: carola@necora.cdf.udc.es

Resumen

El propósito de este artículo es mostrar la opción terapéutica adoptada en un caso clínico de una malformación congénita de duplicidad ungueal; a la vez que mostrar una revisión de las afecciones, que al igual que la duplicidad ungueal, cursan con la aparición de dos uñas completas en un mismo dedo.

Para realizar un diagnóstico diferencial entre la polisindactilia, la polioniquia y la duplicidad ungueal el examen de la estructura ósea resulta imprescindible, la aparición de elementos óseos duplicados en todo el dedo, caracterizaría la polisindactilia; la existencia de falanges distales bifidas o bipartitas sería característico de la polioniquia y la ausencia de elementos óseos supernumerarios el determinante de la duplicidad ungueal, si bien muchos autores denominan la aparición de uñas supernumerarias polioniquia sin realizar diferenciación. Por ello mostramos el análisis de las radiografías realizadas en el caso clínico, que resultaron concluyentes para el diagnóstico definitivo.

La aparición de dos unidades ungueales completas, lateralizadas hacia los bordes medial y lateral del segundo dedo del pie derecho, producía una deformidad en el dedo desde el nacimiento. A pesar de que el paciente asistió por primera vez a consulta a los 15 meses de edad, optamos por esperar 6 meses para analizar si alguna de las dos unidades ungueales adoptaba una posición dorsal y un mayor tamaño para realizar las funciones biomecánicas de la uña.

El buen resultado en un caso tratado con anterioridad, en el que existía la misma deformidad, fue determinante para realizar una resección total de la uña situada en el borde lateral y al mismo tiempo realizar una resección de los tejidos circundantes, que dotaban al dedo de mayor volumen en la zona distal.

Los objetivos de la intervención eran restablecer la función biomecánica de la uña, posibilitar el uso de calzado normal, mejorar la estética del pie y prevenir futuras afecciones.

El resultado de la intervención quirúrgica fue satisfactorio, sin embargo la lateralización hacia medial de la única uña existente y la ausencia de osificación de la falange distal nos hacen prever la necesidad de aplicación de tratamientos quiropodológicos y ortopodológicos en un futuro.

Palabras clave: Duplicidad ungueal. Polioniquia. Malformación congénita.

Summary

The intention of this article is to show the adopted therapeutic option in a clinical case of a congenital malformation of a duplication of the nail, with a revision of the affections, that like in the duplication of the nail, attends with the appearance of two complete nails in a same finger.

In order to make a diagnosis differential between polysyndactyly, polyonychia and the duplication of the nail the examination of the bony structure turns out essential, the appearance of duplicated bony elements in all the finger, would characterize polysyndactyly; the bifid or bipartite distales phalange existence would be characteristic of polyonychia, and the absence of supernumerary bony elements the determinant of the duplication of the nail. Nevertheless, many authors denominate the appearance of supernumerary nails, polyonychia, without making any differentiation. Because of this, we include the radiological analysis made in the clinical case, that they were conclusive for the definitive diagnosis.

The appearance of two complete nail units, with a lateral deviation towards the medial and lateral edges of the second right toe, it produced a deformity in the finger from the birth. Although the patient was diagnosed at the age of 15 months, we took the choice of waiting for 6 months to analyze if some of the two nail units, assumed a dorsal position and a greater size to make the biomechanic functions of the nail.

The satisfactory results in a previously treated case, in which existed the same deformity, was determining to make a total resection of the nail located in the lateral edge and, at the same time, to make a resection of the surrounding tissues, that provide the finger a greater volume in the distal zone.

The objectives of the surgery were to restore the biomechanic function of the nail, to make possible the use of normal footwear, to improve the aesthetic of the foot, and to prevent future affections.

The result of the surgery was satisfactory, nevertheless lateral deviation towards the medial line, of the only existing nail and the absence of ossification of the distal phalange, make us foresee the necessity of orthotics and chiropody treatments in the future.

Key words: Duplication of the nail. Polyonychia. Congenital malformation.

Introducción

Los defectos congénitos ungueales son de rara aparición, entre estos defectos congénitos podemos encontrar alteraciones como: Anoquia, ausencia de la uña; las alteraciones del tamaño como la macroniquia o la microniquia o las alteraciones congénitas por duplicación dentro de las cuales encontramos dos entidades, diferenciadas por H. Zaun, la Polioniquia y la Duplicidad ungueal. Las alteraciones congénitas ungueales por duplicación se corrigen mediante intervención quirúrgica.

Fruto de la colaboración con un servicio de cirugía pediátrica recibimos el caso clínico que a continuación presentaremos. Se trataba de un paciente de 15 meses de edad que diagnosticamos de duplicidad ungueal congénita y ausencia de osificación de la falange distal, al que se le realizó una resección total de una de las uñas.

Caso clínico

En Marzo de 2001 acude a consulta un niño de 15 meses que presenta desde el nacimiento una alteración en el segundo dedo del pie derecho, dicha alteración se manifiesta por la aparición de dos uñas completas (Figura 1).

En la primera visualización el niño había sido diagnosticado de polidactilia, dado que esta alteración se manifiesta a la inspección visual por la aparición de doble uña en un mismo dedo y el engrosamiento del mismo.

Al realizar la *historia clínica* se revela que no existe ningún antecedente relacionado con la deformidad; ello se deduce por los siguientes datos:

- *Antecedentes personales:* se trata de un recién nacido a término, con un peso de 3,100Kg, valor que se encuentra dentro de la normalidad, el Test de Apagar al nacimiento tenía un valor de nueve, también dentro de la normalidad. No existían antecedentes patológicos ni quirúrgicos de interés ni alergias conocidas. A excepción de la deformidad del 2do dedo del pie derecho que es detectada en el momento del nacimiento.
- *Antecedentes familiares:* no existen antecedentes familiares relacionados con la malformación, ni otras afecciones de interés.
- *Exploración general:* al realizar la exploración general se deduce que es un niño con un desarrollo físico y psicomotor normal. No existe ninguna alteración en la exploración cardio-

pulmonar, abdominal ni en la otorrinolaringológica.

Ante la sospecha de que pueda tratarse de una polidactilia se procede a realizar distintas proyecciones radiográficas para localizar la alteración ósea. Al observar la radiografía podemos comprobar que no existen elementos óseos supernumerarios, si no que por el contrario existe una ausencia de osificación de la falange distal de dicho dedo (Figura 2).

Los restantes elementos óseos del pie se encuentran dentro de la normalidad, aparece el núcleo de osificación primario de calcáneo, astrágalo, cuboides, tercera cuña; los centros de osificación diafisarios de los metatarsianos y de las falanges, a excepción de la falange distal del segundo dedo del pie derecho.

Además se realiza una analítica sanguínea en la que todos los valores bioquímicos, del hemograma y la coagulación son normales, valores que se re-



Figura 1. Alteración en el segundo dedo del pie derecho, dicha alteración se manifiesta por la aparición de dos uñas completas



Figura 2. Ausencia de osificación de la falange distal del dedo

petirán en la analítica previa a la intervención quirúrgica.

Documentación bibliográfica y casuística

Ante la necesidad de intervenir sobre la deformidad procedimos a realizar una búsqueda bibliográfica para documentarnos sobre cual podía ser el origen de la deformidad y cual era la forma más correcta de tratarla. Los principales objetivos eran conocer la etiología de la malformación, el posible momento del desarrollo embriológico en el que se habría producido y que tratamiento podría resultar el más correcto.

Sobre la etiología de la deformidad, A. Viladot afirma que las alteraciones bilaterales tienden a seguir un patrón de herencia mendeliana, formando muchas de ellas parte de síndromes; y sin embargo los defectos unilaterales son generalmente de tipo no genético; por ello en nuestro caso descartamos el origen genético al ser una lesión unilateral y al no existir familiares con alteraciones iguales o similares. De este modo debemos buscar el origen de la malformación en la actuación de una noxa patógena que habría actuado en algún momento del desarrollo embriológico causando la duplicación de la uña y la ausencia de osificación de la falange distal.

En la embriología humana se considera que durante la séptima semana de gestación, la condensación de tejido mesenquimatoso en las placas podálicas forman los rayos digitales. En la punta de cada uno de ellos una parte del reborde ectodérmico apical induce al desarrollo primitivo de las falanges. Será a lo largo de la octava semana cuando por medio de la apoptosis se produzca la separación de los dedos.

El inicio del desarrollo embriológico ungueal se produce con la formación en la punta de cada dedo de los campos de epidermis o campos ungueales, aproximadamente en la décima semana de desarrollo embrionario. Posteriormente se produce una migración hacia la zona dorsal de estos campos, y en los bordes se rodean de pliegues de epidermis que originarán los pliegues ungueales. Las células del pliegue proximal crecen sobre los campos y se queratinizan dando lugar a la placa ungueal.

Por ello podríamos deducir que la actuación de una noxa entre la séptima y undécima semana de desarrollo embrionario ha causado la malformación existente.

Para planificar la actuación terapéutica correcta nos dispusimos a realizar una búsqueda de casos similares que nos guiasen en la actuación. En el mismo servicio de Cirugía pediátrica, con el que mantenemos la colaboración, en Julio de 1997 se había tratado un caso de duplicidad ungueal que estaba igualmente acompañado de ausencia de osificación de falanges, ampliándose la malformación ósea en aquel caso a ausencia de falange distal y media. El dedo afectado era, igualmente, el segundo dedo del pie derecho.

Al realizar la proyección lateral se había descartado la posibilidad de duplicidad ósea, por tanto se había descartado la existencia de una polidactilia. Según el informe quirúrgico se había realizado una resección en cuña de la uña más lateralizada y el resultado funcional y estético había sido satisfactorio.

Diagnóstico y actuación terapéutica

Ante la clínica que se presenta la sospecha diagnóstica se centra en tres entidades patológicas, la polidactilia, la polioniquia y la duplicidad ungueal. La polidactilia es una de las malformaciones congénitas más frecuentes del miembro inferior, se produce cuando existe un exceso de segmentación, apareciendo seis o más dedos. Constituye una de las malformaciones descritas desde más antiguo. Pudimos descartar la existencia de una polidactilia o polisindactilia al realizar la proyección radiográfica y observar que no existía duplicidad de elementos óseos.

La polioniquia se define como la presencia congénita de uñas supernumerarias, con la existencia de más de una uña completa en un mismo dedo compartiendo o no la matriz. Se considera característica excesos de segmentación, polidactilia, falange distal bífida o falange distal bipartita.

La duplicidad ungueal definida como la existencia de uñas supernumerarias, característica de sindactilias y esbozos rudimentarios de un sexto radio.

La diferenciación entre la polioniquia y la duplicidad ungueal no es contemplada por todos los autores, y en ocasiones ambos términos, con mayor frecuencia el de polioniquia, son utilizados para definir la existencia de uñas supernumerarias, sin contemplar la existencia de alteraciones óseas; en efecto de todos los autores consultados es H. Zaun el que diferencia las dos entidades, clasificando como se ha dicho anteriormente la polioniquia cuando existen elementos óseos su-

pernumerarios y la duplicidad ungueal cuando no existen.

Una vez realizada la exploración completa y contempladas las distintas entidades patológicas congénitas compatibles con la presencia de uñas supernumerarias, concluimos que la alteración respondía a los signos de una duplicidad ungueal completa con ausencia de falange distal (Figura 3).

La primera actuación terapéutica consistió en Abril de 2001, en la espera para analizar la evolución en el posicionamiento y crecimiento de ambas uñas esperando que una de ellas se posicionase más dorsalmente que la otra.

En octubre del mismo año la evolución posicional de las uñas no había variado en absoluto por lo cual procedimos a planificar una intervención quirúrgica para realizar la resección de la uña situada en el borde lateral del dedo, por ser la más lateralizada y la de menor tamaño.

Los objetivos de la intervención quirúrgica eran: restablecer la función biomecánica de la uña; permitir el uso de calzado normal; prevenir futuras afecciones ungueales y de los dedos, así como mejorar la estética del pie del niño.

Con el precedente del éxito de la resección ungueal en cuña procedimos a realizar la misma técnica.

Planificación de la intervención

Tipo de anestesia: Dado que la intervención quirúrgica se realizó dentro de un hospital se optó, dada la edad del paciente, a someterlo a una anestesia total; si bien el mismo tipo de intervención podría haberse realizado con un bloqueo digital.

- *Isquemia del miembro:* La intervención se realizó bajo isquemia total del miembro, realizando previamente un vaciamiento con una venda de esmarch y manteniendo la isquemia con un manguito de presión a 130mm de Hg.
- *Técnica Quirúrgica:* La realización de dos incisiones longitudinales en parábola, una la zona dorsal de la uña y otra en el borde lateral, nos permitieron extraer la uña más lateralizada así como parte del tejido blando circundante y corregir la deformidad digital por engrosamiento en la zona distal.

Se realizó un cierre de la incisión por planos suturando los planos profundos con vicryl 4/0 y externamente se realizó una sutura discontinua con prolene 5/0.



Figura 3. Duplicidad ungueal completa con ausencia de falange distal



Figura 4. Resultado de la exéresis de la uña que ocupaba el borde lateral del dedo

Resultados de la intervención

Al realizar la intervención quirúrgica conseguimos la exéresis de la uña que ocupaba el borde lateral del dedo mejorando la funcionalidad del mismo y posibilitando la utilización de calzado normal. Así mismo la mejora estética del dedo resulto satisfactoria (Figura 4).

Tras la intervención podemos apreciar que existe una cierta lateralización hacia medial de la uña del 2º dedo y además la ausencia de falange distal puede producir deformidades digitales, la necesidad de aplicación de tratamientos ortopodológicos o quiropodológicos en un futuro puede estar determinada por las alteraciones persistentes.

Bibliografía recomendada

Baran R, Dawber RPR, *et al.* *Disease of the nails and their management.* Blackwell Science. London: Third edition, 2001:57-9.

Hidalgo Ruiz S. Clasificación de patologías ungueales. Estadística de la U.B. *Revista Española de Podología* 1999;X(7):358.

Moore P. *Embriología clínica.* 6ª edición. México: McGraw-Hill Interamericana, 1999:458-75;550.

Sancho Martínez AM. Enfermedades y deformidades ungueales. *El Peu* 2001;21(4):169-73.

Viladot A. *Patología del antepié.* Barcelona: Springer 4ª edición, 2001;76-1.

Zaun H. *Patología Ungueal.* Barcelona: Doyma, 1983; 28.