

# Relato de Caso

## Síndrome da unha amarela\*

### Yellow nail syndrome

RENATO MACIEL<sup>1</sup>, ANDRÉIA CRISTINA DE MELO<sup>2</sup>, EMANUELLA BRAGA CARVALHO<sup>2</sup>

#### RESUMO

A síndrome da unha amarela é uma entidade clínica rara caracterizada por três achados principais: alterações distróficas e de coloração das unhas, linfedema e derrame pleural. Bronquiectasias e rinossinusite crônica têm sido freqüentemente associadas. Relatamos o caso de uma paciente com os achados completos da síndrome, com derrame pleural bilateral e que estava em tratamento de tuberculose pulmonar havia nove meses. Na sua história familiar havia a descrição de dois casos semelhantes, em irmã e irmão.

**Descritores:** Doenças da unha; Linfedema; Derrame pleural; Antituberculosos; Síndrome; Relato de caso

#### ABSTRACT

Yellow nail syndrome is a rare disorder characterized by three main features: discoloration of the nails, together with dystrophic alterations; lymphedema; and pleural effusion. It is often accompanied by bronchiectasis and chronic rhinosinusitis. Herein, we report a case of the complete syndrome with bilateral pleural effusion in a patient under treatment for pulmonary tuberculosis for nine months. There was a family history of two similar cases in siblings.

**Keywords:** Nail diseases; Lymphedema; Pleural effusion; Antitubercular; Syndrome; Case report

---

#### INTRODUÇÃO

A síndrome da unha amarela (SUA) é uma doença muito rara, de etiologia desconhecida, que consiste na presença de unhas amarelas, linfedema e derrame pleural. Freqüentemente se associa a outros achados, principalmente bronquiectasias e rinossinusite crônica.

Apresentamos o caso de uma paciente com os achados típicos da SUA, que desenvolveu quadro de tuberculose pulmonar cavitária. A investigação etiológica do derrame pleural revelou-se negativa para tuberculose pleural e quilotorax.

#### RELATO DO CASO

Uma mulher de 61 anos internou-se no Hospital Governador Israel Pinheiro, em março de 2004, com quadro de dispnéia, febre e expectoração amarelada em grande volume, além de gotejamento pós-nasal.

Ao exame físico, tinha todas as unhas das mãos (Figura 1) e dos pés com coloração amarelada, com áreas de escurecimento discreto, com aumento da curvatura longitudinal e transversa, perda da cutícula e lúnula, onicólise e estrias transversais de hiperqueratose. Apresentava edema não compressível

---

\* Trabalho realizado no Hospital Governador Israel Pinheiro, Belo Horizonte (MG) Brasil.

1. Médico Pneumologista e Preceptor da Residência de Clínica Médica do Hospital Governador Israel Pinheiro, Belo Horizonte (MG) Brasil.

2. Residente de Clínica Médica do Hospital Governador Israel Pinheiro, Belo Horizonte (MG) Brasil.

Endereço para correspondência: Renato Maciel, Rua Tomé de Souza, 300 apto 1.202 - CEP: 30.140-130, Belo Horizonte (MG) Brasil.

Tel.: 55 31 3223-0484. E-mail: renatomaciel@task.com.br

Recebido para publicação em 8/7/04. Aprovado, após revisão, em 21/3/05.



Figura 1 - Imagem mostrando unhas amarelas e distróficas.

de membros inferiores, mais intenso na perna esquerda, com eritema leve nesta perna (Figura 2). À ausculta pulmonar apresentava roncosp difusos, sibilos esparsos e crepitações no terço médio do hemitórax direito, além de diminuição do frêmito tóraco-vocal e atrito pleural na base direita. Os demais sistemas apresentavam-se sem alterações.

Em sua história pregressa, destaca-se que em julho de 2003, após um quadro de tosse com expectoração com raías de sangue e emagrecimento, foi feito o diagnóstico de tuberculose pulmonar através da pesquisa de bacilo álcool-acidorresistente, que resultou positiva no escarro. Foi iniciado o tratamento com O. No nono dia de medicação a



Figura 2 - Imagem mostrando linfedema e alterações ungueais

paciente desenvolveu hepatite medicamentosa. Fez uso, então, de isoniazida e etambutol, com término do tratamento programado para julho de 2004.

Relatava apresentar alterações ungueais, e que edema de membros inferiores estava presente desde a adolescência.

Quanto à história familiar, informou que um irmão apresentara quadro clínico com alterações ungueais, edema de membros inferiores e derrame pleural, o qual já fora submetido a várias toracocenteses, e que uma irmã falecera com doença semelhante à sua.

Trouxe consigo os seguintes exames: ultra-som abdominal, com leve hepatomegalia inespecífica, derrame pleural bilateral e microlitíase em vesícula biliar; e tomografia computadorizada do tórax, que apresentava derrame pleural bilateral, dilatações brônquicas císticas no lobo médio e presença de imagem cavitária no segmento apical do lobo inferior direito (Figuras 3A e 3B).

Devido ao quadro febril e de expectoração purulenta abundante em paciente com diagnóstico tomográfico de bronquiectasias do lobo médio, foi iniciado tratamento com ceftriaxona 2,0 g intravenosa a cada 24 horas e foram solicitados exames complementares, cujos resultados são descritos a seguir.

A radiografia de tórax mostrou derrame pleural bilateral, mais volumoso à direita. Exames de sangue - hemograma: global de leucócitos 6.380 (N68,5 - L20,1 - M6,1 - E4,0 - B1,2); hemoglobina: 12,8; plaquetas: 351.000; triglicérides: 100 mg/dL; colesterol total: 158 mg/dL; HDL: 47 mg/dL, VLDL: 20 mg/dl, LDL: 91 mg/dL; atividade de protrombina: 88,9%; RNI: 1,06; PCR: negativa; albumina: 3,1 g/dL; globulinas: 3,8 g/dL. Para a hemocultura foram coletadas três amostras, e não houve crescimento após sete dias.

Para esclarecimento definitivo do diagnóstico etiológico do derrame pleural, optamos pela toracocentese com biópsia pleural, que trouxe as informações descritas a seguir. Líquido pleural - após centrifugação, apresentou cor amarela, aspecto límpido, e com depósito hemático; citometria: 1.100 células, 11% de polimorfonucleares, 89% de mononucleares, inúmeras hemácias, raros histiócitos e células mesoteliais; cultura: não houve crescimento de germes após 72 horas; gram: não foram vistas bactérias, alguns piócitos por campo; aspecto: transparente; glicose: 92 mg/dL; colesterol total: 75 mg/dL; triglicérides: 28 mg/dL; LDH: 166

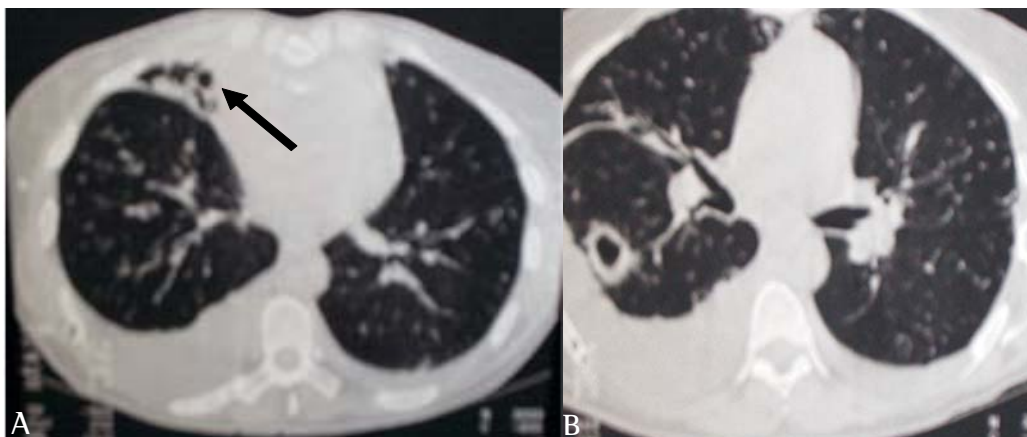


Figura 3 - A) Imagens císticas no lobo médio com sinais de retração por bronquiectasias (seta) e derrame pleural bilateral maior à direita; B) Imagem cavitária de parede espessa em lobo inferior direito e derrame pleural bilateral.

UI/L; proteínas totais: 5,0 g/dL; ausência de quilomícrons. A citopatologia do líquido pleural mostrou líquido pardo-avermelhado, e esfregaço de fundo hemorrágico contendo raras células mesoteliais isoladas, de permeio a numerosos linfócitos típicos, sem células malignas. A biópsia pleural mostrou moderado infiltrado inflamatório mononuclear e fibrose densa, permeada por células de padrão fusiforme; não se identificaram granulomas e agentes específicos.

Esses achados levaram-nos ao diagnóstico de exsudato pleural de causa não tuberculosa, confirmando a etiologia decorrente da síndrome da unha amarela, e sem evidência de quilotórax.

Outros exames complementares foram realizados. O ecodopplercardiograma a cores mostrou função global de ventrículo esquerdo preservado, fração de ejeção de 63%, prolapso valvar mitral pequeno com regurgitação mínima, ausência de derrame pericárdico e dilatação leve de aorta ascendente. A tomografia computadorizada dos seios da face apresentou hipertrofia de cornetos e opacidade dos seios maxilares bilaterais, com presença de nível hidroaéreo e velamento do seio etmoidal esquerdo.

Durante o período que permaneceu no hospital, a paciente foi submetida a duas toracocenteses, com um intervalo de onze dias, retirando-se 500 e 300 ml de líquido xantocrômico em cada uma delas, respectivamente. A paciente evoluiu bem, com diminuição no volume e alteração na cor da expectoração, melhora da dispnéia e desaparecimento da febre. Recebeu alta hospitalar no dia e foi encaminhada para controle ambulatorial.

## DISCUSSÃO

A SUA é mais freqüente no sexo feminino (1:1,6) e ocorre principalmente na meia idade, embora existam quadros descritos desde o nascimento até a oitava década de vida.<sup>(1)</sup> História familiar é uma ocorrência rara.

Ela foi inicialmente descrita em 1964, em um estudo com treze pacientes portadores de unhas amarelas e linfedema.<sup>(2)</sup>

Em 1966, foram apresentados três casos de portadores de linfedema e derrame pleural, sendo que dois tinham unhas amarelas, e sugeriu-se que todas estas alterações poderiam se dever à deficiência da drenagem linfática, quer seja da cavidade pleural, quer seja da extremidade dos dedos. Nestes três pacientes, o estudo do líquido pleural mostrou alta concentração protéica, acima de 4,0 g/dL, e predomínio de linfócitos.<sup>(3)</sup>

Em 1969, foi sugerida a presença de bronquiectasias como quarto componente da SUA.<sup>(4)</sup>

Foi publicado, em 1972, um estudo com 12 pacientes atendidos na Mayo Clinic, em que foram verificadas várias combinações da síndrome: 5 tinham os três achados, 4 apresentavam linfedema e efusão pleural, 1 tinha unha amarela e linfedema e 2 eram portadores apenas das alterações ungueais.<sup>(5)</sup> A ordem de aparecimento dos diversos achados na história natural destes pacientes era variável, mas na maioria das vezes o derrame pleural era o mais tardio. O tempo de aparecimento de toda a tríade pode ser longo e, portanto, os autores incluíram dois casos que tinham apenas as alterações ungueais. Ambos pacientes eram portadores de bronquiectasias.

Uma revisão feita em 1986 informa que, até

aquela data, haviam sido descritos 62 casos de SUA e apenas dezessete com a tríade completa - unhas amarelas, linfedema e efusão pleural.<sup>(6)</sup>

A síndrome tem sido associada a doenças respiratórias como bronquiectasias<sup>(4-5)</sup> e sinusite crônica.<sup>(5,7)</sup> Em 12 casos descritos em um estudo, bronquiectasias estavam presentes em 5 e sinusite crônica em 4 deles.<sup>(5)</sup>

As alterações ungueais parecem se dever à deficiência de drenagem linfática das extremidades digitais, levando a um retardo de crescimento das unhas, com espessamento, perda de cutícula e lúmula e grau variável de onicólise.

O linfedema pode aparecer nos membros inferiores e superiores, é freqüentemente assimétrico e algumas vezes muito discreto.

O derrame pleural é um exsudato, com predomínio de linfócitos, de tamanho variável, uni ou bilateral e geralmente oligossintomático. Após a drenagem de alívio, o reacúmulo do líquido pode ocorrer em poucos dias ou em vários meses. Em caso de recidiva precoce pode ser necessária a pleurodese química ou cirúrgica.<sup>(8)</sup>

Em 1990, foi apresentado o caso de um paciente de 65 anos, portador da tríade completa, com grande efusão pleural esquerda, que necessitou de repetidas toracocenteses de alívio.<sup>(9)</sup> Como houve recusa do mesmo a se submeter à pleurodese, foi colocado um *shunt* pleuroperitoneal, com boa resposta ao tratamento após um ano de seguimento. Esta foi a primeira vez que tal procedimento foi adotado, segundo o autor.

O derrame pleural parece ser uma manifestação tardia da doença.<sup>(10)</sup> Casos de regressão espontânea da efusão têm sido relatados.<sup>(11-12)</sup>

Segundo alguns autores, a teoria do bloqueio linfático isoladamente não é suficiente para explicar todas as manifestações clínicas da SUA e os altos conteúdos protéicos encontrados nos estudos do líquido pleural destes pacientes.<sup>(13)</sup> Eles sugerem a presença de microangiopatia com aumento da permeabilidade microvascular como o provável mecanismo fisiopatológico.

Na literatura brasileira, encontramos a descrição de dois casos de SUA. Ambos apresentam os três componentes da síndrome, sendo o primeiro associado a presença de derrame pericárdico<sup>(14)</sup> e o segundo acompanhado de bronquiectasias e sinusite.<sup>(15)</sup>

O caso aqui apresentado tem achados que merecem destaque: a tríade é completa e com presença de sinusite crônica e bronquiectasias evidentes à tomografia computadorizada de alta resolução; em julho de 2003, a paciente apresentou tuberculose pulmonar com

imagem cavitária à tomografia computadorizada do tórax e exame de bacilo álcool-acidorresistente positivo no exame de escarro; uma irmã faleceu com quadro clínico semelhante; a paciente possui um irmão vivo e portador da tríade completa; a pesquisa de quilotórax como causa do derrame pleural foi negativa; e não houve achado de derrame pericárdico ou peritoneal.

A síndrome da unha amarela é uma entidade rara, cujo tratamento é basicamente sintomático, porém deve ser investigada em pacientes portadores de derrame pleural de causa desconhecida, especialmente quando se tratar da presença de derrame bilateral ou quilotórax, ou em pacientes portadores de linfedema.

## REFERÊNCIAS

1. Nordkild P, Kromann-Andersen H, Struve-Christensen E. Yellow nail syndrome - the triad of yellow nails, lymphedema and pleural effusion. A review of the literature and a case report. *Acta Med Scand.* 1986;219(2):221-7.
2. Samman PD, White WF. The "yellow nail" syndrome. *Br J Dermatol.* 1964;76:153-7.
3. Emerson PA. Yellow nails, lymphoedema and pleural effusions. *Thorax.* 1966;21(3):247-53.
4. Bowers D. Unequal breasts, yellow nails, bronchiectasis and lymphedema. *Can Med Assoc J.* 1969;100(9):437-8.
5. Hiller E, Rosenow EC 3rd, Olsen AM. Pulmonary manifestations of the yellow nail syndrome. *Chest.* 1972;61(5):452-8.
6. Gupta AK, Davies GM, Haberman HF. Yellow nail syndrome. *Cutis.* 1986;37(5):371-4.
7. Varney VA, Cumberworth V, Sudderick R, Durham SR, Mackay IS. Rhinitis sinusitis and the yellow nail syndrome: a review of symptoms and response to treatment in 17 patients. *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 1994;19(3):237-40.
8. Glazer M, Berkman N, Lafair JS, Kramer MR. Successful talc slurry pleurodesis in patients with nonmalignant pleural effusion. *Chest.* 2000;117(5):1404-9.
9. Brofman JD, Hall JB, Scott W, Little AG. Yellow nails, lymphedema and pleural effusion. Treatment of chronic pleural effusion with pleuroperitoneal shunting. *Chest.* 1990;97(3):743-5.
10. Christu AK, Pastaka C, Papadopoulos D, Klimi E, Gourgoulianis KI. Yellow nail syndrome or diffuse lymphatic network disease. *Acta Medica (Hradec Kralove).* 2002;45(4):181-2.
11. Riedel M. Multiple effusions and lymphedema in the yellow nail syndrome. *Circulation.* 2002;105(3):E25-6.
12. Rigau NC, Daele JJ. The yellow nail syndrome. *Acta Otorhinolaryngol Belg.* 2003;57(3):221-4.
13. D'Alessandro A, Muzi G, Monaco A, Filiberto S, Barboni S, Abbritti G. Yellow nail syndrome: does protein leakage play a role? *Eur Respir J.* 2001;17(1):149-52.
14. Bessler R, Spector N. Síndrome da unha amarela. *Arq Bras Med.* 1988;62(6):437-8.
15. Martinez JAB, Kirchenchtejn C, Rodrigues WN, Jasinowodolinsky D. Síndrome das unhas amarelas e descolamento de retina: uma nova associação? *J Pneumol.* 1996;22(5):263-8.