

## :: Zespół żółtych paznokci

Orpha number: [ORPHA662](#)

### *Definicja choroby:*

Zespół żółtych paznokci (YNS) jest bardzo rzadką chorobą charakteryzującą się triadą objawów: żółtymi paznokciami, przewlekłymi zaburzeniami układu oddechowego i obrzękami limfatycznymi

### *Epidemiologia:*

Zapadalność i chorobowość są nieznane. Opisano około 150 przypadków tej choroby. Występuje z podobną częstością u kobiet i mężczyzn.

### *\*Obraz kliniczny:*

Objawy choroby pojawiają się zwykle po okresie dojrzewania, najczęściej po 50 roku życia. Obserwuje się zwolnienie lub zahamowanie tempa wzrostu paznokci, które stają się pogrubiałe i nieprzezroczyste, mają zielone lub żółte zabarwienie. Postępujące wygięcie płytki paznokciowej może doprowadzić do jej oddzielenia. Zmiany te obejmują wszystkie paznokcie, jednak stopień zaawansowania może być różny. Obrzęki limfatyczne są stałym objawem, obejmującym zwykle kończyny dolne. Zajęcie układu oddechowego może objawiać się przewlekłym kaszlem, przewlekłym zapaleniem zatok, zapaleniami tchawicy i oskrzeli, a także wysiękiem w jamie opłucnowej. U części pacjentów występuje opisywana triada objawów, u niektórych choroba może objawiać się uszkodzeniem paznokci współistniejącym z obrzękami lub z zaburzeniami układu oddechowego. Opisywano również pacjentów, u których występuje jedynie uszkodzenie paznokci bez innych towarzyszących objawów. Zespół żółtych paznokci może współwystępować z chorobami nowotworowymi.

### *Etiologia:*

Etiologia zespołu żółtych paznokci jest nieznana, uważa się, że jest spowodowana zaburzeniami układu limfatycznego.



## **\* Metody diagnostyczne**

Rozpoznanie ustala się na podstawie stwierdzenia dwóch z trzech klasycznych objawów klinicznych (zmiany paznokciowe, obrzęki limfatyczne, zaburzenia układu oddechowego) lub występowania bardzo charakterystycznych zmian w obrębie paznokci.

## ***Rozpoznanie różnicowe:***

Różnicowanie obejmuje przewlekłą paronychię (zapalenie wału paznokciowego) i grzybicę paznokci, prowadzącą do pogrubienia i oddzielenia się płytki paznokciowej. Powinno się również uwzględnić pachyonyfię (zgrubienie paznokci) i onychogryfozę (szponowatość paznokci)

## **\*Postępowanie i leczenie:**

Samoistna poprawa objawów paznokciowych opisywana jest u 30 % pacjentów. Systemowe podawanie witaminy E w dobowej dawce 1200j przynosi poprawę o ponad połowę pacjentów.

## **\*Rokowanie:**

U części pacjentów obserwuje się całkowite wyleczenie. Objawy ze strony układu oddechowego, które mogą występować przewlekłe i nasilone obrzęki upośledzają jakość życia. Konieczna jest stała obserwacja pacjentów

## ***Recenzent-ekspert:***

Dr Riccardo BALESTRI, Dr Bianca PIRACCINI

Aktualizacja: Marzec 2014

Tłumaczenie: Grudzień 2014

*Streszczenie to zostało przetłumaczone dzięki wsparciu finansowemu UE „Development of the European portal of rare diseases and orphan drugs – Orphanet Europe”*





---

Ten dokument jest prezentowany wyłącznie w celach informacyjnych. Zawarte w nim informacje w żadnym przypadku nie mogą zastąpić fachowej opieki medycznej wykwalifikowanych specjalistów i nie powinny być wykorzystywane jako podstawa do diagnozowania lub leczenia.

---

