

Artículo de revisión

Onicomatricoma, un tumor fascinante

Onychomatricoma, a fascinating tumor

Robert Baran

RESUMEN

El onicomatricoma, llamado también tumor en penacho filamentososo de la matriz de la uña, con forma de embudo y onicomatrixoma, se distingue por cuatro signos clínicos que fundamentan la sospecha: coloración amarilla de ancho variable a lo largo de la placa de la uña, crestas más prominentes en la porción afectada, tendencia a sobrecurvatura transversal y mayor engrosamiento, y un tumor que emerge a la avulsión de la uña, en la región de la matriz, con apariencia de embudo y digitaciones filamentosas. Se ha realizado el análisis genómico de los pacientes en un intento de aclarar su aparición. La prueba genética del onicomatricoma mostró 34 alteraciones; la mayor parte de las pérdidas genéticas se encontraron en el cromosoma 11. La hibridación genómica comparativa basada en arreglo reveló la supresión de 11p15.4, que alberga a STIM-1; de 11q14.2 (RP-11 292E14), que alberga al gen catepsina C; de 11q14 (RP11-281F10-RP11-265F24) y de 11q21 (RP11-203F8 y RP11-183A22). Los autores de este trabajo consideran que es un acercamiento inicial al estudio del genoma completo de este tumor. Deben realizarse investigaciones que incluyan más casos para determinar la posibilidad de padecer onicomatricoma.

Palabras clave: onicomatrixoma, onicomatricoma, tumor en penacho filamentososo, análisis genómico.

La apariencia idéntica de las lesiones de las uñas de tres pacientes impulsó a los autores, en 1991, a considerar un padecimiento que nunca se había descrito y al que se designó tumor en penacho filamentososo de la matriz de la uña con

Profesor honorario de la Universidad de Francia. Centro de enfermedades de uñas, Cannes, Francia.

Correspondencia: Dr. Robert Baran. Address 42, rue des Serbes-06400 Cannes (France).
Correo electrónico: baran.r@club-internet.fr

Recibido: diciembre, 2012.
Aceptado: febrero, 2013.

Este artículo debe citarse como: Baran R. Onicomatricoma, un tumor fascinante. Dermatol Rev Mex 2013;57:240-250.

ABSTRACT

Onychomatricoma, also called filamentous tufted tumor in the matrix of funnel-shaped nail and onychomatricoma, is characterized by four suspected clinical signs: A yellow color along the length of the nail plate, wide variable most prominent peaks in the affected portion of the nail that in a normal nail of the same patient, a tendency to over transverse curvature of the affected nail, thickened becomes more pronounced when the yellow color is more extensive and a tumor that emerges the avulsion of the nail, in the region of the matrix with the appearance of a funnel-shaped, with filamentous fingerings. Was performed genomic analysis of patients in an attempt to clarify its development. Genetic testing of the onychomatricoma showed 34 genetic alterations, and most were genetic losses on chromosome 11. Hybridization array-based comparative genomic deletion showed 11p15.4, home to STIM-1, 11q14.2 (RP-11-292E14), which houses the cathepsin C gene, 11q14 (RP11-281F10, RP11-265F24) and 11q21 (RP11-203F8 and 11RP-183A22), the authors of this paper believe that is an initial approach to a genome-wide study of this tumor. Studies should be conducted with more cases to identify possible candidates for the development of onychomatricoma.

Key words: onychomatricoma, onychomatricoma, filamentous tufted tumor, genomic analysis.

The appearance of identical lesions of the nails in three patients prompted us, in 1991, to report an entity which had never been described before and that we have called filamentous tufted tumor in the matrix of a funnel-shaped nail,¹ then onychomatricoma.² Onychomatricoma (OM) was used for linguistic reasons.³

Four main clinical signs are striking enough to arouse suspicion of this condition (Figure 1).

1. A yellow coloration along the entire length of the nail plate, but of variable width, leaving a single or double portion of normal pink nail, and splinter hemorrhages in the yellow area, involving the proximal nail region in a characteristic manner.
2. More prominent ridging on the affected nail portion, than on a normal nail in the same patient.

forma de embudo,¹ y luego onicomatrixoma;² por razones lingüísticas se ha preferido el término onicomatricoma.³

Cuatro signos clínicos específicos son lo suficientemente impresionantes para despertar sospechas de la existencia de esta afección (Figura 1):

1. Coloración amarilla a lo largo de toda la placa de la uña, pero de ancho variable, que deja una porción sencilla o doble de uña rosada normal, y hemorragias en astilla en el área amarilla, que afectan la región proximal de la uña de forma característica.
2. Crestas más prominentes en la porción dañada de la uña que en una uña sana del mismo paciente.
3. Tendencia hacia la sobrecurvatura transversal de la uña afectada engrosada, que se vuelve más pronunciada cuando el color amarillo es más extenso.
4. La avulsión de la uña expone un tumor que emerge de la región de la matriz. La uña tiene la apariencia de embudo y almacena digitaciones filamentosas en cavidades visibles en su región proximal (Figura 2).



Figura 1. Tonalidad amarilla que afecta más de la mitad de la placa ungueal.
Figure 1. Yellow hue involving more than half of the nail plate.

3. A tendency towards transverse overcurvature of the affected thickened nail which is more pronounced when the yellow color is more extensive.
4. Nail avulsion exposes a tumor emerging from the matrix region and the nail appears as a funnel, storing filamentous digitations in cavities visible in its proximal region (Figure 2).

At this tetrad of a usually painless tumor, debilitating pain with toe nail plate compression may be a distinctive finding⁴ especially in female patients and represents an important addition to current cluster of diagnostic clues.

Interestingly, Cañueto et al⁵ have performed a genome-wide analysis of an OM, in an attempt to shed light on the mechanisms underlying its development. They report a 36-year-old man who was given a diagnosis of OM involving his fourth right toenail. To investigate molecular genetic alterations, two approaches were carried out, fluorescent *in situ* hybridization and array-based comparative genomic hybridization, in the patient. Genomic testing of OM showed 34 genomic alterations, with most of the genomic losses being on chromosome 11. Array-based comparative genomic hybridization showed the deletion of 11 p 15.4, which harbors STIM-1, 11q14.2 (RP-11 292E14), which harbors the cathepsin C gene, 11q14 (RP11-281F10-RP11-265F24) and 11q21 (RP11-203F8 and RP11-183A22).

The authors consider that this work is an initial approach to a genome-wide study of this tumor. Further



Figura 2. Avulsión de la uña que expone el tumor de la matriz.
Figure 2. Nail avulsion exposing the matrix tumor.

Frente a esta tetrada de un tumor generalmente no doloroso, un hallazgo distintivo puede ser el dolor debilitante con compresión de la placa de la uña del pie,⁴ en especial en mujeres, lo que representa una adición importante al grupo actual de pistas para el diagnóstico.

Cañueto y su grupo⁵ analizaron todo el genoma del onicomatricoma en un intento por aclarar los mecanismos que subyacen en su aparición. Estudiaron a un hombre de 36 años de edad diagnosticado con onicomatricoma en la cuarta uña del pie derecho. Para investigar las alteraciones genéticas moleculares, se hizo hibridación fluorescente *in situ* e hibridación genómica comparativa basada en arreglo. La prueba genética mostró 34 alteraciones; la mayor parte de las pérdidas genéticas estaban en el cromosoma 11. La hibridación genómica comparativa basada en arreglo reveló la supresión de 11p15.4, que alberga a STIM-1, 11q14.2 (RP-11 292E14), que alberga al gen catepsina C, 11q14 (RP11-281F10-RP11-265F24) y 11q21 (RP11-203F8 y RP11-183A22).

Los autores consideran que este trabajo es un acercamiento inicial al estudio del genoma completo de este tumor. Deben realizarse estudios adicionales (con más casos) para determinar la posibilidad de padecer onicomatricoma.

La hibridación genómica comparativa basada en arreglo mostró importantes alteraciones en el onicomatricoma, especialmente pérdidas genéticas. La mayor parte de estas pérdidas afectaba al cromosoma 11 en este paciente. Los genes STIM-1 y de la catepsina C podrían participar en la aparición de este padecimiento.

MANIFESTACIONES INUSUALES

- Una melanoniquia que cubría el campo amarillo de la porción medial de la uña del dedo grande del pie se confundió con una pigmentación longitudinal por fricción. Un año después, una fisura agrandada y distal apareció en el borde entre la uña normal y la uña afectada. La onicoscopia (dermatoscopia) reveló que el borde lateral del área oscura era amarillento. La remoción de este segmento discrómico de la uña mostró un onicomatricoma, que se confirmó histológicamente.⁶
- Se descubrieron dermatofitos y mohos no dermatofitos en algunos casos, que tenían características engañosas, especialmente una pigmentación marrón de la uña.⁶

studies (with more cases) must be conducted to pinpoint possible candidate genes for the development of OM.

Array-based comparative genomic hybridization showed important genomic alterations in OM, especially genomic losses. Most genomic losses affected the chromosome 11 in this patient. The STIM-1 and the cathepsin C genes might play a role in the development of OM.

UNUSUAL PRESENTATIONS

- Melanonychia covering the yellow field of the medial portion of the great toenail was mistaking for a frictional longitudinal pigmentation. One year later its enlarging and a distal fissure appeared at the border between normal and affected nail. Onychoscopy revealed that the lateral border of the dark area was yellowish. Removal of this dyschromic nail segment showed an onychomatricoma, confirmed histologically.⁶
- Dermatophytes and non-dermatophytes molds were discovered in some cases presenting with misleading features, especially a brown nail pigmentation.⁶
- Lateral cutaneous horn on a digit was looking like an onychoheterotopia (Figure 3). Histology made the diagnosis.⁷



Figura 3. Cuerno cutáneo lateral, manifestación inusual de un onicomatricoma (cortesía de S Goettmann).

Figure 3. Lateral cutaneous horn, unusual presentation of onychomatricoma (courtesy of S Goettmann).

- Un cuerno cutáneo lateral de un dedo se veía como onicoheterotopia (Figura 3). El diagnóstico se efectuó mediante estudio histológico.⁷
- En tres casos se observó pterigión dorsal sin traumatismo anterior; era el resultado de metaplasia de la matriz del aspecto ventral del pliegue proximal de la uña.⁸
- El onicomatricoma gigante es una manifestación poco frecuente.⁹
- Se han publicado sólo dos casos de onicomatricoma en pacientes de raza negra^{10,11} y un caso debatible en un niño.^{12,13}
- La enfermedad onicogénica de Bowen.¹⁴ Cuando se confirma el onicomatricoma de la matriz, con preservación del aspecto ventral del pliegue proximal de la uña, la porción distal del lado ventral de éste puede reaccionar a la presión que ejerce la matriz del onicomatricoma en una matriz diferenciada.

AYUDAS AL DIAGNÓSTICO DE ONICOMATRICOMA

- No se observa, radiográficamente, afectación ósea subyacente.
- La resonancia magnética muestra el origen en la matriz con la misma señal de un epitelio sin alteraciones y las características normales de una apariencia de Y de la porción proximal de la placa de la uña longitudinalmente (Figura 4) con agujeros transversales (Figura 5).^{15,16}
- La arteriografía revela numerosos microaneurismas venosos asociados con el tumor.

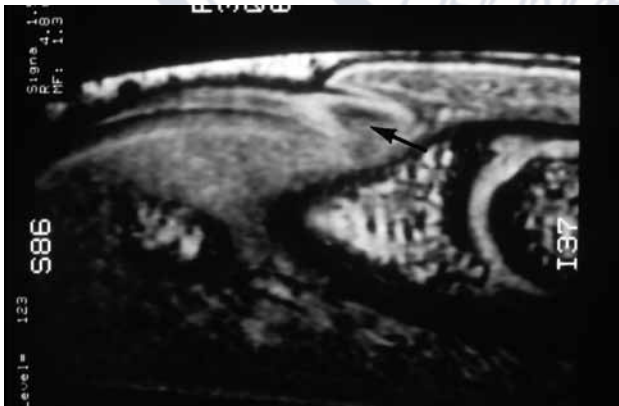


Figura 4. Resonancia magnética nuclear, sección sagital. La flecha muestra la V típica en la placa ungueal proximal (cortesía de JL Drapé, Francia).

Figure 4. MRI, sagittal section. The arrow shows the typical V at the proximal nail plate (courtesy of JL Drapé, France).

- Dorsal pterygium without previous trauma was observed in three cases. It results from matrix metaplasia of the ventral aspect of the proximal nail fold.⁸
- Giant OM is a rare presentation.⁹
- There are only 2 published cases of OM in a colored man^{10,11} and a debatable case affecting a child.^{12,13}
- Onychogenic Bowen's disease.¹⁴ When OM is confined to the matrix, sparing the ventral aspect of the PNF, the distal portion of the ventral side of the PNF may react to the pressure exerted by the matrix OM on a differentiated matrix.

AID TO THE DIAGNOSIS OF ONYCHOMATRICOMA

- Radiographically, no underlying bony involvement is present.
- Magnetic resonance imaging shows origin from matrix with the same signal as normal epithelium and characteristic features of a Y-shaped appearance of the proximal portion of the nail plate longitudinally (Figure 4) and with holes transversally^{15,16} (Figure 5).
- Arteriography has shown numerous venous microaneurysms in association with the tumor.
- On sonography^{17,18} the tumor presents an eccentric location in the nail bed and affects one of the matrix wings. Hyperechoic linear dots are described within the hypoechoic tumor that also sends projections into the interplate space and matrix region (Figure 6).



Figura 5. Resonancia magnética nuclear de sección transversal que muestra los agujeros dentro de la placa ungueal (cortesía de JL Drapé, Francia).

Figure 5. MRI transverse section showing the wholes within the nail plate (courtesy of JL Drapé, France).

- En la sonografía o ultrasonido,^{17,18} el tumor tiene una ubicación excéntrica en el lecho ungueal y afecta una de las alas de la matriz. Se describen puntos lineales hiperecoicos dentro del tumor hipoeicoico que también envía proyecciones al espacio existente entre la placa y la región de la matriz (Figura 6).
- La onicoscopia (dermatoscopia) puede sugerir el diagnóstico de onicomatricoma. Muestra múltiples cavidades en el borde libre de la placa de la uña (Figura 7).¹¹
- Onychoscopy may suggest the diagnosis of OM. It visualizes multiple cavities at the free edge of the nail plate¹¹ (Figure 7).
- As trimming the distal edge may produce nail bleeding,¹⁹ debridement of the distal portion of the nail may become an easy way for diagnosing OM.²⁰

HISTOPATHOLOGICAL FEATURES

A 4-mm clipping was obtained with a double-action nail splitter. The specimen was processed in the dermatopatho-

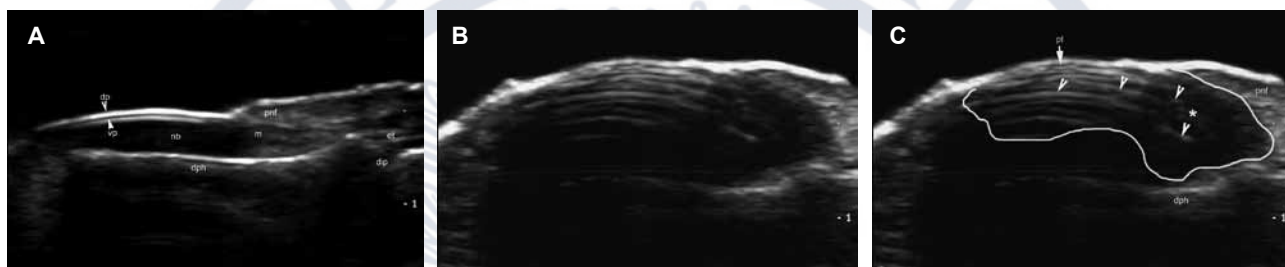


Figura 6. A. Apariencia sonográfica normal de la uña. Ultrasonido en escala de grises (vista longitudinal). nb: lecho ungueal; m: matriz ungueal; pnf: pliegue proximal de la uña; dp: placa dorsal; vp: placa ventral; dph: margen óseo de la falange distal; dip: articulación interfalángica distal; et: inserción distal del tendón extensor (cortesía de X Wortsman, Chile). **B.** Onicomatricoma. Ultrasonido con escala de grises [vistas longitudinales] (cortesía de X Wortsman, Chile). **C.** El tumor está delineado. Hay un tumor hipoeicoico mal definido (*) que afecta la región de la matriz ungueal y se extiende dentro de la placa ungueal y el espacio interno de la placa. Observe las líneas hiperecoicas (puntas de flecha) dentro del área de la lesión. pl: placa ungueal; dph: margen óseo de la falange distal; pnf: pliegue proximal de la uña (cortesía de X Wortsman, Chile).
Figure 6. A. Normal sonographic appearance of the nail. Grey scale ultrasound (longitudinal view). nb: nail bed; m: ungueal matrix; pnf: proximal nail fold; dp: dorsal plate; vp: ventral plate; dph: bony margin of the distal phalanx; dip: distal interphalangeal joint; et: distal insertion of the extensor tendon (courtesy of X Wortsman, Chile). **B.** Onychomatricoma. Grey scale ultrasounds [longitudinal views] (courtesy of X Wortsman, Chile). **C.** The tumor is outlined. There is an ill defined hypoechoic tumor (*) that involves the ungueal matrix region and extends into the nail plate and interplate space. Notice the hyperechoic lines (arrowheads) within the lesional area. pl: nail plate; dph: bony margin of the distal phalanx; pnf: proximal nail fold (courtesy of X Wortsman, Chile).

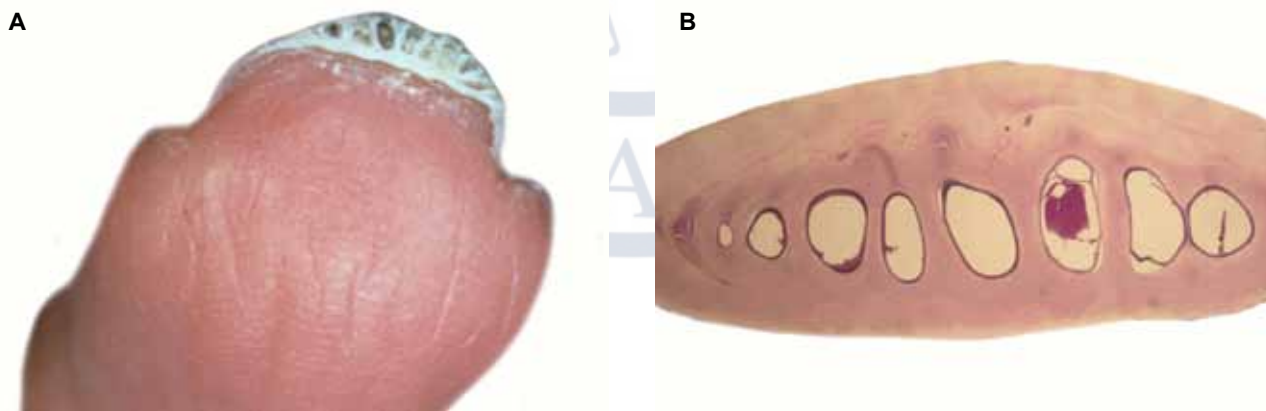


Figura 7. A. Onicoscopia que muestra los agujeros en el borde libre de la uña (cortesía de E Duhard, Francia). **B.** Sección transversal histológica que muestra las cavidades dentro de la placa ungueal.
Figure 7. A. Onychoscopy showing the holes at the free edge of the nail (courtesy of E Duhard, France). **B.** Histologic transverse section showing the cavities within the nail plate.

- A medida que se recorta el borde distal puede haber sangrado de la uña;¹⁹ el desbridamiento de la porción distal de ésta puede ser una forma fácil de diagnosticar el onicomatricoma.²⁰

CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS

Con un separador de uñas de doble acción se obtuvo un espécimen de 4 mm que se procesó en el laboratorio de dermatopatología. Se cortaron secciones transversales y se colocaron en portaobjetos gelatinizados. Las secciones se tiñeron con hematoxilina-eosina (H&E), ácido peryódico de Schiff (PAS) y anticuerpo antipancitoqueratina MNF116 (Dako, Glostrup, Dinamarca).

Las secciones teñidas con hematoxilina y eosina revelaron una placa ungueal engrosada con múltiples cavidades recubiertas de epitelio de la matriz. Las cavidades consistían en numerosos agujeros pequeños llenos de fluido seroso. Algunos de estos agujeros mostraban un revestimiento delgado de células de paraquetosis. La tinción con anticitoqueratina confirmó el origen epitelial de estas células. Los resultados de la tinción con PAS fueron negativos para hongos. El diagnóstico de onicomatricoma se confirmó con los especímenes seccionales.²⁰

Todos los tumores tienen las mismas características histológicas, y consisten en proliferaciones epiteliales en la matriz de la uña o la epidermis circundante.

El tumor fibroepitelial (Figuras 8 y 9) muestra un patrón de crecimiento bifásico que imita la histología de la matriz

logy laboratory. Transverse sections were cut and placed on gelatinized slides as described elsewhere. Sections were stained with hematoxylin-eosin (H&E), periodic acid-Schiff (PAS) and with the antipancytokeratin antibody MNF116 (Dako, Glostrup, Denmark).

The H&E sections revealed a thickened nail plate with multiple cavities lined by matrix epithelium. The cavities consisted of multiple small holes filled with serous fluid. Some of the holes showed a thin lining of parakeratotic cells. The anticytokeratin stain confirmed the epithelial origin of these cells. The PAS staining results were negative for fungi. The diagnosis of onychomatricoma was confirmed on the excisional specimens.²⁰

All the tumours have the same histological features and consist of epithelial proliferations related to the nail matrix or to the surrounding epidermis.

The fibroepithelial tumor (Figures 8, 9) shows a biphasic growth pattern mimicking normal nail matrix histology and that OM can recapitulate the entire nail unit with differentiation toward the nail bed and the nail isthmus.²¹

The superficial tumor aspect corresponds to the distal anatomic zone (lunula region) composed of multiple digitate “glove finger” projections with a fibrous core and thin epithelial covering. The digitations extend into small cavities present in the attached nail microscopically manifested by the clear channels in the separated, processed nail specimen. The base of the tumor corresponds to the proximal anatomic zone, beneath the PNF and is composed of epithelium with “V-shaped” keratinous zones similar to

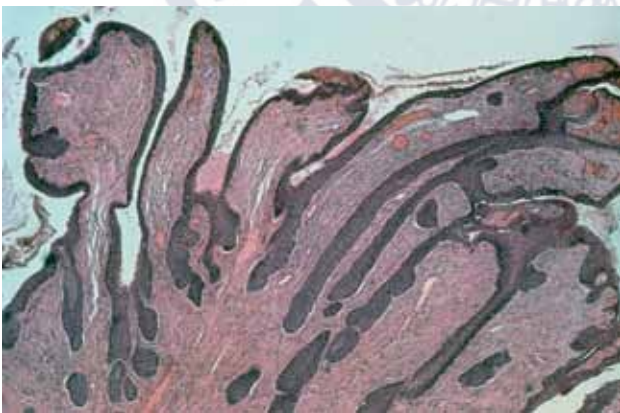


Figura 8. Tumor fibroepitelial que imita la histología de la matriz de una uña normal.

Figure 8. Fibro-epithelial tumor mimicking normal nail matrix histology.

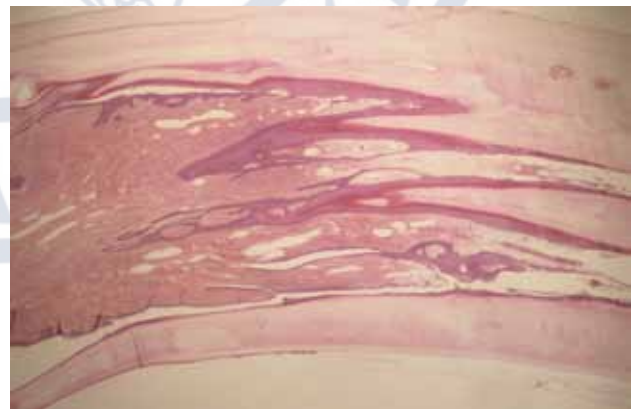


Figura 9. Digitaciones fibroepiteliales de la matriz distal.

Figure 9. Fibro-epithelial digitations from the distal matrix.

de una uña normal, y el onicomatricoma puede recapitular la unidad completa de la uña, con diferenciación hacia el lecho ungueal y el istmo.²¹

El aspecto del tumor superficial corresponde al de la zona anatómica distal (región de la lúnula), que está compuesta de múltiples proyecciones digitadas como “dedos de guante”, con núcleo fibroso y cubierta epitelial delgada. Las digitaciones se extienden dentro de las pequeñas cavidades de la uña adjunta y se manifiestan microscópicamente por los canales claros en el espécimen separado y procesado. La base del tumor corresponde a la zona anatómica proximal debajo del pliegue proximal de la uña, y está constituida por epitelio con zonas queratinosas con forma de V, similares a las zonas queratógenas de la matriz normal de la uña. Si la uña se remueve antes de la extirpación del tumor, estas zonas queratógenas generalmente estarán levantadas (avulsadas) y dejarán hendiduras claras rodeadas por el epitelio. A través de todo el tumor también se observa un estroma fibroso bifásico, superficialmente celular, profundamente colagenizado y relativamente hipocelular.

La prominencia del estroma, la celularidad y la atipia pueden variar en casos individuales de onicomatricoma, y dan lugar a una clasificación propuesta que comprende el unguioblastoma, el fibroma unguioblástico y el fibroma unguioblástico atípico.²² En el primer tipo se manifiesta con un componente epitelial predominante. En el segundo tipo, el estroma celular es más marcado y característico. El tercer tipo describe una rara neoplasia en el que el estroma celular muestra pleomorfismo nuclear y atipia, con incremento en la actividad mitótica. Como la enfermedad de Bowen puede adoptar características clínicas similares al onicomatricoma, la evaluación histológica está justificada.

La expresión de la citoqueratina A E 13 es un marcador de diagnóstico potencialmente útil. Desde el punto de vista inmunoquímico y ultraestructural, el onicomatricoma exhibe una diferenciación de la matriz de la uña, con citoqueratina similar a la expresión de integrina. Se ha comunicado también que expresa e-cadherina y beta-catenina en las membranas de la célula de las invaginaciones epiteliales, pero, en contraste con otros tumores de la matriz, la beta-catenina nuclear está ausente.²³ Finalmente, la inmunohistoquímica demuestra una expresión difusa y fuerte de CD34 en todos los casos.²⁴

La microscopía electrónica del onicomatricoma revela en la zona proximal células basales de aspectos varios, ya

the keratogenous zones similar to the keratogenous zone of the normal nail matrix. If the nail is removed prior to excision of the tumor, these keratogenous zones are usually avulsed, leaving clear clefts surrounded by epithelium. A biphasic fibrous stroma, superficially cellular and deeply collagenized and relatively hypocellular, is also present throughout the tumor.

Stromal prominence, cellularity and atypia may vary in individual cases of OM, yielding a proposed classification encompassing unguioblastoma, unguioblastic fibroma and atypical unguioblastic fibroma.²² In the first type present with a predominant epithelial component. In the second type the cellular stroma is more marked and characteristic. The third type describes a rare neoplasm in which the cellular stroma shows nuclear pleomorphism and atypia with an increase of mitotic activity. Because Bowen's disease can show similar clinical features to OM, histological evaluation of any suspected OM is warranted.

Cytokeratin A E 13 expression has been reported as a potentially useful diagnostic marker. Immunochemically and ultrastructurally, OM shows nail matrix differentiation, with similar cytokeratin and integrin expression. OM has also been reported to express e-cadherin and beta-catenin in the cell membranes of the epithelial invaginations, but in contrast to other matrical tumors, nuclear beta-catenin is absent.²³ Finally immunohistochemistry has demonstrated diffuse and strong expression of CD34 in all cases.²⁴

Electron microscopy of OM shows in the proximal zone basal cells with various aspects, some being lacunar while others have only a limited cytoplasmic rim containing mitochondria and tonofilaments.²⁵

In the parakeratotic cell columns the cells elongate and homogenized tonofilaments appear. Around the lacunae the cells are poorly differentiated and their cytoplasm is granular. It can be concluded that in OM the basal cells have a decreased amount of tonofilaments and desmosomes and that their evolution is not uniform. The tumor can be considered as being the result of a disturbed differentiation of nail matrix cells.

Clinically there are few benign epithelial tumors which develop in the nail matrix other than fibrokeratoma, onycholemmal horn, and keratoacanthoma. Should be added²⁶ peri-ungual fibroma, subungual verruca vulgaris, Bowen's disease, squamous cell carcinoma, fibro-epithelioma of Pinkus and eccrine syringofibroadenoma.

sea lagunares o con una orilla citoplásmica limitada que contiene mitocondria y monofilamentos.²⁵

En las columnas de células paraqueratinizadas, las células se alargan y aparecen tonofilamentos homogenizados. Alrededor de las lagunas, las células están escasamente diferenciadas y su citoplasma es granular. Puede concluirse que en un onicomatricoma las células basales tienen menor cantidad de tonofilamentos y desmosomas y que su evolución no es uniforme. El tumor es el resultado de la diferenciación alterada de las células de la matriz de la uña.

Desde el punto de vista clínico, hay pocos tumores epiteliales benignos que afectan la matriz de la uña, aparte del fibroqueratoma, el cuerno onicolemal y el queratoantacoma. Debe añadirse el fibroma periungual,²⁶ la verruga vulgar subungual, la enfermedad de Bowen, el carcinoma de células escamosas, el fibroepitelioma de Pinkus y el siringofibroadenoma ecrino; sin embargo, la selección de los planos seccionales modifica fuertemente las apariencias morfológicas.

El tumor debe distinguirse en términos histológicos del fibroqueratoma digital adquirido o del cuerno onicolemal. Debido a que Achten anotó que el aparato ungueal es similar en muchos aspectos al folículo de un medio cabello cortado longitudinalmente y depositado sobre su lado, deben considerarse algunos tumores pilares benignos, no reportados todavía en el aparato ungueal, como el tumor infundibular, el acantoma, el fibrofolliculoma y los tumores del infundíbulo folicular. Con poca frecuencia, el fibroqueratoma digital adquirido se ubica por debajo de la placa ungueal y no muestra hebras filamentosas. En el examen con microscopio, se observa que el tumor consiste en un núcleo fibrótico cubierto por una epidermis principalmente delgada pero hiperqueratósica. Las numerosas invaginaciones en la superficie del neoplasma lo diferencian de un tumor infundibular. Los tumores infundibulares aparecen en áreas expuestas de la piel de hombres de mediana edad, y consisten en un grupo de sacos que imitan las porciones suprasedíceas de la unidad folicular. Estas infundíbulas muestran hipergranulosis y contienen queratina ortoqueratósica. No tienen ninguna relación con la matriz de la uña. La existencia de hebras epiteliales interconectadas con un espacio quístico central, que es continuo con la superficie del tumor y la estructura del estroma peritumoral, podría sugerir un tricofolliculoma. En este tumor, numerosos folículos pilosos irradian desde la pared de un folículo piloso central "primario". Con frecuencia, muestran una

However the choice of the section planes strongly modify the morphology appearances. The tumor must be distinguished histologically from acquired digital fibrokeratoma or onycholemmal horn. Because Achten has noted that the nail apparatus is similar in many respects to half a hair follicle cut longitudinally and laid on its side, some benign pilar tumors, not as yet reported in the nail apparatus, such as the infundibular tumor, pilar sheath acanthoma, fibrofolliculoma and tumours of the follicular infundibulum, should be considered. Acquired digital fibrokeratoma is infrequently located under the nail plate and does not show filamentous strands. On microscopic examination, the tumor consists of a fibrotic core covered with a mainly thin, but hyperkeratotic epidermis. The presence of numerous invaginations on the surface of the neoplasm differentiates it from an infundibular tumour. Infundibular tumors appear on exposed areas of skin of middle-aged men and consist of a cluster of sacs, mimicking the suprasedíceous portions of the follicular unit. These infundibulae show hypergranulosis and contain orthokeratotic keratin. They bear no relationship to the nail matrix. The presence of interconnecting epithelial strands with a central cystic space which is continuous with the surface of the tumor, and the structure of the peritumoral stroma, could suggest a trichofolliculoma. In this tumor numerous hair follicles radiate from the wall of a central 'primary' hair follicle. They often show a hair papilla and an outer or inner root sheath. In rudimentary follicles, however, only small horn cysts can be seen in place of a hair and cells of the inner sheath can be similar to the parakeratotic columns observed in the tumors described. In the pilar sheath acanthoma, tumor masses composed of pilar sheath epithelium extend from the wall of a central cyst; keratinization is of epidermoid type and accompanied by keratohyalin granules. The initial alterations of the epidermis we observed mimic the lesions described by Mehregan and Butler²⁷ in tumors of the follicular infundibulum. These tumors are located around the infundibulum of a follicle and consist of large and pale-staining prickle cells, with PAS positive material. There are no invaginations.

Unlike these follicular lesions, the tumors we observed clearly originate from the nail matrix cells. This can be deduced from the clinical appearance, from the localization of the initial histological changes and from the differentiation of the cells toward keratinization without an intermediate granular layer. This type of keratinization can

papila pilosa y una vaina radicular externa o interna. Sin embargo, en folículos rudimentarios sólo pueden apreciarse pequeños quistes en cuerno en el lugar de un pelo y las células de la vaina interior pueden ser similares a las columnas paraqueratósicas que se ven en los tumores descritos. En el acantoma de la vaina pilar, las masas tumorales compuestas de epitelio se extienden desde la pared de un quiste central, la queratinización es de tipo epidermoide y está acompañada de gránulos de queratohialina. Las alteraciones iniciales de la epidermis que se observaron imitan las lesiones descritas por Mehregan y Butler²⁷ en tumores del infundíbulo folicular. Estos tumores se localizan alrededor del infundíbulo de un folículo y consisten en células largas y espinosas de tinte suave con material PAS positivo. No hay invaginaciones.

A diferencia de estas lesiones foliculares, los tumores que observamos claramente se originaron en las células de la matriz de la uña. Esto puede deducirse de la apariencia clínica, de la localización de los cambios histológicos iniciales y de la diferenciación de las células hacia la queratinización sin una capa granular intermedia. Este tipo de queratinización puede verse en quistes, en los folículos catágenos y en la queratina de la uña. También se encuentra en el tumor descrito por Haneke²⁸ como cuerno triquilemal. Sin embargo, en esta lesión las hebras epiteliales son densas y no se encuentran invaginaciones.

El origen de estos tumores filamentosos en penacho se desconoce. Puede considerarse una causa traumática, pero ninguno de los pacientes confirmó esta posibilidad. La lesión es muy probablemente un hamartoma que simula la estructura de la matriz de la uña. El tejido conectivo flojo que rodea las hebras epiteliales, y que es semejante al estroma peritumoral de las lesiones hamartomatosas podría apoyar esta hipótesis; no obstante, de acuerdo con Perrin y colaboradores, las características del onicomatricoma sugieren una naturaleza neoplásica.²¹

El único tratamiento es quirúrgico. Debe removerse apropiadamente el tumor completo para evitar la recurrencia.

REFERENCIAS

1. Baran R, Kint A. Surgical treatment of a filamentous tufted tumour in the matrix of a funnel-shaped nail – a new entity. *Zbl Haut-Geschl Kr* 1991;159:337.

be observed in cysts, in catagen follicles and in nail keratin. It is also found in the tumor described by Haneke²⁸ as a trichilemmal horn. In this lesion, however, the epithelial strands are dense, and no invaginations are found.

The aetiology of these filamentous tufted tumors is unknown. A traumatic origin could be considered, but none of the patients was able to confirm this possibility. The lesion is most likely a hamartoma, simulating the structure of the nail matrix. The loose connective tissue surrounding the epithelial strands, which is similar to the peritumoral stroma of hamartomatous lesions, could support this hypothesis. However, according to Perrin et al the features of OM suggest a neoplastic nature.²¹

The only treatment is surgical. It should remove properly the whole tumour to avoid a recurrence.

2. Baran R, Kint A. Onychomatricoma. Filamentous tufted tumour in the matrix of a funnel-shaped nail: a new entity. *Br J Dermatol* 1992;126:510-515.
3. Haneke E, Fränken J. Onychomatricoma. *Dermatol Surg* 1995;21:984-987.
4. Becerro de Bengoa R, Gates JR, Iglesias MEL, Martinez BA. Rare toenail onychomatricoma: surgical resolution of five cases. *Dermatol Surg* 2011;37:709-711.
5. Cañueto J, Santos-Briz A, Garcia JL, Robledo C, Unamuno P. Onychomatricoma: genome-wide analyses of a rare nail matrix tumour. *J Am Acad Dermatol* 2011;64:573-578.
6. Fayol J, Baran R, Perrin C, Labrousse F. Onychomatricoma with misleading features. *Acta Derm Venereol* 2000;80:370-372.
7. Perrin C, Goettmann S, Baran R. Onychomatricoma: Clinical and histopathologic findings in 12 cases. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:560-564.
8. Perrin C, Baran R. Onychomatricoma with dorsal pterygium: Pathogenic mechanisms in 3 cases. *J Am Acad Dermatol* 2008;59:990-994.
9. Estrada-Chavez G, Vega-Memije ME, Toussaint-Caire S, Rangel L, Dominguez-Cherit J. Giant onychomatricoma: report of two cases with rare clinical presentation. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007;21:699-700.
10. Tosti A, Piraccini BM, Calderoni O, Fanti PA, et al. Onychomatricoma: report of three cases including the first one in colored man. *Eur J Dermatol* 2000;10:604-606.
11. Richert B, André J. L'onychomatricome. *Ann Dermatol Venereol* 2011;138:71-74.
12. Piraccini BM, Antonucci A, Rech G. Onychomatricoma: first description in a child. *Pediatr Dermatol* 2007;24:46-48.
13. Silverman RA. Netherton syndrome and trichorrhexis invaginata – a novel diagnostic approach. *Pediatr Dermatol* 2008;25:287-288.
14. Baran R, Perrin C. Bowen's disease clinically simulating an onychomatricoma. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:947-949.

15. Goettmann S, Drapé JL, Baran R, Perrin C, et al. Onychomatricoma: 3 nouveaux cas. Intérêt de l'IRM. *Ann Dermatol Vénérolog* 1994;12:S145.
16. Drapé JL. Magnetic resonance imaging. Magnetic resonance imaging. In: Baran R, editor. *Dawber's Nail Diseases and their management*. 4th ed. Oxford UK: Wiley-Blackwell, 2012;154-182.
17. Soto R, Wortsman X, Corredoira Y. Onychomatricoma: clinical and sonographic findings. *Arch Dermatol* 2009;145:1461-1462.
18. Wortsman X, Jemec GBE. Ultrasound imaging. In: Baran R, editor. *Dawber's Nail Diseases and their management* 4th ed. Oxford UK: Wiley-Blackwell, 2012;132-153.
19. Raison-Peyron N, Alizerai M, Meunier L, Barneon G, Meynardier J. Onychomatricoma and unusual cause of nail bleeding. *Clin Exp Dermatol* 1998;23:138-144.
20. Miteva M, Cadore de Farias D, Zaiac M, Romanelli P, Tosti A. Nail clipping diagnosis of onychomatricoma. *Arch Dermatol* 2011;147:1117-1118.
21. Perrin C, Langbein L, Schweizer J, Cannata GE, et al. Onychomatricoma in the light of the microanatomy of the normal nail unit. *Am J Dermatopathol* 2011;33:131-139.
22. Ko CJ, Shi L, Barr RJ. Unguibrastoma and unguiblastic fibroma – an expanded spectrum of onychomatricoma. *J Cutan Pathol* 2004;31:307-311.
23. Burchette JL, Pham TT, Higgins SP, Cook JL, Soler AP. Expression of cadherin/catenin cell – cell adhesion molecules in an onychomatricoma. *Int J Surg Pathol* 2008;16:349-353.
24. Kint A, Baran R, Geerts ML. The onychomatricoma: an electron microscopic study. *J Cutan Pathol* 1997;24:183-188.
25. Perrin C, Baran R, Balaguer T, Chignon-Sicard B, et al. Onychomatricoma: new clinical and histological features. A review of 19 tumors. *Am J Dermatopathol* 2010;32:1-8.
26. Goutos I, Furniss D, Smith GD. Onychomatricoma: an unusual case of unguinal pathology. Case report and review of the literature. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2010;63:54-57.
27. Mehregan AH, Butler JD. A tumor of follicular infundibulum. Report of a case. *Arch Dermatol* 1961;83:924-927.
28. Haneke E. 'Onycholemmal' horn. *Dermatologica* 1983;167:155-158.

EVALUACIÓN

1. Son datos de sospecha de onicomatricoma:
 - a) coloración parda longitudinal, crestas prominentes y sobrecurvatura longitudinal
 - b) coloración amarilla longitudinal y tumor que emerge de la matriz
 - c) coloración amarilla transversal, onicólisis y onicopaquia
 - d) melanoniquia transversal con tumor de aspecto vascular
2. El estudio genético de los pacientes con onicomatricoma mostró:
 - a) no mostró ningún dato
 - b) pérdidas genéticas en el cromosoma 21
 - c) duplicación del cromosoma 6
 - d) pérdidas genéticas en el cromosoma 11
3. La hibridización genómica comparativa en pacientes con onicomatricoma:
 - a) nunca se ha realizado.
 - b) afecta múltiples cromosomas.
 - c) los genes STM-1 pueden participar en su aparición
 - d) no mostraron evidencia de alteración cromosómica
4. Se descubrieron dermatofitos y mohos en:
 - a) onicomatricomas pequeños
 - b) onicomatricomas con pigmentación marrón
 - c) onicomatricomas en niños
 - d) onicomatricomas típicos
5. Son ayudas al diagnóstico de onicomatricoma:
 - a) radiografía simple, resonancia magnética, arteriografía, ultrasonido
 - b) el cultivo en medio de eosina-azul de metileno
 - c) la biopsia de piel
 - d) el estudio socioeconómico
6. La arteriografía muestra:
 - a) numerosos microaneurismas venosos en asociación con el tumor
 - b) calcificaciones en el endotelio
 - c) trombosis múltiples
 - d) daño endotelial difuso
7. La dermatoscopia:
 - a) nunca se ha realizado
 - b) visualiza múltiples cavidades en el borde libre de la placa de la uña

- c) muestra evidencia de malignidad
 - d) es indistinguible de otros tumores
8. El tumor debe distinguirse histológicamente:
- a) del fibroqueratoma digital adquirido
 - b) de la verruga vulgar
 - c) de la exostosis subungual
 - d) del carcinoma epidermoide
9. La causa de estos tumores filamentosos en penacho:
- a) son los pesticidas
- b) se ha demostrado su origen traumático
 - c) es viral
 - d) se desconoce
10. Clínicamente debe diferenciarse de:
- a) onicocriptosis
 - b) melanoma maligno
 - c) fibroqueratoma
 - d) exostosis subungual

El Consejo Mexicano de Dermatología, A.C. otorgará dos puntos con validez para la recertificación a quienes envíen correctamente contestadas las evaluaciones que aparecen en cada número de *Dermatología Revista Mexicana*.

El lector deberá enviar todas las evaluaciones de 2013, una por una o todas juntas, a la siguiente dirección:

Dermatología Revista Mexicana
José Martí 55, colonia Escandón, CP 11800, México, DF.

Fecha límite de recepción de evaluaciones: 31 de enero de 2014.