

# Onicomatricoma: reporte de un caso

## Onychomatricoma: A case report

Rosa María Guevara Castillo<sup>1</sup>, Claudia Castellanos Mendoza<sup>2</sup>, María Magdalena López Barra<sup>3</sup>, Antonio Ysita Morales<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Médico Adscrito al Servicio de Dermatología.

<sup>2</sup> Médico Residente del tercer año Dermatología.

<sup>3</sup> Jefe del Servicio de Dermatología.

<sup>4</sup> Médico Adscrito al Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional La Raza.

Fecha de aceptación: agosto 2011

### RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente masculino con un padecimiento de dos años de evolución. Se manejó inicialmente como onicomicosis y no tuvo respuesta a tratamiento durante dos años. Al realizar exploración ungueal y estudio histológico encontramos la presencia de esta tumoración poco frecuente en nuestra práctica diaria.

**PALABRAS CLAVE:** onicomatricoma, tumores del aparato ungueal.

### ABSTRACT

The case of a male patient with a condition of two years duration, initially handled as onychomycosis that did not respond to treatment, for two years. When examining the nail and doing a histological study, we found the presence of this rare tumor in our daily practice.

**KEYWORDS:** Onychomatricoma, tumor of the nail apparatus.

### Introducción

Los tumores de las uñas suelen ser diagnosticados de manera incorrecta, o bien no son diagnosticados en absoluto. Esto se debe a que la uña puede cubrir la lesión, o simular una entidad inflamatoria. Por lo tanto, en algunos casos el diagnóstico definitivo debe ser apoyado por estudio histopatológico. El onicomatricoma es un tumor raro, poco conocido en la literatura dermatológica, una entidad descrita hace 25 años y reportada con escasa frecuencia. Se caracteriza por un engrosamiento parcial o total de la uña, con una coloración amarillenta longitudinal de la misma, y una curvatura transversa que en ocasiones puede llegar a sangrar.

### Caso clínico

Se trata de un paciente masculino de 39 años de edad, valorado en la consulta externa del Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional La Raza. Cuenta con antecedente personal de importancia, portador de dislipidemia de reciente diagnóstico, tratado a base de fibratos;

implante ocular no funcional desde hace 19 años, traumatismo en la uña del dedo índice de la mano derecha hace 2 años.

Acudió a consulta dermatológica por presentar melaniquia longitudinal de diversa tonalidad, con exceso en la curvatura transversal ungueal de dos años de evolución. Recibió múltiples tratamientos a base de antimicóticos, esteroides tópicos, e incluso ciclosporina oral sin respuesta alguna (fotografías 1 y 2).

Se realiza estudio histopatológico que muestra invaginaciones epiteliales profundas que, en su extremo distal, están formadas por zonas queratógenas gruesas en forma de V, con cavidades llenas de líquido seroso (fotografía 3). Con base en lo anterior, se concluye diagnóstico de onicomatricoma.

### Discusión

Los tumores de las uñas son diagnosticados de manera incorrecta, debido a que las uñas pueden cubrir la lesión, o bien pueden simular una entidad inflamatoria.<sup>1</sup>

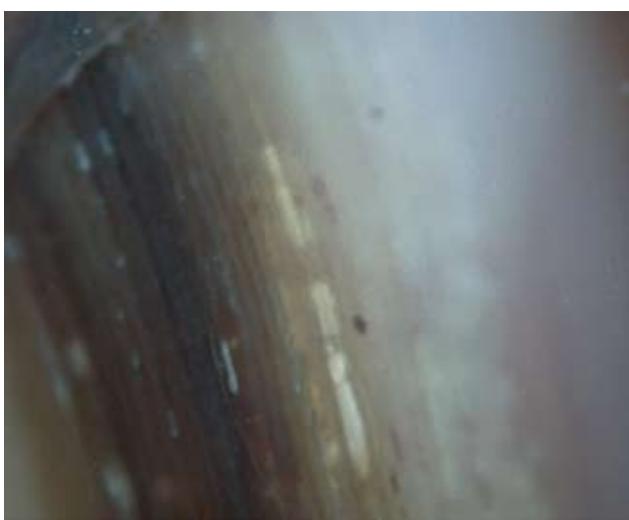
### CORRESPONDENCIA

Rosa María Guevara Castillo ■ rouge21q@yahoo.com

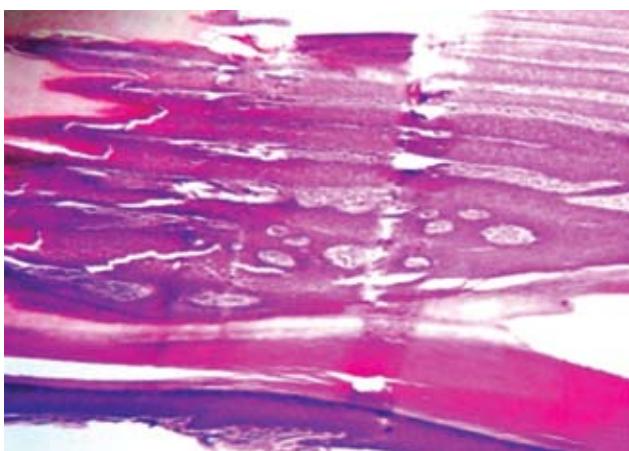
Servicio de Dermatología, Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, Centro Médico La Raza, Seris/Zaachila S/N, Col. La Raza, CP 02990, Delegación Azcapotzalco. Tel. 5724-5900 Ext. 24085.



**Fotografía 1.** Melanoniquia longitudinal con incremento en la curvatura transversal de la uña.



**Fotografía 2.** Imagen dermatoscópica en la que se observan hemorragias en astilla.



**Fotografía 3.** Invaginaciones epiteliales que, en su parte distal, muestran imagen característica en V, correspondiente a la zona queratógena gruesa.

El onicomatricoma es un tumor raro de la matriz ungueal. Fue descrito en la literatura, en 1992, por Baran y Kint.<sup>2</sup> Desde la constatación inicial de esta lesión, menos de 30 casos han sido reportados en la literatura inglesa.

La terminología del onicomatricoma ha sido lentamente ajustada con el tiempo: la descripción original de este tumor ungueal (1992), onicomatrixoma, se basó en la descripción de un tumor filamentoso de la matriz ungueal. Subsecuentemente, el término onicomatricoma la aplicó en la literatura inglesa, por primera vez, por Haneke y colaboradores, en 1995.<sup>3</sup> Sin embargo, en el año de 2004, los reportes de Ko y sus colaboradores<sup>4</sup> propusieron la elaboración de la terminología de esta lesión, basada en el análisis histológico. Sugirieron términos como unguiblastoma, fibroma unguiblático, y fibroma unguiblástico atípico.

Es importante tener en cuenta estos términos ya que, aun cuando el onicomatricoma es una lesión benigna, podría formar parte de una lesión maligna. Lo anterior debido a que puede presentar atipia y actividad mitótica con una gran posibilidad de potencial maligno.<sup>2</sup>

De acuerdo con los casos reporte, el onicomatricoma afecta las manos de los pacientes de mediana edad y no muestra predilección por sexo.<sup>6</sup> La relación hombre/mujer es aproximadamente 1:1, con un promedio de edad de presentación de 51 años. La mayoría de los casos reportados, sin embargo, son en ancianos, aunque el tumor ha sido reportado en pacientes jóvenes de 24 años de edad.<sup>2</sup> La incidencia es predominante en los dedos de las manos (75%): el porcentaje de lesiones en el primero, segundo, tercero y cuarto dedo es 5%, 16%, 61%, 16%, respectivamente. El onicomatricoma puede afectar a un solo dedo o bien a varios de manera simultánea.<sup>6</sup> Sólo en dos casos se han reportado múltiples dedos afectados en un mismo paciente. La localización más afectada fue dos veces más frecuente del lado derecho, en comparación con el lado izquierdo.<sup>2</sup>

Los pacientes refieren una historia de larga evolución con variados síntomas que incluyen: sangrado, pigmentación, y anormalidades del plato ungueal que semejan un cuerno cutáneo.

Los cuatro signos clínicos cardinales del onicomatricoma son: 1) bandas longitudinales amarillentas de grosor variable, 2) hemorragias en astilla en el área amarillenta que involucra la porción proximal, 3) crestas longitudinales prominentes asociadas a un crecimiento de la curvatura transversal de la porción de uña afectada, que es más pronunciado y extenso que el color amarillo, 4) la avulsión ungueal expone un tumor vellosa que emerge de la matriz.<sup>5,7</sup>

Los pacientes pueden tener engrosamiento ungueal con decoloración longitudinal amarillenta y/o distrofia del plato ungueal. El engrosamiento del plato ungueal podría exhibir estrías, puede haber melanoniquia longitudinal y edema proximal. La capilaroscopia revela hemorragias en astilla proximales y, aunque es raro, podría ocurrir sangrado cuando el borde de la uña es cortado.

La avulsión del plato ungueal expone el tumor que emerge de la matriz y se observa una deformidad a manera de embudo, así como un exceso en la curvatura transversa de la uña. La porción engrosada está formada por pequeñas cavidades penetradas por digitaciones filamentosas que corresponden al tumor. Se cree que el estroma de estas digitaciones es la fuente de las hemorragias en astilla.<sup>2</sup>

El onicomatricoma podría complicarse con infecciones fúngicas, cuyas características clínicas a menudo ocultan el tumor.<sup>6</sup>

El onicomatricoma crece de manera muy lenta y los pacientes requieren observación médica a lo largo de varios años, especialmente cuando la lesión se encuentra en las uñas de los pies.

En niños nunca antes había sido descrito. Sin embargo, existen reportes de afección en el segundo y tercer dedo del pie derecho en una niña asiática de cuatro años de edad, quien presenta, de manera concomitante, una onicomicosis por *trichophyton interdigitale*.<sup>9</sup>

Se ha visto que la onicomicosis concomitante es puramente fortuita. No obstante, se sospecha mayor susceptibilidad ungueal debido a la alteración de la queratina por el tumor.<sup>10</sup>

Existen tres requisitos previos histopatológicos para el diagnóstico del onicomatricoma: 1) que el componente fibroepitelial del tumor tenga dos porciones: la zona proximal, que corresponde a la base pedunculada del tumor, y la zona distal con múltiples proyecciones fibroepiteliales; 2) organización del estroma en dos capas: una superficial celular y una profunda, menos celular, con gruesas bandas de colágeno; 3) una zona queratógena que se encuentra formada por prolongaciones epidérmicas organizadas en forma de V en el nivel de las papilas dérmicas, tanto en la zona distal como en la proximal. Como característica diferente, en la porción distal –es decir más allá de la lúnula– el lecho ungueal está globalmente engrosado y lleno de cavidades que contienen líquido seroso.<sup>8</sup>

El diagnóstico diferencial comprende una variedad de patologías periungueales que incluyen: el fibroqueratoma adquirido, el fibroma periungueal, la verruga vulgar

subungueal, la enfermedad de Bowen, el carcinoma de células escamosas, el melanoma maligno, la fibroepiteliofibroma de Pinkus, y el siringofibroadenoma ecrino.<sup>6</sup>

Recientes estudios con inmunohistoquímica y microscopía electrónica sugieren que el origen del tumor de la matriz ungueal contiene queratinocitos, células de Langerhans, melanocitos, células de Merkel, y un patrón distinto en la expresión de queratinas. Utilizando el marcador Ki-67 (MIB-1) muestra un bajo índice de proliferación celular y la microscopía electrónica muestra células basales con disminución en el número de desmosomas y trastornos en la diferenciación de las células de la matriz ungueal.<sup>11</sup>

La escisión quirúrgica completa ha sido la terapéutica recomendada. La resección quirúrgica reportada en un caso, por van Holden y colaboradores,<sup>12</sup> no reportó recurrencia al seguimiento en dos años, y el recrecimiento de la uña se produce sin incidentes. Sin embargo, los médicos deben continuar la vigilancia, debido al probable potencial maligno mencionado más arriba.<sup>2</sup>

## REFERENCIAS

1. Domínguez Cherit J, et al. "Nail Unit Tumors: A study of 234 patients in the Dermatology Department of the Dr. Manuel Gea González General Hospital in Mexico City". *Dermatol Surg* 2008; 34: 1363-1371.
2. Rashid MR, James S. "Onychomatricoma: Benign sporadic nail lesion or much more?" *Dermatology Online Journal* 2009; 12(6): 1-6.
3. Haneke E, Franken J. "Onychomatricoma". *Dermatol Surg* 1995 Nov; 21(11): 984-987.
4. Ko CJ, Shi L, et al. "Unguioblastoma and Unguioblastic fibroma –an expanded spectrum of onychomatricoma". *J Cutan Pathol* 2004 Apr; 31(4): 307-311.
5. Chirstophe Perrin et al. "The Onychomatricoma". *The American Journal of Dermatopathology* 2002; 24(3): 199-203.
6. Goutos I, Furniss D, Smith GD. "Onychomatricoma: an unusual case of unguila pathology. Case report and review of the literature". *Journal of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgery* 2009; 63(1):e54-7
7. Perrin C, Baran R. "Onychomatricoma with dorsal pterygium: pathogenic mechanisms in 3 cases". *American Academy of Dermatology* 2008; 59(6): 990-994.
8. Perrin C, et al. "The Onychomatricoma Additional Histologic Criteria and Immunohistochemical study". *The American Journal of Dermatology* 2002; 24(3): 199-203.
9. Piraccini BM, et al. "Onychomatricoma: First Description in a Child". *Pediatric Dermatology* 2007; 24(1): 46-48.
10. J. Taylor et al. Onychomatricoma with Misleading Features. *Acta Derm Venereol* 2000; 80: 370-372.
11. James L, et al. "Expression of Cadherin/Catenin Cel-Cel Adhesion Molecules in a Onychomatricoma". *International Journal of Surgical Pathology* 2008; 16(3): 349-353.
12. Van Holder C, Dumontier C, Abimelec P. "Onychomatricoma". *J Hand Surg (Br)* 1999 Feb; 24(1): 120-121.