

Fibromas del aparato ungueal

Nail apparatus fibromas

Patricia Chang¹, Tyson Meaux²

¹ Dermatóloga

² Electivo en el Servicio de Dermatología

Hospital General de Enfermedades, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social

Señor editor:

El aparato ungueal puede presentar diferentes tipos de tumores benignos o malignos, que afectan uno o varios de sus componentes, en uñas de manos o pies, pueden ser únicos o múltiples. A continuación se presenta uno de los tumores benignos más comunes del aparato ungueal, como son los fibromas.

Los fibromas del aparato ungueal pueden localizarse a nivel periungueal o subungueal, también son conocidos como tumores de Koenen (figura 1) cuando se presentan como una manifestación de la genodermatosis autosómica dominante esclerosis tuberosa, y fibromas en forma de ajo cuando se presentan de forma solitaria (figura 2). Aunque son tumores benignos, pueden sangrar, causar dolor o distorsionar la uña. Hay quienes piensan que los



Figura 1. Fibromas múltiples en pies de un paciente con esclerosis tuberosa.



Figura 2. Fibroma podal en forma de diente de ajo.

CORRESPONDENCIA

Dra. Patricia Chang ■ pchang2622@gmail.com
Paseo Plaza Clinic Center, 3ª av. 12-38, zona 10, Of. 404, Guatemala

fibromas periungueales y subungueales son entidades idénticas, mientras que otros afirman que se trata de variaciones de una patogénesis similar.^{1,2} Un único fibroma ungueal (figuras 3-5) se puede encontrar en un paciente sin esclerosis tuberosa, y en ocasiones también pueden verse en los pacientes con la enfermedad de Von Recklinghausen. Cuando éstos son múltiples a nivel periungueal podal, se debe sospechar la enfermedad de esclerosis tuberosa.^{3,4} Aunque existe una asociación con trauma, y que se encuentra sobre todo en pacientes que también tienen esclerosis tuberosa, y presentan una mutación en el gen TSC1 o TSC2, se desconoce la causa real del crecimiento del tumor.⁵ Un estudio sugiere que la mutación del gen supresor de tumores puede jugar un papel en la formación de estos tumores, especialmente los genes RB y tuberina.

Los tumores de Koenen se encuentran en 50% de los pacientes con esclerosis tuberosa. Típicamente aparece justo después de la pubertad, con un aumento tanto en

tamaño y número a través del tiempo;³ con frecuencia son asintomáticos, pero, como se mencionó antes, pueden causar deformidad de uñas y dolor.⁵ En el examen físico, los fibromas periungueales pueden medir de 1 a 5 mm, de color rojo a color piel, firmes, son neoformaciones lisas, posiblemente un poco hiperqueratósicas. Pueden causar un surco longitudinal a nivel del plato ungueal (figuras 6-8) y aparecer de color rojo o blanco, dependiendo de si el patrón histológico es más angiomatoso o fibrótico, respectivamente; también es posible que se presenten a nivel de los pulpejos (figuras 9 y 10). Es importante tener en cuenta que la eritroniquia longitudinal puede ser la única lesión que se encuentre durante el examen físico en un paciente con un fibroma subungueal. Además de su naturaleza angiofibrótica, el examen histológico de los fibromas ungueales muestran un tejido no encapsulado, acantosis e hiperqueratosis, y posiblemente algo de tejido neuroglial.^{1,2,5}

Además de la historia clínica y el examen físico, las técnicas de imagen son importantes para el diagnóstico de la enfermedad en las uñas. La ecografía y la resonancia magnética son muy útiles cuando la patología en uñas puede ser causada por un tumor o un proceso inflama-



Figuras 3. Fibromas podales.



Figuras 4. Fibromas podales.

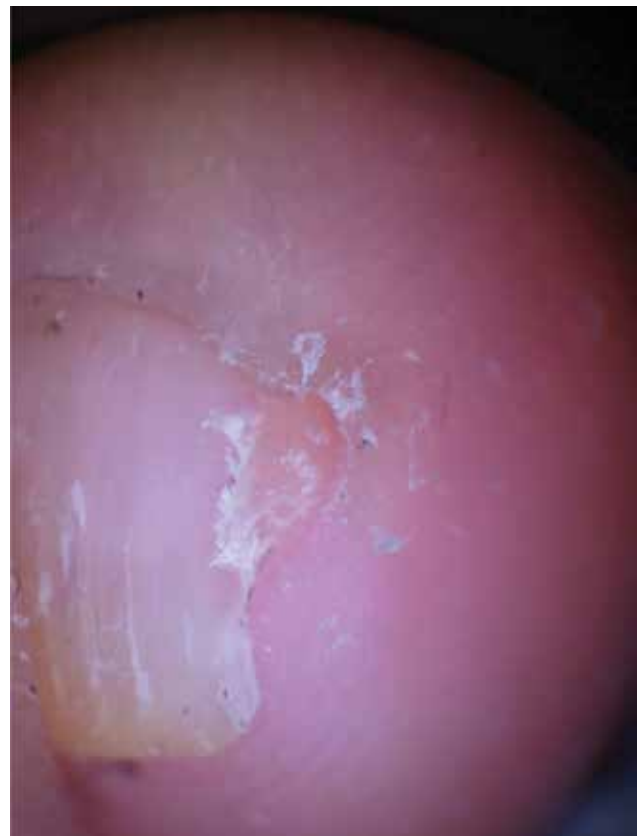


Figura 5. Aspecto dermatoscópico de un fibroma quinto ortejo.



Figuras 6. Fibromas a nivel podal produciendo un surco longitudinal único.



Figuras 7. Fibromas a nivel podal produciendo un surco longitudinal único.



Figuras 8. Fibromas a nivel podal produciendo un surco longitudinal único.



Figuras 9. Fibromas a nivel de pulpejos.



Figuras 10. Fibromas a nivel de pulpejos.

torio. La resonancia magnética se usa para la revisión prequirúrgica de tumores de la unidad ungueal, así como para evaluar a los pacientes con artritis psorásica.⁶ La ecografía de los fibromas ungueales muestra lesiones de tipo nodular u oval, uniformes, estructuras hipoeoicas ubicadas lateralmente en el lecho ungueal, que también pueden afectar la región de la matriz.²

La importancia de diagnosticar correctamente estos tumores se basa en el diagnóstico diferencial de patologías que afectan la unidad de las uñas, incluyendo, pero no limitado, a lo siguiente: fibroqueratoma, queloide, tumores fibrosos digitales de la infancia, dermatofibrosarcoma, fibrosarcoma, melanoma maligno, carcinoma de células

escamosas recurrente, acrocordón, granuloma piógeno, exostosis y fibroma pleomórfico.^{2,7} La mayoría de los tumores de la unidad ungueal son benignos, sin embargo, se deben revisar para descartar malignidad, como el carcinoma de células escamosas y el melanoma maligno. Las lesiones benignas tienden a no afectar la arquitectura de la unidad de las uñas, mientras que los tumores malignos a menudo son destructivos.^{8,9} Los fibroqueratomas (figura 11) son tumores benignos fibrosos, hiperqueratósicos, que pueden presentarse como una lesión que surge del pliegue proximal. Algunos autores piensan que los fibroqueratomas se diferencian de los fibromas periungueales porque éstos tienden a participar en más de un dígito y pueden tener un patrón estrellado atípico de miofibroblastos en la histología, mientras que otros afirman que los fibroqueratomas y fibromas periungueales son variantes de la misma entidad.^{2,10,11} En general, la escisión simple de fibromas es satisfactoria, con un enfoque más complejo requerido para aquellas lesiones que crecen fuera del pliegue proximal. La escisión de fibromas subungueales requiere avulsión de la parte correspondiente de la uña para exponer el tumor.^{2,4} Al igual que con otros tumores que se encuentran comúnmente en personas con esclerosis tuberosa, el inhibidor de mTOR, la rapamicina



Figura 11. Fibroqueratoma saliendo del pliegue proximal cuarto dedo derecho.

ha demostrado tener éxito en la reducción del tamaño de estas lesiones cuando se aplica de forma tópica.^{12,13} Por último, es importante recordar a los pacientes con esclerosis tuberosa que estas lesiones pueden ser desencadenadas por trauma, y que es posible que la enfermedad desarrolle lesiones viscerales en cualquier momento, por lo que se debe estar pendiente de esta situación.^{5,14}

BIBLIOGRAFÍA

- Deqin, M., Darling, T., Moss, J. y Lee, C.R., "Histologic variants of periungual fibromas in tuberous sclerosis complex", *J Am Acad Dermatol*, 2011, 64 (2): 442-444.
- Baran, R., Dawber, R.P.R., Haneke, E., Tosti, A. y Bristow, I., *A text atlas of nail disorders. Techniques in investigation and diagnosis*, 3ª ed, Londres, Martin Dunitz, 2003: 132-135.
- James, W.D., Berger, T.G. y Elston, D.M., "Genodermatoses and congenital anomalies", en *Andrews' diseases of the skin: clinical dermatology*, Saunders Elsevier, 2006: 543.
- Ward, P.E. y McCarthy, D.J., "Periungual fibroma" *Cutis*, 1990, 46 (2): 118-124.
- Unlu, E., Balta, I. y Unlu, S., "Multiple ungual fibromas as an only cutaneous manifestation of tuberous sclerosis complex", *Indian J Dermatol Venereol Lepol*, 2014, 80 (5): 464-465.
- Thomas, L., Vaudaine, M., Wortsman, X., Jemec, G.B.E. y Drapé, J.L., "Imaging the nail unit", en Baran, R., De Berker, D., Holzberg, M. y Thomas, L., Londres, John Wiley & Sons, 2012: 144, 146.
- Hsieh, Y.J., Lin, Y.C., Wu, Y.H., Su, H.Y., Billings, S.D. y Hood, A.F., "Subungual pleomorphic fibroma", *J Cutan Pathol*, 2003, 30 (9): 569-571.
- Baran, R. y Haneke, E., "Tumours of the nail apparatus and adjacent tissues", en Baran, R. y Dawber, R.P. (eds.), *Diseases of the nails and their management*, 2ª ed, Oxford, Blackwell, 1994: 417.
- Richert, B., Lecerf, P., Caucanas, M. y André, J., "Nail tumors", *Clin Dermatol*, 2013, 31 (5): 602-617.
- Moriue, T., Yoneda, K., Moriue, J., Nakai, K. y Kubota, Y., "Multibranched acquired periungual fibrokeratoma", *JAMA Dermatol*, 2014, 150 (4): 456-457.
- Carlson, R.M., Lloyd, K.M. y Campbell, T.E., "Acquired periungual fibrokeratoma: a case report", *Cutis*, 2007, 80 (2): 137-140.
- Muzic, J.G., Kindle, S.A. y Tollefson, M.M., "Successful treatment of subungual fibromas of tuberous sclerosis with topical rapamycin", *JAMA Dermatol*, 2014, 150 (9): 1024-1025.
- Hensin, T. y Luo, S., "Neurofibromatosis and tuberous sclerosis", en Bolognia, *J Dermatology*, Saunders Elsevier, 2012: 933.
- Aldrich, C.S., Hong, C.H., Groves, L., Olsen, C., Moss, J. y Darling, T.N., "Acral lesions in tuberous sclerosis complex: insights into pathogenesis", *J Acad Dermatol*, 2010, 63 (2): 244-251.