

Onicomatricoma: tumor raro de la matriz ungueal

Onychomatricoma: A rare tumor of the nail matrix.

Moisés Mora-Morelos,¹ Liliana Alejandra Díaz-Ponce de León,¹ Georgina Sierra-Silva,² Juan Enrique Paniagua-Santos,³ Víctor Manuel Tarango-Martínez⁴

Resumen

El onicomatricoma es un tumor raro de la matriz ungueal, de causa desconocida, que se distingue por proyecciones digitiformes. En términos clínicos, manifiesta xantoniquia longitudinal, hiperqueratosis del borde distal con onicólisis, sobrecurvatura longitudinal y hemorragia en astilla en la porción proximal. La mayor parte de las veces es subdiagnosticado. Se comunica el caso de una paciente de 40 años de edad que inició un año previo con una "mancha oscura y engrosamiento" de la segunda uña de la mano izquierda; clínica e histopatológicamente se diagnosticó onicomatricoma, se realizó escisión quirúrgica sin complicaciones.

PALABRAS CLAVE: Tumor de la matriz ungueal; onicomycosis.

Abstract

The onychomatricoma is a rare nail matrix tumor of unknown etiology, characterized by finger-like projections. The classical clinical features are yellowish discoloration along the length of the nail plate, hyperkeratosis with onycholysis, longitudinal overcurvature of the nail plate and splinter hemorrhage. Most cases are underreported. This paper reports the case of a 40-year-old female patient, who presented to the dermatology department with a one-year-history of nail plate "discoloration and thickening" affecting the second finger of the left hand. She was treated with antifungal agents with no response. The biopsy reported onychomatricoma. Excision of the tumor was performed with no recurrence.

KEYWORDS: Nail matrix tumor; Onychomycosis.

¹ Residentes de Dermatología.

² Médico adscrito.

³ Dermatólogo.

⁴ Jefe de Enseñanza e Investigación.
Instituto Dermatológico de Jalisco
Dr. José Barba Rubio, Zapopan, Jalisco,
México.

Recibido: febrero 2019

Aceptado: abril 2019

Correspondencia

Moisés Mora-Morelos
moises3m@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Mora-Morelos M, Díaz-Ponce de León LA, Sierra-Silva G, Paniagua-Santos JE, Tarango-Martínez VM. Onicomatricoma: tumor raro de la matriz ungueal. Dermatol Rev Mex. 2019 julio-agosto;63(4):426-430.

ANTECEDENTES

El onicomatricoma es un tumor raro, benigno, originado en la matriz ungueal que se caracteriza por proyecciones digitiformes. Fue descrito por primera vez en 1992 por Baran y Kint en una serie de tres casos, al que denominaron tumor en penacho filamentososo de la matriz ungueal.¹⁻⁵ Desde entonces se han reportado alrededor de 80 casos en la bibliografía.

La mayor parte de las veces se confunde con onicomiosis y se maneja como tal, lo que retarda su identificación y, por consiguiente, el tratamiento.⁶

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 40 años de edad, originaria de Jala, Nayarit, y residente de Degollado, Jalisco, de ocupación maestra, sin antecedentes de importancia. Inició un año previo con “una mancha oscura y engrosamiento de la uña” del segundo dedo de la mano izquierda sin otra manifestación agregada, acudió con médico quien indicó antimicótico sin obtener mejoría; posteriormente solicitó estudio micológico directo y cultivo que resultaron negativos; por lo que decidió acudir al Instituto Dermatológico de Jalisco.

A la exploración física encontramos onicosis que afectaba la mitad interna de la segunda lámina ungueal de la mano izquierda, constituida por melanoniquia y xantoniquia que seguía trayecto lineal a lo largo toda la lámina (**Figura 1**), además, se observó sobrecurvatura e hiperqueratosis subungueal en el extremo distal que medía 1.7 x 0.5 cm en sus diámetros y 3 mm de espesor (**Figura 2**).

A la dermatoscopia se observó melanoniquia, xantoniquia e hiperqueratosis en el borde distal con cavidades en forma de panal de abeja (**Figura 3**).



Figura 1. Lámina ungueal con xantoniquia y melanoniquia que sigue trayecto lineal.



Figura 2. Lámina ungueal con hiperqueratosis del borde distal y curvatura longitudinal.

La biopsia de la matriz ungueal mostró proyecciones digitiformes cubiertas de epitelio propio de la matriz, con algunas zonas de paraqueratosis (**Figura 4**), con lo que se estableció el diagnóstico clínico e histopatológico de onicomatricoma.

La paciente se envió al servicio de cirugía dermatológica en donde se realizó extirpación

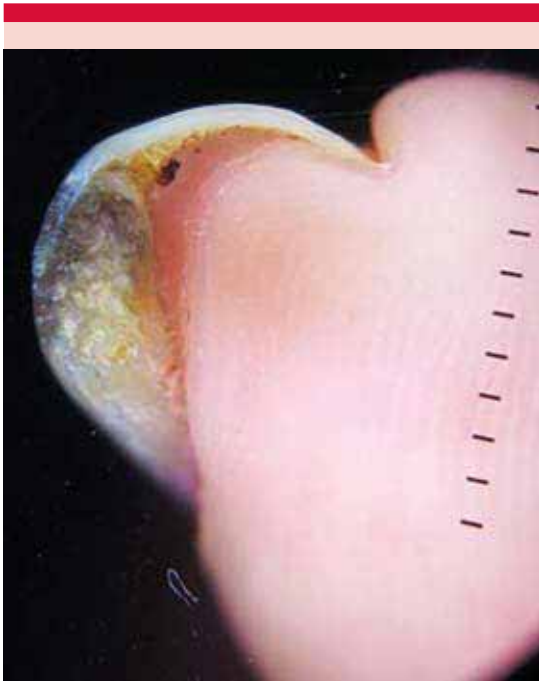


Figura 3. Imagen dermatoscópica con cavidades en forma de panal de abejas.

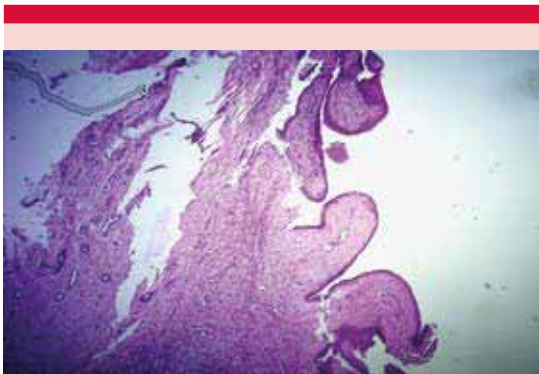


Figura 4. Biopsia de matriz ungueal con proyecciones digitiformes y paraqueratosis (H&E, 5X).

quirúrgica del tumor, sin complicaciones. Ocho meses después del evento quirúrgico la paciente no mostró recidiva.

DISCUSIÓN

El onicomatricoma es un tumor fibroepitelial y filamentosos de la matriz ungueal, subdiagnosticado y poco reportado, que se distingue por proyecciones digitiformes.¹⁻⁹

Afecta principalmente a mujeres de raza caucásica, es poco frecuente en mujeres de población afroamericana y según la bibliografía es excepcional en población mexicana. Su edad media de aparición es de 51 años.^{2,3} En este caso nuestra paciente tenía 40 años.

Afecta principalmente las uñas de las manos hasta en 75%,² la segunda uña de la mano derecha es la más afectada, lo que concuerda con este caso; sin embargo, éste fue en la mano izquierda. Existen reportes de topografía poco habitual, Coutellier y su grupo comunicaron un caso en la quinta uña del pie.¹⁰

En términos clínicos, se distingue por proyecciones digitiformes que penetran el plato ungueal; muestra una tétrada que se compone de 1) banda gruesa de color amarillo a lo largo de la lámina ungueal, 2) hiperqueratosis del borde libre de la uña con onicolisis, 3) sobrecurvatura transversal y 4) hemorragia en astilla en el borde proximal.^{1-6,8} Además, una de las características principales del onicomatricoma es su crecimiento lento, en ausencia de dolor. Se han reportado tres casos de una variedad rara, denominada gigante.^{11,12}

Aunque se sospecha que uno de los factores de riesgo de la aparición del tumor es el traumatismo, la onicomicosis o ambos, su verdadera causa aún se desconoce.^{2,13} Sin embargo, se demostró que existen 34 alteraciones en el cromosoma 11, donde se ven afectados principalmente el gen STIM-1 y catepsina C.¹⁴

Para el diagnóstico, el patrón de referencia es el estudio histopatológico en el que se observan

protuberancias ungueales superpuestas e invaginaciones epiteliales profundas, además de proyecciones epiteliales filiformes, en el centro de las cuales pueden encontrarse hendiduras lacunares o columnas de paraqueratosis y desprendimiento de la zona queratogénica engrosada de las células basaloides de la matriz. Puede realizarse inmunohistoquímica que es positiva para CD10 y CD34, el primero se considera un marcador de onicodermis y se expresa en el estroma, mientras que el segundo se expresa en las células mesenquimales que se encuentran distribuidas en la dermis.^{2,3,6}

Se pueden implementar auxiliares en el diagnóstico, como la radiografía, ultrasonido, resonancia magnética u onicoscopia;¹⁵ en esta última se observan cavidades en forma de panal de abeja o de gusano de madera en su borde distal con onicólisis.^{1,15}

Entre los diagnósticos diferenciales se incluye onicomiosis, melanoma subungueal, fibroqueratoma digital, fibroma periungueal, carcinoma de células escamosas, enfermedad de Bowen, verruga viral subungueal, melanoniquia subungueal, osteocondroma y queratoacantoma ungueal.^{1,3,8}

El tratamiento consta de resección quirúrgica del tumor, para lo que debe retirarse el plato ungueal, observar el tumor en la matriz y posteriormente realizar la escisión tomando una porción sana de la matriz, esto con el fin de evitar recurrencias.^{2,8,14} El único caso de recurrencia lo reportaron Perrin y su grupo, que ocurrió a los 20.1 meses de seguimiento.⁹

COMENTARIOS

En la bibliografía se encuentran muy pocos casos reportados, esto se debe probablemente a que los médicos no están familiarizados con las características clínicas de este tumor y puede

llegar a confundirse con onicomiosis, prescribiendo tratamientos inadecuados, lo que retrasa el diagnóstico, como en este caso. Aunque la manifestación clínica sea muy sugerente, el diagnóstico debe confirmarse por medio de biopsia de la matriz ungueal y estudio histopatológico. El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica completa tomando un margen de porción sana de la matriz, con el fin de evitar recurrencias.

REFERENCIAS

1. Baran R. Onicomatricoma, un tumor fascinante. *Dermatol Rev Mex* 2013;57(4):240-250.
2. Ishida CE, Gouveia BM, Cuzzi T, Ramos-e-Silva M. Onychomatricoma: a case report with 5-year follow-up. *Aesthet Surg* 2016;9:270-3.
3. Joo HJ, Kim RM, Cho BK, Yoo G, Park HJ. Onychomatricoma: a rare tumor of nail matrix. *Ann Dermatol* 2016;28(2):237-241.
4. Baran R, Kint A. Onychomatrixoma. Filamentous tufted tumor in the matrix of a funnel-shaped nail: a new entity (report of three cases). *Br J Dermatol* 1992;126:510-515.
5. Di Chiacchio N, Tavares GT, Tosti A, Di Chiacchio NG, Di Santis E, Alvarenga L, et al. Onychomatricoma: epidemiological and clinical findings in a large series of 30 cases. *Br J Dermatol* 2015;173:1305-1307.
6. Rushing CJ, Ivankiv R, Bullock NM, Rogers DE, Spinner SM. Onychomatricoma: a rare and potentially underreported tumor of the nail matrix. *J Foot Ankle Surg* 2017;30:1-4.
7. Cañueto J, Santos-Briz A, García JL, Robledo C, Unamuno P. Onychomatricoma: genome-wide analyses of a rare nail matrix tumor. *J Am Acad Dermatol* 2011;64:573-578.
8. Tassara-Tavares G, Di Chiacchio NG, Di Chiacchio N, Vitela-de-Souza M. Onychomatricoma: a tumor unknown to dermatologist. *An Bras Dermatol* 2015;90(2):265-7.
9. Perrin C, Baran R, Balaguer T, Chignon-Sicard B, Cannata G, Petrella T, et al. Onychomatricoma: new clinical and histological features. A review of 19 tumors. *Am J Dermatopathol* 2010;32(1):1-8.
10. Coutellier A, Théate I, Vanhootehem O. Unusual localization for onychomatricoma on the 5th toenail: A case report and review of the literature. *Case Rep Dermatol Med* 2016;2016:1853495.
11. Saranya M, Saritha M, Karthikeyan K. Ram's horn nail. Giant onychomatricoma treated by complete surgical excision. A case report. *Indian J Dermatol* 2015;60:523.
12. Estrada-Chávez G, Vega-Memije ME, Toussaint-Caire S, Rangel L, Domínguez-Cherit J. Giant onychomatricoma: Report of two cases with rare clinical presentation. *Int J Dermatol* 2007;46:634-6.

13. Mandrell J. Onychomatricoma: A rare case of unguiblastic fibroma of the fingernail associated with trauma. *Cutis* 2016;97(4):E15-8.
14. Chiheb S, Amri S, Naciri-Bennani B, Richert B, Mernissi F, Zamiati S, et al. Onychomatricome. *Ann Dermatol Venereol* 2014;141:79-82.
15. Lesort C, Debarbieux S, Duru G, Dalle S, Pouhalon N, Thomas L. Dermoscopic features of Onychomatricoma: A study of 34 cases. *Dermatology* 2015;231(2):177-83.

