

## Onicomatricoma, detalle a detalle

### *Onychomatricoma, detail by detail.*

Juanita Arango-Abisaad,<sup>1</sup> Luz Marina Gómez-Vargas,<sup>3,4,5</sup> Alejandra Ávila-Álvarez,<sup>2,3,5</sup> Gabriel Jaime Varela-Aguirre<sup>6</sup>

#### Resumen

**ANTECEDENTES:** El onicomatricoma es un tumor fibroepitelial benigno específico del aparato ungular que fue descrito en 1992 por Baran y Kint. Tiene una tétada clínica clásica que incluye engrosamiento de la lámina ungular, xantoniquia, aumento de la curvatura transversa y hemorragias en astilla. Algunos de estos hallazgos también pueden verse en la onicomiosis, lo que lleva a establecer un diagnóstico errado y a la identificación tardía del tumor. Al hacer la avulsión de la lámina se encuentra un tumor veloso de la matriz ungular, con proyecciones que la penetran. El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos; la dermatoscopia juega un papel importante, al igual que los estudios de imagen, como la resonancia magnética y la ecografía, pero los hallazgos histopatológicos confirman el diagnóstico. El tratamiento contra el onicomatricoma es la resección quirúrgica.

**CASO CLÍNICO:** Paciente femenina de 56 años de edad con diagnóstico inicial de onicomiosis, en quien se sospechó un onicomatricoma por los datos clínicos, la dermatoscopia y los estudios de imagen; el diagnóstico se confirmó con la histopatología.

**CONCLUSIONES:** El diagnóstico del onicomatricoma suele retrasarse por falta de conocimiento acerca de esta enfermedad, lo que en ocasiones origina que se dé un diagnóstico inicial de onicomiosis.

**PALABRAS CLAVE:** Tumor ungular; onicomatricoma; dermatoscopia; onicomiosis.

#### Abstract

**BACKGROUND:** *Onychomatricoma is a benign fibroepithelial tumor of the nail, first described in 1992 by Baran and Kint. The classic tetrad signs include thickening of the nail plate, xantonychia, transverse overcurvature of the nail plate and splinter hemorrhages. Some of these clinical features are also seen in onychomycosis, which leads to a misdiagnosis and delay in tumor detection. When nail plate is avulsed, a villous tumor emerging from the matrix is observed. The diagnosis is based on clinical findings, where dermatoscopy plays an important role, as do images such as magnetic resonance and ultrasound, but diagnosis is confirmed by histopathological findings. Complete surgical excision is the treatment of choice.*

**CLINICAL CASE:** *A 56-year-old female patient with an initial diagnosis of onychomycosis, in who an onychomatricoma was suspected by clinical findings, dermoscopy and imaging, which was finally confirmed by histopathology.*

**CONCLUSIONS:** *Onychomatricoma diagnosis is often delayed due to lack of knowledge about this disease, which sometimes causes an initial diagnosis of onychomycosis.*

**KEYWORDS:** *Nail tumor; Onychomatricoma; Dermoscopy; Onychomycosis.*

<sup>1</sup> Residente de dermatología, Universidad CES, Medellín, Colombia.

<sup>2</sup> Dermatóloga.

<sup>3</sup> Dermatóloga, docente. Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.

<sup>4</sup> Dermatóloga, práctica privada, Clínica Soma, Medellín, Colombia.

<sup>5</sup> Dermatóloga.

<sup>6</sup> Dermatopatólogo.

Clínica Aurora, centro especializado en cáncer de piel. Medellín, Colombia.

**Recibido:** febrero 2020

**Aceptado:** abril 2020

#### Correspondencia

Juanita Arango Abisaad  
juanaarango17@hotmail.com

#### Este artículo debe citarse como:

Arango-Abisaad J, Gómez-Vargas LM, Ávila-Álvarez A, Varela-Aguirre GJ. Onicomatricoma, detalle a detalle. Dermatol Rev Mex. 2021; 65 (suplemento 1): S19-S26.

<https://doi.org/10.24245/dermatol-revmex.v65id.5414>

## ANTECEDENTES

El onicomatricoma es un tumor fibroepitelial benigno específico del aparato ungular, descrito en 1992 por Baran y Kint.<sup>1</sup> Tiene una tétada clínica clásica que incluye engrosamiento de la lámina ungular, xantoniquia, aumento de la curvatura transversa y hemorragias en astilla. Algunos de estos hallazgos también pueden verse en la onicomiosis, lo que lleva a establecer un diagnóstico errado y a la identificación tardía del tumor.<sup>2</sup> No se conoce su causa, aunque se ha planteado que el traumatismo y la onicomiosis podrían ser factores desencadenantes.<sup>3</sup> Afecta más a mujeres caucásicas, alrededor de la quinta década de la vida. Se ha reportado en la bibliografía, sin embargo, la falta de conocimiento de este tipo de lesión por parte de los especialistas hace que no se diagnostique o que se haga tardíamente, como en nuestro caso.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 56 años de edad, con antecedente personal de cirugía de hallux valgus bilateral, quien consultó por un cuadro clínico de cinco años de evolución de cambios en la coloración y el aspecto de la uña del hallux derecho, lo que no se asociaba con dolor ni otros síntomas. Fue remitida con el diagnóstico de onicomiosis, tratada con antifúngicos tópicos sin mejoría. Al examen físico se observó cromoniquia amarilla del 30% de la lámina ungular, formando una banda central con estrías blanquecinas. En la vista frontal se evidenció engrosamiento central de la lámina (**Figura 1**). En la onicoscopia se detectaron hemorragias en astilla, vasos dilatados en la parte proximal de la lámina (**Figura 2**) y en la vista frontal del borde libre de la uña un patrón en panal de abejas. Con sospecha de onicomatricoma se ordenó una resonancia magnética contrastada que mostró una zona de engrosamiento de la lámina, con cavitaciones que contenían



**Figura 1.** En la uña del hallux derecho se observa cromoniquia amarilla de más del 30% del área que forma una banda en la zona central con estrías blanquecinas con engrosamiento central de la lámina.

las extensiones filamentosas, lo que apoyó el diagnóstico y permitió la planeación quirúrgica (**Figura 3**). Bajo anestesia local asistida se realizó una onicectomía total, que permitió observar un tumor con proyecciones digitadas de la matriz distal, con la correspondiente cavitación en la lámina (**Figura 4**). La dermatoscopia intraquirúrgica mostró los signos vasculares clásicos de este tumor: vasos punteados, sagitales e irregulares (**Figura 5**). Se realiza resección del tumor y reconstrucción con plastia de matriz y lecho. El estudio histopatológico reportó una matriz ungular con epitelio acantósico e hiperplásico. En el corion se encontró un estroma edematoso, rico en células fibroblásticas, con vasos ectásicos, sin granulomas, ni malignidad. En los

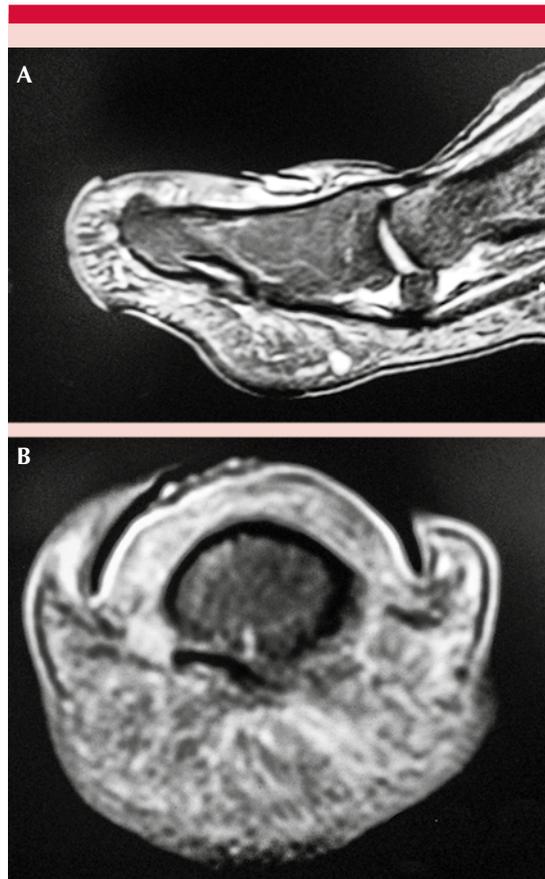


**Figura 2.** A la onicoscopia se observan hemorragias en astilla con vasos dilatados en la parte proximal de la lámina.

cortes transversales de la lámina se observaron múltiples cavitaciones, algunas ópticamente vacías, hallazgos que confirmaron el diagnóstico de onicomatricoma (**Figuras 6 y 7**). Se realizó seguimiento a los seis meses posquirúrgicos, observándose adecuada evolución sin evidencia clínica de recurrencia. **Figura 8**

## DISCUSIÓN

El onicomatricoma es un tumor benigno de la matriz ungular. Los cambios de la lámina en este tumor son causados directamente por él. Se origina en la matriz ungular, donde el tumor extiende proyecciones digitiformes del epitelio matricial, que crecen de forma longitudinal hacia el eje distal, penetrando la lámina y generando alteraciones que dan las características clínicas



**Figura 3.** Resonancia magnética. **A.** Corte sagital: se observa una zona de engrosamiento laminar de la uña en la región lateral sin alteración nodular o estructuras vasculares del lecho ungular. **B.** Corte axial: las imágenes muestran cavitaciones que contienen las extensiones filamentosas.

clásicas: cromoniquia amarilla, estrías longitudinales y deformidad en forma de embudo.<sup>4,5,6</sup> Se ha planteado una teoría en la que el onicomatricoma podría tener su origen en una metaplasia, ocasionada por inflamación crónica de la unidad, que lleva a cambio del fenotipo celular en la porción ventral del pliegue proximal y del lecho ungular.<sup>5-9</sup> Otra teoría sugiere una expansión de la matriz hacia la superficie ventral del pliegue proximal, sin necesidad de metaplasia. De forma



**Figura 4.** Al realizar la onicectomía total se observa un tumor con proyecciones digitadas de la matriz distal, con la correspondiente cavitación en la lámina.

característica, se ha descrito que en los casos en que se afecta el pliegue ungular, clínicamente puede observarse pterigio.<sup>7,8,10</sup>

Otros autores han intentado explicar el origen de este tumor mediante la vieja homología morfológica e inmunohistoquímica entre la unidad ungular y el folículo piloso en la matriz y el istmo, por esta razón, se dice que los tumores pilares con diferenciación de matriz deben incluirse en los diagnósticos diferenciales del onicomatricoma, éstos incluyen el tricoblastoma y pilomatricoma. Se ha propuesto una nomenclatura análoga a los tumores pilares: unguioblastoma (correspondiendo al tricoblastoma) y fibroma unguioblástico (que corresponde al fibroma tricoblástico) o nombrarlos onicoblastomas; sin embargo, en estudios recientes se

ha sugerido el concepto de tumor onicogénico epitelial con mesénquima onicogénico, que hace referencia a la naturaleza fibroepitelial mixta del tumor, lo que podría dar indicios del origen de esta lesión y es precisamente esa configuración mixta la que lo diferencia del pilomatricoma, que es un tumor únicamente epitelial.<sup>11</sup> Otra posibilidad es que el onicomatricoma se derive de la onicodermis, pues su estroma expresa CD10 (un marcador de onicodermis) y CD34, que suele estar en células que se encuentran en la dermis, lo que puede simular, además, un fibroma digital celular o un fibromixoma acral.<sup>3,6,12</sup>

En cuanto a la clínica, en los casos reportados se ha encontrado que aproximadamente el 64% de las lesiones afecta las manos y el 36% restante los pies.<sup>7,13</sup> Se describe una tetrada clásica consistente en: 1) engrosamiento longitudinal de la lámina, 2) xantoniquia, 3) aumento de la curvatura transversa, 4) hemorragias en astilla



**Figura 5.** La dermatoscopia intraquirúrgica muestra los signos vasculares clásicos de este tumor: vasos punteados, sagitales e irregulares.



**Figura 6.** Matriz ungular con epitelio acantósico e hiperplásico. En el corion se aprecia tejido con un estroma rico en células fibroblásticas, edematoso y con vasos ectásicos (H&E, 40x).

de predominio proximal. Se han descrito otros hallazgos menos frecuentes, como leuconiquia, eritema y edema del pliegue proximal, surco longitudinal prominente, melanoniquia longitudinal, onicodistrofia y pterigio dorsal en casos atípicos. El tumor se caracteriza por tener crecimiento lento y suele ser una afección asintomática;<sup>2,7</sup> sin embargo, se ha descrito dolor a la compresión hasta en el 30% de los casos.<sup>13</sup> En el borde libre de la uña, múltiples cavitaciones que han ido perdiendo las digitaciones se llenan con líquido seroso o sangre dando la apariencia de panal de abejas. La avulsión de la

lámina hace visibles las cavitaciones y orificios en la porción proximal, con las correspondientes proyecciones epiteliales del tumor en la matriz ungular.<sup>7</sup> **Figura 4**

La dermatoscopia es una herramienta no invasiva que ha tomado fuerza en el diagnóstico de las alteraciones ungulares. Los hallazgos descritos son: hemorragias en astilla y las líneas longitudinales blancas, amarillas o grises, que no se consideran específicos porque están presentes en otras enfermedades de la uña, como la onicomiosis. Una pista diagnóstica son las cavidades en panal de abejas y los puntos negros en el borde distal de la uña.<sup>12,14</sup>



**Figura 7.** Múltiples cavitaciones, algunas ópticamente vacías, cuyos hallazgos son consistentes con onicomatricoma (H&E, 40x).



**Figura 8.** Seis meses después de la intervención quirúrgica.

En la dermatoscopia intraquirúrgica hay signos estructurales y vasculares.<sup>15</sup> Los signos estructurales se consideran más específicos de esta enfermedad y son:

1. *Signo de la Sagrada Familia*: criptas hiperbólicas regulares en la parte proximal de la lámina ventral que corresponde a las cavitaciones en una vista longitudinal.
2. *Digitaciones*: extensiones digitiformes del tumor sobre la lúnula, que corresponden a las proyecciones epiteliales.

3. *Signo del espejo*: es la correspondencia simétrica entre la cavidad y la proyección (criptas y digitaciones).<sup>15</sup>

Los criterios vasculares no son específicos, se encuentran: **Figura 5**

1. *Vasos sagitales*: vasos del tumor orientados hacia el eje sagital del dedo.
2. *Vasos punteados*: vasos circulares en el tumor.
3. *Vasos irregulares*: vasos tumorales de forma irregular que no se originan en el eje sagital del dedo.<sup>15</sup>

Para confirmar el diagnóstico se han utilizado estudios de imagen, entre los que está la resonancia magnética contrastada que muestra, en los cortes sagitales, proliferaciones epiteliales en la matriz con un centro de baja captación y un anillo de captación igual a la epidermis normal, además, se encuentran las extensiones filamentosas hacia la lámina y un estroma mucóide con hiperintensidad en T2 por el alto contenido de agua. En los cortes axiales se observan los agujeros en la lámina que contienen las extensiones filamentosas. También se ha usado la ecografía, en la que se ha descrito una lesión sólida, hipocóica, con puntos lineales hiperecócicos en la matriz que deforman la lámina.<sup>16</sup> Sin embargo, es necesaria la confirmación diagnóstica por medio de la histopatología, en ésta se encuentran dos zonas anatómicas, cada una con tres criterios que apoyan el diagnóstico:

1. Zona proximal: en el pliegue proximal desde la raíz hasta la cutícula.
  - a) Invaginaciones epiteliales con una zona queratogénica gruesa en forma de V.
  - b) La lámina se encuentra engrosada sin cavitaciones, con un borde inferior ondulado que termina en espuela.

- c) Un estroma fibrilar bien delimitado de la superficie inferior.
2. Zona distal: correspondientes a la lúnula.
- a) Múltiples digitaciones en dedo de guante demarcadas en el epitelio de la matriz.
  - b) Perforación de la lámina con múltiples cavidades, que en el borde distal de la lúnula pierden las digitaciones epiteliales y se llenan de líquido seroso.
  - c) El estroma de tejido conectivo de las digitaciones se extiende de forma profunda a la dermis y no se delimita del tejido sano.<sup>15,17</sup>

Entre los diagnósticos diferenciales se incluyen el fibroqueratoma, la onicomicosis, el carcinoma escamocelular y el osteocondroma.<sup>18</sup> El tratamiento de este tumor es la escisión quirúrgica.<sup>3,19</sup> Al remover la lámina ungueal se visualizan las proyecciones tumorales de la matriz, que deben ser resecaadas por completo, incluida la parte proximal de la matriz que no está afectada para prevenir la recurrencia local, que no suele ocurrir y solo en algunos casos se ha descrito distrofia de la uña posterior a la cirugía.<sup>3,18,20</sup>

## CONCLUSIONES

El diagnóstico del onicomatricoma suele retrasarse por falta de conocimiento acerca de esta enfermedad, lo que en ocasiones origina que se dé un diagnóstico inicial de onicomicosis, como lo ocurrido con nuestra paciente. Comunicamos un caso con características clínicas, dermatoscópicas e histopatológicas típicas.

## REFERENCIAS

1. Baran R, Klint A. Onychomatrixoma. Filamentous tufted tumour in the matrix of a funnel-shaped nail: a new entity (report of three cases). *Br J Dermatol* 1992; 126 (5): 510-5. doi. 10.1111/j.1365-2133.1992.tb11827.x.
2. Park SJ, Ahn GR, Hong JY, Seo SJ. A case of veiled onychomatricoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2019; 33 (11): e420-e422. doi. 10.1111/jdv.15740.
3. Joo HJ, Kim MR, Cho BK, Yoo G, et al. Onychomatricoma: A rare tumor of nail matrix. *Ann Dermatol* 2016; 28 (2): 237-241. doi. 10.5021/ad.2016.28.2.237.
4. Kallis P, Tosti A. Onychomycosis and onychomatricoma. *Skin Appendage Disord* 2015; 1 (4): 209-12. doi. 10.1159/000445908.
5. Ishida C, Gouveia B, Cuzzi T, Ramos-e-Silva M. Onychomatricoma: A case report with 5-year follow-up. *J Cutan Aesthetic Surg* 2016; 9 (4): 270. doi. 10.4103/0974-2077.197084.
6. Okon LG, Saedi N, Schwartz L, Lee JB. A case of onychomatricoma: Classic clinical, dermoscopic, and nail-clipping histologic findings. *J Am Acad Dermatol* 2017; 76 (2): S19-21. doi. 10.1016/j.jaad.2016.04.041.
7. Borges Figueira de Mello CD, Noriega LF, Gioia Di Chiacchio N, Ocampo-Garza J, Di Chiacchio N. Onychomatricoma of the nail bed. *Skin Appendage Disord* 2019; 5 (3): 165-8. doi. 10.1159/000494096.
8. Perrin C, Baran R. Onychomatricoma with dorsal pterygium: Pathogenic mechanisms in 3 cases. *J Am Acad Dermatol* 2008; 59 (6): 990-4. doi. 10.1016/j.jaad.2008.07.040.
9. Wang L, Gao T, Wang G. Nail bed onychomatricoma: Nail bed onychomatricoma. *J Cutan Pathol* 2014; 41 (10): 783-8. doi. 10.1111/cup.12373.
10. Perrin C, Langbein L, Schweizer J. Expression of hair keratins in the adult nail unit: an immunohistochemical analysis of the onychogenesis in the proximal nail fold, matrix and nail bed. *Br J Dermatol* 2004; 151 (2): 362-71. doi. 10.1111/j.1365-2133.2004.06108.x.
11. 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 (2): 131-9. doi. 10.1097/DAD.0b013e3181f8c39a.
12. Lesort C, Debarbieux S, Duru G, Dalle S, et al. Dermoscopic features of onychomatricoma: A study of 34 cases. *Dermatology* 2015; 231 (2): 177-83. doi. 10.1159/000431315.
13. Rushing CJ, Ivankiv R, Bullock NM, Rogers DE, et al. Onychomatricoma: A rare and potentially underreported tumor of the nail matrix. *J Foot Ankle Surg* 2017; 56 (5): 1095-8. doi. 10.1053/j.jfas.2017.04.008.
14. Lee D-Y, Lee JH. Use of dermoscopy to identify nail plate cavities as a clinical diagnostic clue for onychomatricoma. *Int J Dermatol* 2016; 55 (2): e108-10. doi. 10.1111/jid.13023.
15. Ginoux E, Perier-Muzet M, Poulalhon N, Debarbieux S, et al. Intraoperative dermoscopic features of onychomatricoma: a review of 10 cases. *Clin Exp Dermatol* 2017; 42 (4): 395-9. doi. 10.1111/ced.13077.
16. Cinotti E, Veronesi G, Labeille B, Cambazard F, et al. Imaging technique for the diagnosis of onychomatricoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2018; 32 (11): 1874-8. doi. 10.1111/jdv.15108.

17. Di Chiacchio N, Tavares GT, Tosti A, Di Chiacchio NG, et al. Onychomatricoma: epidemiological and clinical findings in a large series of 30 cases. *Br J Dermatol*. 2015; 173 (5): 1305-7. doi. 10.1111/bjd.13900.
18. Tavares GT, Chiacchio NGD, Chiacchio ND, Souza MV. Onychomatricoma: a tumor unknown to dermatologists. *An Bras Dermatol* 2015; 90 (2): 265-7. doi. 10.1590/abd1806-4841.20153650.
19. Estrada-Chavez G, Vega-Memije ME, Toussaint-Caire S, Rangel L, Dominguez-Cherit J. Giant onychomatricoma: report of two cases with rare clinical presentation. *Int J Dermatol* 2007; 46 (6): 634-6. doi. 10.1111/j.1365-4632.2007.03300.x.
20. Gaertner EM, Gordon M, Reed T. Onychomatricoma: case report of an unusual subungual tumor with literature review. *J Cutan Pathol* 2009; 36: 66-9. doi. 10.1111/j.1600-0560.2008.01218.x.

