

Onicomatricoma: puntos clínicos claves de una enfermedad infrecuente

Onychomatricoma: Key clinical points of an unfrequented disease

Raquel Osorio Calle ¹ [ORCID](#), María Isabel Mejía Posada ² [ORCID](#), Sara Saldarriaga Santamaría ² [✉](#) [ORCID](#), Guillermo Jiménez Calfat ³ [ORCID](#), Ana Cristina Ruíz Suárez ⁴ [ORCID](#)

¹ Estudiante de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad CES, Medellín - Colombia.

² Medica General, residente de Dermatología, Servicio de Dermatología, Universidad CES, Medellín - Colombia.

³ Dermatólogo, Cirujano Oncólogo, Servicio de Dermatología, Universidad CES, Medellín - Colombia.

⁴ Dermatopatóloga, Servicio de Dermatopatología, Universidad CES, Medellín - Colombia.

Fecha correspondencia:

Recibido: octubre 08 de 2022.

Revisado: octubre 09 de 2022.

Aceptado: octubre 12 de 2022.

Forma de citar:

Osorio-Calle R, Mejía-Posada MI, Saldarriaga-Santamaría S, Jiménez-Calfat G, Ruíz-Suárez AC.

Onicomatricoma: puntos clínicos claves de una enfermedad infrecuente. Rev Ces Med, 2022; 36(3): 99-105. <https://dx.doi.org/10.21615/cesmedicina.7002>

Open access

© Derecho de autor

Licencia creative commons

Ética de publicaciones

Revisión por pares

Gestión por Open Journal System

DOI: 10.21615/cesmedicina.7002

ISSN: 2215-9177

ISSN: 0120-8705

[Publica con nosotros](#)

Resumen

Introducción: el onicomatricoma es un tumor fibroepitelial originado en la matriz ungular, es infrecuente y suele presentarse alrededor de la quinta y sexta década de la vida. **Métodos:** se presenta el caso de un paciente masculino de 57 años, sin antecedentes patológicos, quien consultó por una lesión no dolorosa en la uña del tercer dedo de la mano derecha. Al examen físico presentaba cromoniquia amarilla longitudinal, estrías blanquecinas y hemorragias en astilla. Se realizó onicectomía y matricectomía proximal y se envió el espécimen resecaado a estudio histopatológico. **Resultados:** el examen histopatológico reportó una lesión fibroepitelial, con invaginaciones del epitelio y ausencia de la capa granulosa. En el estroma se observaban células ondulantes y fusocelulares acompañadas de mastocitos. Se realizaron tinciones de inmunohistoquímica, confirmando el diagnóstico de onicomatricoma, variante micropapilifera. **Conclusiones:** debido a los múltiples diagnósticos diferenciales de esta condición, es importante para el dermatólogo familiarizarse con la clínica, hallazgos dermatoscópicos y manejo de esta entidad.

Palabras clave: onicomatricoma; onicoscopia; trastornos ungulares.

Abstract

Introduction: onychomatricoma is a fibroepithelial tumor originating in the nail matrix, it is infrequent and usually presents around the fifth and sixth decades of life. **Methods:** we present the case of a 57-year-old male patient, without relevant past medical history, who complained of a non-painful lesion in the nail of the third finger of the right hand. Physical exam revealed longitudinal yellow chromonychia, whitish striae, and splinter hemorrhages. Onychectomy and proximal matricectomy were performed and the resected specimen was sent for histopathological study. **Results:** the histopathological study reported a fibroepithelial lesion, with invaginations of the epithelium and absence of the granular layer. Undulating and spindle cell cells accompanied by mast cells were observed in the stroma. Immunohistochemical staining was performed, confirming the diagnosis of onychomatricoma, micropapiliferum variant. **Conclusions:** due to the multiple differential diagnoses of this condition, it's important for the dermatologist to become familiar with the clinic, dermoscopic findings and management of this entity.

Keywords: onychomatricoma; onicoscopy; nail disorders.

Introducción

El onicomatricoma es un tumor fibroepitelial originado en la matriz ungular, es infrecuente y suele presentarse alrededor de la quinta y sexta década de la vida. A pesar de la naturaleza benigna del onicomatricoma, este puede ser recurrente y debe garantizarse seguimiento a largo plazo en los pacientes que lo padezcan ⁽¹⁾.

Debido a los múltiples diagnósticos diferenciales de esta condición, es importante para el dermatólogo familiarizarse con la clínica, hallazgos dermatoscópicos y manejo de esta entidad ⁽²⁾.

Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente masculino de 57 años, sin antecedentes patológicos, quien consultó por un cuadro clínico de varios meses de evolución consistente en aparición de una lesión no dolorosa en la uña del tercer dedo de la mano derecha. Negaba traumas o infecciones locales previas y no se observaban lesiones en otras uñas. Al examen físico presentaba cromoniquia amarilla longitudinal, estrías blanquecinas y hemorragias en astilla (Figura 1A). A la onicoscopia se apreciaban líneas blancas y amarillas, hemorragias en astilla y cavidades en panal de abejas (Figura 1B-C). Se realizó onicectomía y matricectomía proximal, durante el acto quirúrgico se evidenció una pequeña masa blanquecina, papilomatosa, de 0.5 cm de diámetro a nivel de la matriz ungular (Figura 2A). Se envió el espécimen resecado a estudio histopatológico, el cual reportó una lesión fibroepitelial, con invaginaciones del epitelio y ausencia de capa granulosa. En el estroma se observaban células ondulantes y fusocelulares acompañadas de mastocitos. Se realizaron tinciones de inmunohistoquímica con SOX10 y S100

negativas, CD10 y CD34 positivos, confirmando el diagnóstico de onicomatricoma, variante micropapilífero (Figura 2B-F). El paciente presentó una evolución satisfactoria dos meses posteriores al procedimiento quirúrgico (Figura 1D).

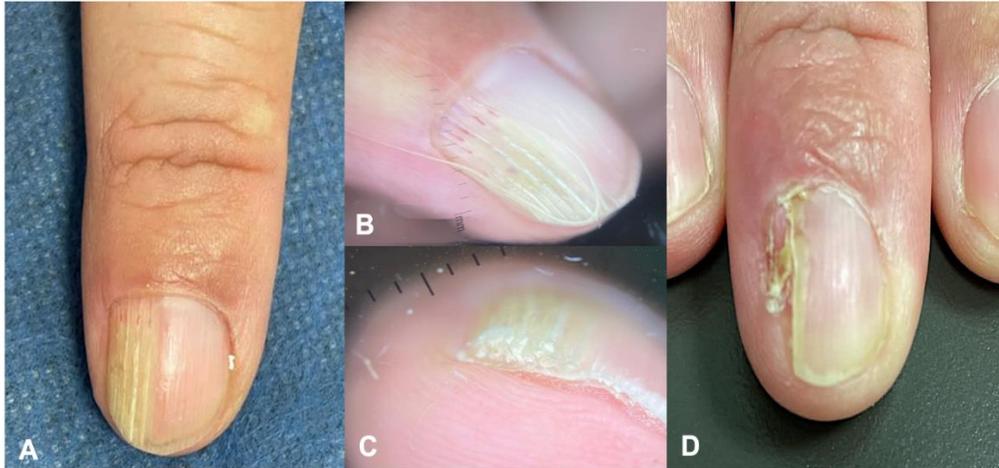


Figura 1. A. Cromoniquia amarilla longitudinal, estrías blanquecintas y hemorragias en astilla. B-C. Líneas blancas y amarillas, hemorragias en astilla y cavidades en panel de abejas a la oncoscopia. D. Evolución de la lámina ungueal 2 meses posterior al procedimiento quirúrgico.

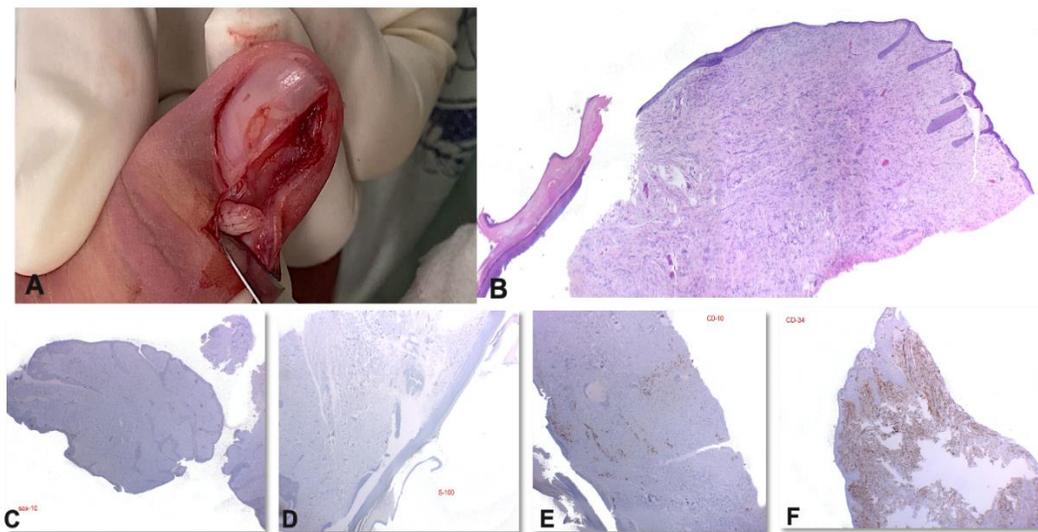


Figura 2. A. Hallazgos intraoperatorios. B. Lesión fibroepitelial, con invaginaciones del epitelio y ausencia de capa granulosa. En el estroma se observan células ondulantes y fusocelulares acompañadas de mastocitos. C. SOX10 negativo. D. S100 negativo. E. CD10 positivo. F. CD34 positivo.

Comentario

El onicomatricoma es un tumor benigno poco común, hasta el año 2017 menos de 80 casos habían sido reportados en la literatura ⁽¹⁾. Esta neoplasia se origina en la matriz ungular y se debe a una diferenciación celular de origen desconocido. Sin embargo, se han propuesto como posibles desencadenantes la onicomiosis y el trauma ungular previo ⁽³⁾. Se describe con mayor frecuencia en pacientes de sexo femenino y la edad promedio de presentación oscila entre la quinta y sexta década de la vida, características que coinciden con las del paciente anteriormente presentado ⁽⁴⁾.

La fisiopatología engloba varias teorías; una de ellas argumenta que se debe a una metaplasia y que ante una inflamación crónica en la unidad ungular se genera un cambio en el fenotipo celular en la porción ventral del pliegue ungular proximal y del lecho ungular ^(1, 5). Otra teoría expone que no se trata de una metaplasia, sino de un fenómeno de expansión de la matriz hasta la superficie ventral del pliegue ungular proximal ^(1, 5). Por otro lado, se propone que el onicomatricoma se derive de la onicodermis, ya que su estroma expresa marcadores como CD10 y CD34 ⁽⁵⁾.

El tumor suele ser de crecimiento lento y usualmente afecta las uñas de las manos, aunque hasta un 36% se ha descrito en los dedos de los pies ⁽¹⁾. El cuadro puede ser levemente doloroso o asintomático como el de nuestro paciente. Clínicamente se describe una tétrada clásica que incluye engrosamiento de la lámina ungular, xantoniquia, aumento de la curvatura transversa y hemorragias en astilla ⁽⁶⁾. Dicha tétrada está presente en el 50% de los casos de onicomatricoma, la otra mitad de los casos podría cursar con una clínica muy variable, se ha descrito melanoniquia longitudinal, distrofia ungular, eritroniquia, leuconiquia, pterigion dorsal e incluso hematoma subungular al momento de presentación ⁽²⁾. Lo anterior hace que para confirmar el diagnóstico se deban emplear otras herramientas como la onicoscopia, técnicas imagenológicas y el estudio histopatológico ⁽⁷⁾.

A la onicoscopia se observa una lámina ungular con líneas longitudinales, amarillas, blancas y grises, hemorragias en astilla y puntos negros configurando un patrón en panal de abejas, lo cual es de gran utilidad para diferenciarlo de otros posibles diagnósticos ⁽⁸⁾. En la dermatoscopia intraoperatoria se observan vasos punteados, sagitales e irregulares en la zona comprometida; en la lúnula se observan extensiones digitiformes. Además, se describe el signo de la sagrada familia, que corresponde a criptas hiperbólicas regulares en la parte proximal de la lámina ventral y el signo del espejo que se refiere a la simetría de los componentes en el pliegue ungular proximal ⁽⁹⁾.

En cuanto a las técnicas imagenológicas se ha propuesto la resonancia magnética contrastada y ecografía, como las principales ayudas diagnósticas ⁽⁷⁾. Sin embargo, el pilar del diagnóstico continúa siendo los hallazgos clínicos sumados a la histopatología ⁽⁷⁾.

Los hallazgos histológicos característicos del onicomatricoma comprenden un tumor fibroepitelial con proyecciones gruesas extendidas hasta la lámina unguilar engrosada, encontrando papilomatosis e invaginaciones en la zona proximal y digitaciones en dedo de guante en la zona distal ⁽¹⁰⁾. Las tinciones de inmunohistoquímica suelen ser positivas para E cadherina, CD 34 y Queratina 14 ⁽¹⁰⁾. En el caso del paciente presentado se diagnosticó un onicomatricoma micropapilífero, variante que se distingue por presentar un patrón de queratinización matricial con quistes similares a los del matricoma onicocítico, hiperplasia epitelial papilada, pequeñas cavidades en el borde libre de la lámina unguilar distal y ausencia de cavitaciones en el borde proximal de la lámina unguilar. Es importante recalcar que en caso de realizar una biopsia de un onicomatricoma micropapilífero, que no incluya la lámina unguilar, los hallazgos histológicos podrían ser similares a los de un tricoblastoma o un carcinoma basocelular, siendo mandatorio descartar dichos diagnósticos en estos casos ⁽¹¹⁾.

En la [Tabla 1](#) se mencionan algunos de los diagnósticos diferenciales que deben considerarse en los pacientes con onicomatricoma y sus características dermatoscópicas ^(6, 12–15).

Tabla 1. Diagnósticos diferenciales del onicomatricoma y sus características dermatoscópicas ^(6, 12–15).

Entidad	Hallazgos dermatoscópicos
Onicomicosis	Borde dentado Muecas blanquecinas longitudinales Estrías longitudinales Pigmentación irregular Puntos negros
Tumor glómico	Área rojo azulada sin estructura Vasos lineales
Onicopapiloma	Banda originada en la lúnula con borde proximal convexo Múltiples hemorragias en astilla Queratosis subungular focal distal
Liquen plano unguilar	Convergencia de surcos Hemorragia en astilla Distrofia o anoniquia
Fibroqueratoma subungular	Estructuras homogéneas blancas o blanco lechoso

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección, esta debe ser amplia y completa para así evitar recurrencias. Solo en pocos casos se ha reportado distrofia unguilar posterior a la resección quirúrgica del onicomatricoma, efecto adverso que debe advertirse a los pacientes previo al procedimiento ⁽²⁾.

Bibliografía

1. Volumen 65, suplemento 1, 2021 – Dermatología Revista mexicana [Internet]. [citado 2 de septiembre de 2022]. Disponible en: <https://dermatologiarevistamexicana.org.mx/volumen-65-suplemento-1-2021/>
2. Onychomatricoma: a tumor unknown to dermatologists - PubMed [Internet]. [citado 2 de septiembre de 2022]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25831003/>
3. Mandrell J. Onychomatricoma: a rare case of unguiblastic fibroma of the fingernail associated with trauma. *Cutis*. abril de 2016;97(4):E15-18.
4. Kamath P, Wu T, Villada G, Zaiac M, Elgart G, Tosti A. Onychomatricoma: A Rare Nail Tumor with an Unusual Clinical Presentation. *Skin Appendage Disord* [Internet]. agosto de 2018 [citado 2 de septiembre de 2022];4(3):171-3. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6120386/>
5. Nail bed onychomatricoma - Wang - 2014 - Journal of Cutaneous Pathology - Wiley Online Library [Internet]. [citado 2 de septiembre de 2022]. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/cup.12373>
6. Jaeger TNG, Canella C, Leverone AP, Nakamura RC. Onychomatricoma with Onychomycosis: A Case Report and Review of the Literature. *Skin Appendage Disord* [Internet]. agosto de 2021 [citado 2 de septiembre de 2022];7(5):422-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8436659/>
7. Cinotti E, Veronesi G, Labeille B, Cambazard F, Piraccini BM, Dika E, et al. Imaging technique for the diagnosis of onychomatricoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV*. noviembre de 2018;32(11):1874-8.
8. Okon LG, Saedi N, Schwartz L, Lee JB. A case of onychomatricoma: Classic clinical, dermoscopic, and nail-clipping histologic findings. *J Am Acad Dermatol*. febrero de 2017;76(2S1):S19-21.
9. Ginoux E, Perier Muzet M, Poulalhon N, Debarbieux S, Dalle S, Thomas L. Intraoperative dermoscopic features of onychomatricoma: a review of 10 cases. *Clin Exp Dermatol*. junio de 2017;42(4):395-9.
10. Perrin C, Baran R, Balaguer T, Chignon-Sicard B, Cannata GE, Petrella T, et al. Onychomatricoma: new clinical and histological features. A review of 19 tumors. *Am J Dermatopathol*. febrero de 2010;32(1):1-8.

11. Perrin C. Onychomatricoma Micropapilliferum, a New Variant of Onychomatricoma: Clinical, Dermoscopic, and Histological Correlations (Report of 4 Cases). *Am J Dermatopathol.* febrero de 2020;42(2):103-10.
12. Ehara Y, Yoshida Y, Ishizu S, Shiomi T, Yamamoto O. Acquired subungual fibrokeratoma. *J Dermatol.* junio de 2017;44(6):e140-1.
13. Lencastre A, Lamas A, Sá D, Tosti A. Onychoscopy. *Clin Dermatol* [Internet]. 1 de septiembre de 2013 [citado 2 de septiembre de 2022];31(5):587-93. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0738081X13001454>
14. Tosti A, Schneider SL, Ramirez-Quizon MN, Zaiac M, Miteva M. Clinical, dermoscopic, and pathologic features of onychopapilloma: A review of 47 cases. *J Am Acad Dermatol.* marzo de 2016;74(3):521-6.
15. Dermatoscopy of nail lichen planus - Nakamura - 2013 - *International Journal of Dermatology* - Wiley Online Library [Internet]. [citado 2 de septiembre de 2022]. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1365-4632.2011.05283.x>