

CASO PARA EL DIAGNÓSTICO

Engrosamiento ungueal de años de evolución en un mecánico

Long-Standing Thickening of a Nail in a Mechanic

Historia clínica

Nuestro paciente es un varón de 47 años, mecánico de profesión, sin antecedentes de interés. Consultó por una alteración de la uña del primer dedo de la mano derecha de 4 años de evolución, que apareció sin desencadenante aparente. La lesión había aumentado progresivamente de tamaño y el paciente negaba clínica asociada a la misma.

Exploración física

A la inspección presentaba engrosamiento del borde lateral de la uña de coloración gris-amarillenta con un límite neto. Existía asimismo un aumento de la curvatura transversal de la placa ungueal. En el borde libre de la uña se podían observar pequeños orificios (fig. 1). Se realizó extirpación de la lesión, objetivándose unas formaciones digitiformes en el extremo proximal de la misma.



Figura 1

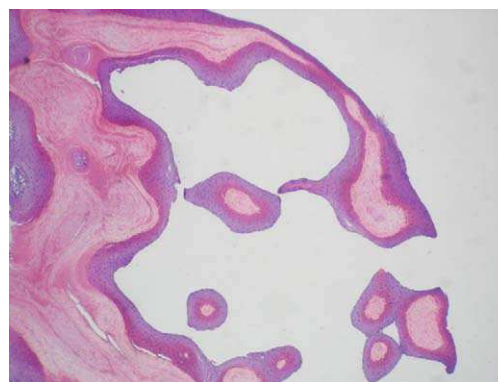


Figura 2 Hematoxilina - eosina x40.



Figura 3 Hematoxilina - eosina x40.

Histopatología

En el estudio histológico se observó, al nivel de la zona proximal, un epitelio plano estratificado típico de la matriz ungueal sin capa granulosa con zonas de queratinización en forma de V y espículas (fig. 2). En un corte transversal, algo más distal, se apreciaban proyecciones epiteliales con un eje fibrovascular y algunas cavidades vacías en el espesor de la placa ungueal. A medida que se avanza distalmente se observan más cavidades vacías y menos proyecciones papilares (fig. 3).

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Onicomatricoma.

Evolución y tratamiento

La deformidad ungueal fue corregida mediante exéresis del tumor con matricectomía lateral, no evidenciándose recidiva tras 9 meses de seguimiento.

Comentario

El onicomatricoma es un raro tumor de la matriz ungueal, originalmente descrito por Baran y Kint en 1992¹. En la literatura existen menos de 50 casos descritos. Aparece en la edad media de la vida, siendo más frecuente en las manos.

Presenta características clínicas típicas como son: engrosamiento longitudinal de la lámina ungueal con aumento de la curvatura transversal, coloración blanquecino-amarillenta, hemorragias en astilla en la zona proximal y múltiples orificios en el borde distal de la uña engrosada². Al realizar la extirpación de la uña se objetivan unas proyecciones filiformes que surgen desde la matriz. La histología consiste en una placa ungueal en la que se alternan proyecciones recubiertas por epitelio matricial normal que queratiniza sin capa granulosa con un eje fibrovascular y cavidades vacías.

La etiopatogenia es desconocida. Hay casos descritos de onicomatricoma gigante afectando toda la placa ungueal asociados a un antecedente traumático previo³. El hecho de que afecte más a las uñas de las manos, sobre todo de la derecha, y que nuestro paciente fuera mecánico de profesión, hacen pensar en un posible origen traumático.

Cañueto Álvarez et al⁴ encuentran pérdidas genómicas en el cromosoma 11 tras el análisis mediante CGH arrays.

Recientemente Perrin et al⁵ han descrito diferentes variantes clínicas: localizado en el lateral de la uña con superficie verrucosa que asemeja una verruga o enfermedad de Bowen, la distrofia ungueal total simulando un carcinoma escamoso y un tercer tipo pseudofibroqueratoma-like. El diagnóstico diferencial ha de establecerse con estas lesiones de las que el onicomatricoma se diferencia por la clínica y la histopatología.

Perrin et al², en 1998, describieron las características histológicas diferenciando dos zonas. Una zona proximal, desde la raíz de la uña hasta la cutícula, con invaginaciones epiteliales y queratinización en forma de V con engrosamiento de la lámina ungueal que presenta un borde inferior ondulado que termina en espículas ungueales y un estroma fibrilar claramente demarcado de la superficie subyacente. Existiría

otra zona distal, correspondiente a la lúnula, caracterizada por múltiples proyecciones lineales en dedo de guante con orientación antero-oblicua, revestidas de epitelio matricial y un eje de tejido conectivo, con perforación de la placa por múltiples cavidades que al final de la lúnula se encuentran llenas de fluido seroso.

En casos dudosos la resonancia magnética nuclear ofrece una imagen considerada patognomónica: a nivel proximal se observan imágenes en Y dispuestas longitudinalmente a la placa ungueal y orificios transversalmente⁶.

Este tumor posiblemente sea infra diagnosticado porque el paciente no consulte, el médico no piense en él por su baja frecuencia y/o por la dificultad del estudio histológico debido a la mala orientación o fragmentación de la pieza extirpada.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Baran R, Kint A, Onychomatrixoma. Filamentous tufted tumour in the matrix of a funnel-shaped nail: a new entity (report of three cases). *Br J Dermatol.* 1992;126:510–5.
2. Perrin C, Goettmann S, Baran R. Onychomatricoma: clinical and histopathologic findings in 12 cases. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39:560–4.
3. Estrada-Chavez G, Vega-Memije ME, Toussaint-Caire S, Rangel L, Domínguez-Cherit J. Giant onychomatricoma: report of two cases with rare clinical presentation. *In J Dermatol.* 2007;46:634–6.
4. 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;64:573–8.
5. 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.* 2010;32:1–8.
6. Goettmann S, Drapé JL, Baran R, Perrin C, Haneke E, Belich S, et al. Onychomatricome: deux nouveaux cas. Intérêt de la resonance magnétique nucléaire. *Ann Dermatol Venerol.* 1994;121 Suppl 1:145.

C. López-Obregón^{a,*}, M.A. Arregui^a y J.M. Arrinda^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Bidasoa, Guipúzcoa, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cris_lopez_obregon@hotmail.com (C. López-Obregón).

Disponible en Internet el 1 de abril de 2011