

Tumores benignos de la matriz ungueal: Onicopapiloma y Onicomatricoma.

Alberto E. Paniz Mondolfi¹, Aldo González-Serva².

¹Departamento de Dermatología. Tufts Medical Center, Boston, USA. ²Strata Pathology Services, Lexington, MA, USA.
albertopaniz@yahoo.com

Resumen:

Los tumores del aparato ungueal son una causa frecuente de onicodistrofia.

El siguiente trabajo pretende abordar de manera concreta los aspectos clínico patológicos que sirven de base diagnóstica a dos entidades benignas de la matriz ungueal: onicopapilomas y onicomatricomas.

Palabras clave: onicodistrofias, onicopapilomas, onicomatricomas.

Abstract:

Ungueal area tumors are a frequent cause of onychodystrophy. This study intends to approach in a concrete fashion the clinical-pathological aspects which serve as basis for the diagnosis of two benign entities of the ungueal matrix: onychopapilomas and onychotrichomas.

Key words: onychodystrophy, onychopapilomas, onychotrichomas

Introducción

Los tumores del aparato ungueal son una causa frecuente de onicodistrofia. Entre los múltiples tumores benignos que suelen emanar del lecho ungueal tenemos entre otros, a la verruga común, el tumor glómico, granuloma piógeno, fibroqueratomas (ó tumor de Köenen), encondroma, quistes pseudomixoides y epidermoides, y de manera menos frecuente los onicopapilomas y onicomatricomas. El siguiente trabajo pretende abordar de manera concreta los aspectos clínico patológicos que sirven de base diagnóstica para estas dos últimas entidades.

Onicopapiloma (OP)

El Onicopapiloma es un tumor benigno descrito inicialmente en 1995 por Baran y Perrin como una queratosis ungueal distal con células multinucleadas.⁽¹⁻⁴⁾ Desde su descripción inicial,⁽⁴⁾ múltiples casos clínicos e histológicamente consistentes con diagnóstico de OP han sido reportados en la literatura bajo una variedad de términos descriptivos tales como: papiloma subungueal, papiloma subungueal localizado, queratosis subungueal localizada y distal con células multinucleadas, cuerno cutáneo del lecho ungueal e hiperplasia epidermoide verruco-papilomatosa.⁽¹⁻⁶⁾

Es un neoplasma poco frecuente cuya etiología permanece bajo debate.⁽⁴⁻⁶⁾ La literatura reporta un amplio rango de ocurrencia en cuanto a grupo etario con casos reportados entre los 18 y 66 años, sin predominancia de género y usualmente de muchos años de evolución.⁽³⁻⁶⁾

La ausencia de cambios arquitecturales y de atipia en todos los casos reportados sugiere un comportamiento biológico benigno,^(4,5) sin embargo, la arquitectura asemeja aquella de los procesos papilomatosos de etiología viral. A pesar de esto, la ausencia de cambios coilocíticos e inclusiones virales militan en contra de un posible origen etiológico viral.⁽⁴⁻⁶⁾

Clínicamente esta entidad se manifiesta en forma de una eritroníquia longitudinal en donde el paciente exhibe frecuentemente una estría longitudinal con decoloración rojiza y en algunos casos con hemorragias en astilla y concomitante onicolísis distal,^(1,6) la cual frecuentemente se asienta sobre una pápula hiperqueratótica en el hiponiquio alineada con la banda de eritroníquia.^(1,6)

Histológicamente el onicopapiloma se caracteriza por presentar acantosis y papilomatosis del epitelio del lecho ungueal (Fotos 1 y 2) con presencia de queratinocitos multinucleados (Foto 3) y disqueratosis ocasional.^(4,5)

Habitualmente se observa una zona queratógena (también denominada "metaplasia de la matriz") en donde el lecho ungueal se compone de queratinocitos con amplio citoplasma eosinofílico y ausencia de estrato granular (Foto 2).^(4,5) Estas células pueden ser poligonales y fusiformes con núcleos usualmente hiper cromáticos, de contornos regulares y cromatina fina. Igualmente pueden observarse cambios hiperplásicos de la vasculatura en la dermis papilar acompañados ocasionalmente de un discreto infiltrado inflamatorio a predominio de linfocitos.^(4,5)

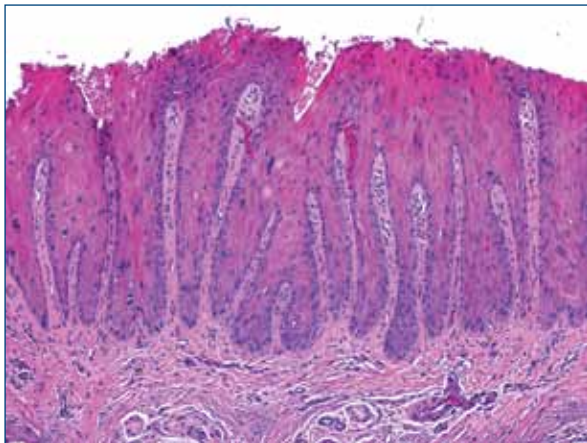


Foto 1. Lecho ungueal exhibiendo marcada acantosis, papilomatosis y elongación de las crestas interpapilares sobre una base de estroma fibrovascular (H-E; 10x).

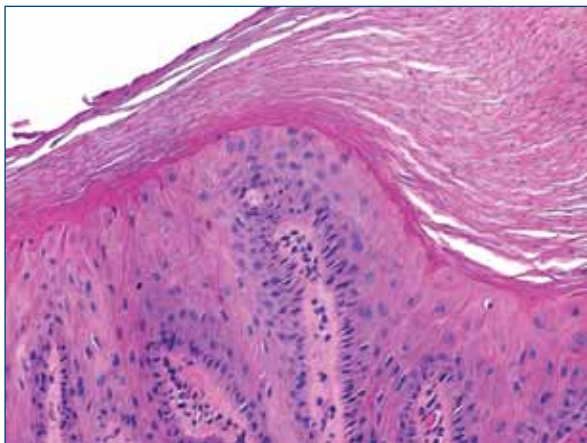


Foto 2. Nótese los queratinocitos prominentemente eosinofílicos confluyendo para formar la llamada "metaplasia de la matriz" y extendiéndose hacia el plato ungueal en ausencia de estrato basal (H-E; 20x).

El diagnóstico diferencial de OP, desde el punto de vista clínico comprende todas aquellas entidades que se presentan en forma de eritroniquia longitudinal como por ejemplo: carcinoma basocelular, carcinoma escamocelular,

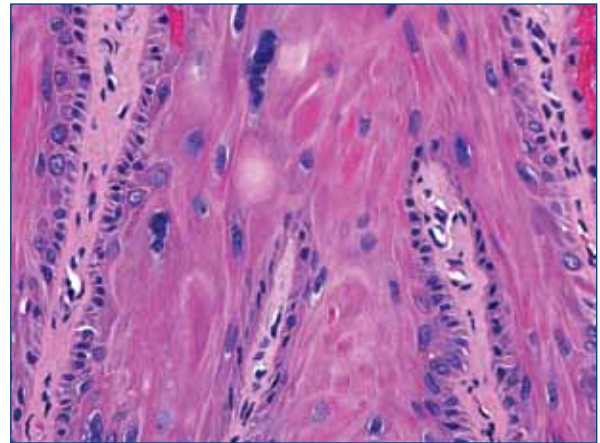


Foto 3. Detalle a mayor aumento donde se pueden observar los queratinocitos multinucleados (H-E; 40x).

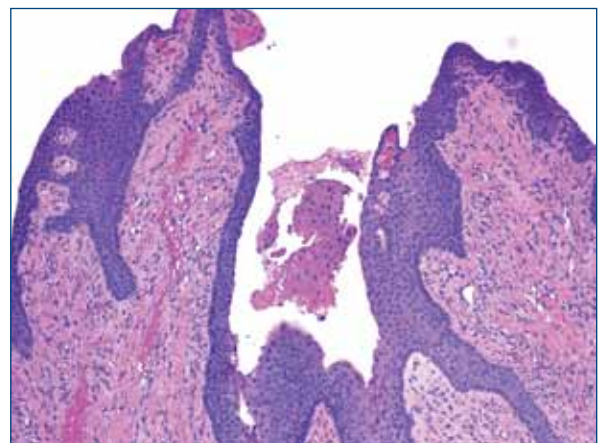


Foto 4. El tumor se compone de proyecciones fibroepiteliales digitiformes cuyos bordes se encuentran delimitados por un epitelio estratificado de tipo matricial (H-E; 10x).

tumor glómico, verruga vulgar, disqueratoma verrugoso, liquen plano y melanomas del aparato ungueal.⁽¹⁻⁶⁾ Las figuras distintivas de OP que deben elevar su sospecha diagnóstica son la onicolísis distal en forma de "V" y la queratosis subungueal del hiponiquio.⁽⁴⁻⁶⁾ Si bien estas figuras son altamente sugestivas de OP, el diagnóstico definitivo descansa en la histopatología. Las lesiones por OP suelen persistir, sin embargo, una biopsia excisional longitudinal es al mismo tiempo diagnóstica y terapéutica, si la exéresis ocurre en su totalidad.

Onicomatricoma (OM)

Los onicomatricomas son tumores benignos e infrecuentes de la matriz ungueal que suelen presentarse tanto en la matriz como en el estroma circundante.^(7,8) Fue

originalmente descrito por Baran y Kint en 1992 como una lesión "hamartomatosa" del lecho ungueal en pacientes de mediana edad y suelen presentarse clínicamente como engrosamientos o decoloraciones amarillentas longitudinales de la placa ungueal que pueden acompañarse o no de hemorragias en astilla hacia la porción proximal de la uña.⁽⁶⁾ Habitualmente puede observarse una acentuación de la curvatura transversal de la placa ungueal, así como la presencia de pequeños orificios, prominentes hacia el borde libre de la uña.^(7,9) Este último hallazgo clínico es el reflejo de la patología subyacente en donde los orificios del plato ungueal se corresponden con las fenestraciones longitudinales provocadas por las proyecciones fibroepiteliales del tumor que perforan al plato ungueal.^(7,8)

Histopatológicamente, estos tumores consisten en hebras digitantes de células epiteliales que surgen de la matriz ungueal y penetran verticalmente hacia a la dermis (Foto 4).^(8,9) El epitelio tumoral asemeja aquel de la matriz pero con ausencia del estrato granuloso. En la porción central de dichas digitaciones las células epiteliales derivan en un estrato paraqueratótico que se orienta hacia el eje mayor de las hebras (Foto 5).^(8,9) El estroma circundante se encuentra finamente demarcado por la dermis y se compone de tejido conectivo con abundantes fibroblastos y fibras de colágeno (Foto 6). El plato ungueal suele exhibir fenestraciones longitudinales producto de perforaciones provocadas por las proyecciones fibroepiteliales (Foto 7).^(8,9)

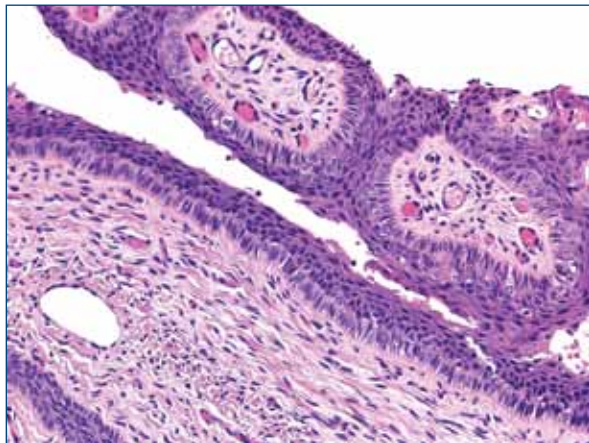


Foto 5. Detalle en corte transversal de las digitaciones. Nótese la diferenciación matricial del epitelio tumoral y la ausencia de estrato granuloso. Igualmente puede observarse pleomorfismo y atipia nuclear (H-E; 20x).

La relación epitelio/estroma permite clasificar estas lesiones según el componente predominante. De esta manera, lesiones en donde el componente epitelial domina la histología, suelen denominarse unguioblastomas en contraste con aquellas donde predomina el estroma,

las cuales suelen clasificarse histológicamente como fibromas unguioblásticos.⁽⁷⁾ Mas recientemente y mediante la utilización de técnicas y modelos de recreación tridimensional, Perrin y colaboradores han ampliado el espectro histológico de esta entidad en dos grandes categorías: OM de la matriz y OM del aspecto ventral del pliegue ungueal proximal (PUP), las cuales a su vez se subdividen en diversas variantes histológicas tales como: OM pleomórfico, OM con estroma rico en colágeno y OM tipo fibromixoma acral superficial.^(8,9)

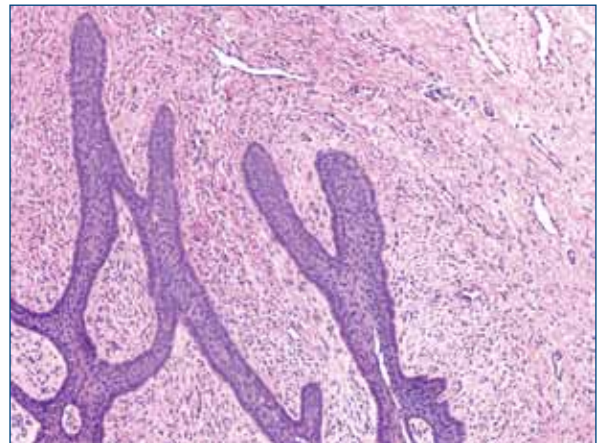


Foto 6. Obsérvese las digitaciones con diferenciación matricial embebidas en un estroma fibrovascular rico en colágeno. Las células fusiformes exhiben un aspecto discretamente ondulado con núcleo uniforme (H-E; 10x).

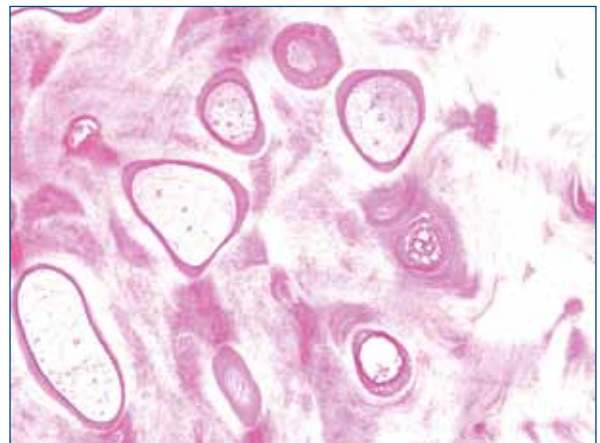


Foto 7. Fenestraciones longitudinales producto de perforaciones provocadas por las proyecciones fibroepiteliales al plato ungueal (H-E ; 4x).

Desde el punto de vista inmunohistoquímico, los onicomatricomas exhiben un perfil de inmunoreactividad característico representado por positividad a la expresión de CD34 y negatividad al CD99, antígeno epitelial de

membrana, S-100, actina, y desmina; lo cual es de gran utilidad diagnóstica cuando no se cuenta con una biopsia de la placa ungueal. ⁽⁷⁻⁹⁾

Recientemente y a través del empleo de técnicas de microarreglos de hibridación genómica comparativa se han logrado determinar importantes alteraciones genómicas, en su mayoría perdidas por delección relacionadas a la génesis de estos tumores. La mayoría de estas delecciones están asociadas al cromosoma 11 el cual alberga a los genes STIM-1 (molécula de interacción estromal de tipo 1) y el de la Cathepsina C, los cuales se especula podrían jugar un rol importantes en el desarrollo de estos tumores. ⁽¹⁰⁾

El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica para evitar el riesgo de recurrencias. ⁽⁷⁾

Referencias Bibliográficas

1. De Berker DAR, Perrin C, Baran R. Localized longitudinal erythronychia. Arch Dermatol 2004; 125:3-57.
2. Cohen PR. Longitudinal erythronychia: individual or multiple linear red bands of the nail plate: a review of clinical features and associated conditions. Am J Dermatol 2011; 217-31.
3. Jellinek NJ. Longitudinal erythronychia: suggestions for evaluation and management. J Am Acad Dermatol 2011; 167:e1-11.
4. Baran R, Perrin C. Localized multinucleate distal subungual keratosis. Br J Dermatol 1995; 77-82.
5. Baran R, Perrin C. Longitudinal erythronychia with distal subungual keratosis: onychopapilloma of the nail bed and Bowen's disease. Br J Dermatol 2000; 132-35.
6. Baran R, Dawber RPR, Perrin C, Drape JL. Idiopathic polydactylous longitudinal erythronychia: a newly described entity. Br J Dermatol 2006; 219-20.
7. Scher RK, Daniel III CR. Nails: Diagnosis-Therapy-Surgery. Elsevier Saunders, China 2005.
8. Perrin C, Langbein L, Schweizer J, et al. Onychomatricoma in the light of the microanatomy of the normal nail unit. Am J Dermatopathol 2011 Apr; 33(2):131-9.
9. Perrin C, Baran R, Balaguer T, et al. Onychomatricoma: new clinical and histological features. A review of 19 tumors. Am J Dermatopathol 2010 Feb; 32(1): 1-8.
10. Cañueto J, Santos-Briz Á, García JL, et al. Onychomatricoma: genome-wide analyses of a rare nail matrix tumor. J Am Acad Dermatol 2011 Mar; 64(3): 573-8, 578.e1

Opinión

Evidence for methotrexate as a useful treatment for steroid-dependent chronic urticaria

Sagi L, Solomon M, Baum S, Lyakhovitsky A, Trau H, Barzilai A. Acta Derm Venereol 2011; 91: 303-306

Los autores plantean que la urticaria crónica idiopática (UCI) puede alcanzar una prevalencia de 0,5% en la población general. El manejo básico de la UCI se basa en antihistamínicos (AH) y en caso de no obtener control de la enfermedad o en formas generalizadas o graves, se usan cursos cortos de esteroides sistémicos, antagonistas de leucotrienos y antidepresivos tricíclicos. El uso de agentes inmunomoduladores para casos refractarios como inmunoglobulinas intravenosas, ciclosporina y metotrexate (MTX) se basa en que casi 30% de los pacientes con urticaria crónica producen autoanticuerpos contra IgE o su receptor de alta afinidad. Los autores reportan 8 casos de pacientes con UCI sin respuesta a AH por más de 12 meses y sin contraindicación para uso de MTX, empleándose a dosis de 15 mg IM/semanal y terapia complementaria con ácido fólico, con un promedio de tratamiento de 4.5 meses obteniendo respuesta completa (remisión de síntomas sin uso de esteroides independientemente del uso de AH) en 7/8 pacientes (87%) y 5/7 pacientes (71%) se mantuvieron libres de síntomas al suspender el MTX posterior a seguimiento por 10 meses. No reportaron eventos adversos de importancia. **COMENTARIOS:** La UCI es un trastorno relativamente frecuente en la consulta y que constituye un reto terapéutico para el clínico, sea internista, inmunólogo o dermatólogo. Cuando no hay una respuesta satisfactoria con la combinación de antihistamínicos a dosis altas, el clínico debe conocer otras opciones de tratamiento que permitan controlar este trastorno que puede perturbar enormemente la calidad de vida del paciente afectado, sin embargo, se trata de un estudio retrospectivo con una casuística pequeña y no controlado, por lo cual aun cuando pareciera ser una alternativa interesante para este tipo de pacientes, se sugiere considerar estudios con una muestra más numerosa donde se demuestre su beneficio con buen perfil de seguridad.

Enviado por:
Alexis Lara Rivero
Dermatólogo
Hospital Universitario de Caracas