



Autores:

Nilton Di Chiacchio¹
Glaysson Tassara Tavares²
Emerson Henrique Padoveze³
Diego Leonardo Bet⁴
Nilton Gioia Di Chiacchio⁵

¹ Doutor em dermatologia, chefe da Clínica de Dermatologia do Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil.

² Médico voluntário da Residência Médica de Dermatologia do Hospital Central da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) – Belo Horizonte (MG), Brasil.

³ Médico assistente da Clínica de Dermatologia do Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil.

⁴ Médico assistente voluntário da Clínica de Dermatologia do Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil.

⁵ Médico estagiário do Serviço de Cirurgia Micrográfica da Clínica de Dermatologia do Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil.

Correspondência para:

Dr. Nilton Di Chiacchio
Rua Machado Pedrosa, 370 – Jardim São Paulo
02045-010 – São Paulo – SP
E-mail: ndchia@terra.com.br

Data de recebimento: 27/02/2013

Data de aprovação: 15/03/2013

Trabalho realizado no Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil.

Suporte Financeiro: Nenhum
Conflito de Interesses: Nenhum

Onicomatricoma

Onychomatricoma

RESUMO

Onicomatricoma é neoplasia benigna específica do complexo ungueal descrita em 1992, sendo o único tumor em que a alteração da placa ungueal é produzida ativamente pela lesão. Encontra-se na matriz ungueal apresentando projeções digitiformes que ficam impressas na placa ungueal, resultando em espessamento, estrias longitudinais, coloração amarelada e hemorragias em estilhaço. Apesar de descrito como tumor raro acredita-se que seja subdiagnosticado. O objetivo deste artigo é revisar as características clínicas e os exames complementares subsidiários para o reconhecimento e diagnóstico desse tumor.

Palavras-chave: doença das unhas; unhas/patologia; neoplasias.

ABSTRACT

Onychomatricoma is a benign neoplasia that occurs specifically in the nail apparatus. It was described in 1992, and is the only tumor in which the change of the nail plate is actively caused by the lesion. It lies in the nail matrix, and has fingerlike projections that are embedded in the nail plate, resulting in thickening, longitudinal grooves, yellow discoloration and splinter hemorrhages. Although described as a rare tumor, it is believed to be underdiagnosed. The present study is aimed at reviewing onychomatricoma's clinical features as well as the complementary examinations that are used to recognize and diagnose this tumor.

Keywords: nail diseases; nails/pathology; neoplasms.

INTRODUÇÃO

Onicomatricoma (OM) é tumor benigno proveniente da matriz ungueal. Foi descrito pela primeira vez por Baran e Kint em 1992¹ como onicomatrixoma. Haneke e Fränken, em 1995, baseado em aspectos histopatológicos, propuseram o termo onicomatricoma que vem sendo usado desde então.² Atualmente, também com bases histopatológicas, outras citações de nomenclatura são encontradas tais como: onicoblastoma, fibroma onicoblástico e fibroma onicoblástico atípico, porém o termo onicomatricoma permanece clássico, sendo o mais citado na literatura atual.^{3,4}

É considerado tumor raro e específico do complexo ungueal, caracterizado por apresentar projeções digitiformes provenientes da matriz, sendo o único tumor em que a alteração da placa ungueal é ativamente produzida pela lesão.^{2,5}

Desde sua primeira descrição foram relatados pouco mais de 40 casos. Apesar de considerado raro, seus aspectos clínicos, radiológicos, dermatoscópicos, histológicos e de microscopia eletrônica já estão bem documentados. Estudos mais recentes mostram

alterações gênicas desse tumor, como perdas no cromossomo 11.⁴

O crescimento lento e a ausência de dor na maioria dos casos explicam a demora na procura de atendimento médico.

Etiopatogenia

Embora a etiologia não tenha sido totalmente compreendida, considera-se o trauma o principal fator predisponente. Outra hipótese é que corresponda a um quadro reativo e não um tumor matricial.² Alguns autores sugerem que o onicomatricoma seja um hamartoma epitelial e de tecido conjuntivo que simule as estruturas da matriz ungueal.^{1,6,7}

Quadro clínico

O onicomatricoma acomete preferencialmente o sexo feminino (2,16:1), com pico de incidência ao redor dos 51 anos de idade.⁸ É raro em crianças, existindo apenas um caso descrito na literatura.⁹ Apesar do predomínio na raça branca, existem relatos do acometimento de outras raças¹⁰ e um caso descrito em negro.¹¹ Raramente apresenta dor, e os quirodáctilos são mais acometidos do que os pododáctilos, apesar de essa informação conter um viés, já que existe maior preocupação e procura de médico nas enfermidades que acometem os quirodáctilos.⁴

Classicamente, o onicomatricoma manifesta-se com a tétrede clínica: (1) faixa longitudinal amarelada de espessura variável, (2) hemorragias em estilhaço acometendo preferencialmente a porção proximal da placa ungueal, (3) hipercurvatura longitudinal e transversa da placa ungueal e (4) projeções digitiformes que emergem da matriz ungueal, deixando cavitações na placa ungueal.¹² (Figura 1)

Por ser tumor matricial, clinicamente observa-se nódulo na dobra ungueal proximal. Além da tétrede clínica, o onicomatricoma pode apresentar-se como melanoníquia longitudinal (hipermelanose), distrofia ungueal, hematoma subungueal, verrucosidade da dobra ungueal proximal, pterígio dorsal, variante gigante e tipo pseudofibroqueratoma, além da semelhança com

a onicomicosose.^{13,14} (Figura 2)

Os principais diagnósticos diferenciais incluem a exostose subungueal, fibroqueratoma, fibroma, onicomicosose, carcinoma epidermoide, doença de Bowen, queratoacantoma, verruga vulgar, fibromixoma acral superficial, melanoma, infecções bacterianas, dermatofibrossarcoma protuberans, porocarcinoma e osteocondroma.⁴

A onicomicosose tem sido relacionada como fator predisponente para o surgimento do onicomatricoma (teoria reativa da lesão). Por outro lado, o onicomatricoma também pode ser considerado fator predisponente para a onicomicosose (onicomicotização).^{9,15}

Diagnóstico

Além dos sinais da tétrede clássica, outros métodos podem ser empregados para auxílio diagnóstico do onicomatricoma, tais como: dermatoscopia da placa ungueal,¹⁶ ultrassonografia,^{17,18} ressonância nuclear magnética,¹⁹ clipping ungueal²⁰ e o estudo anatomopatológico.^{7,13,21} (Figuras 1 e 2)

A dermatoscopia da placa demonstra perfurações na porção distal da placa ungueal¹⁶, estrias hemorrágicas e os sulcos longitudinais brancos que correspondem aos canais da placa ungueal.⁵ (Figura 3)

Radiologicamente, não há comprometimento ósseo pelo onicomatricoma.²⁰

A ultrassonografia tem-se mostrado útil na detecção, no delineamento e na topografia do tumor. Nessa localização a frequência do aparelho deve variar de sete a 15MHz para uma boa visualização da lesão. A lesão tumoral é vista como área hipocogênica acometendo a matriz ungueal, área hiperecogênica correspondente às projeções digitiformes, além de apresentar baixo fluxo sanguíneo.¹⁸

Na ressonância nuclear magnética o tumor é facilmente visto nos cortes sagitais, acometendo a matriz ungueal, com baixa captação de sinal, semelhante à epiderme normal. Na parte distal observam-se as projeções digitiformes com alta captação de sinal, já que o estroma mucoide, presente nessa área do

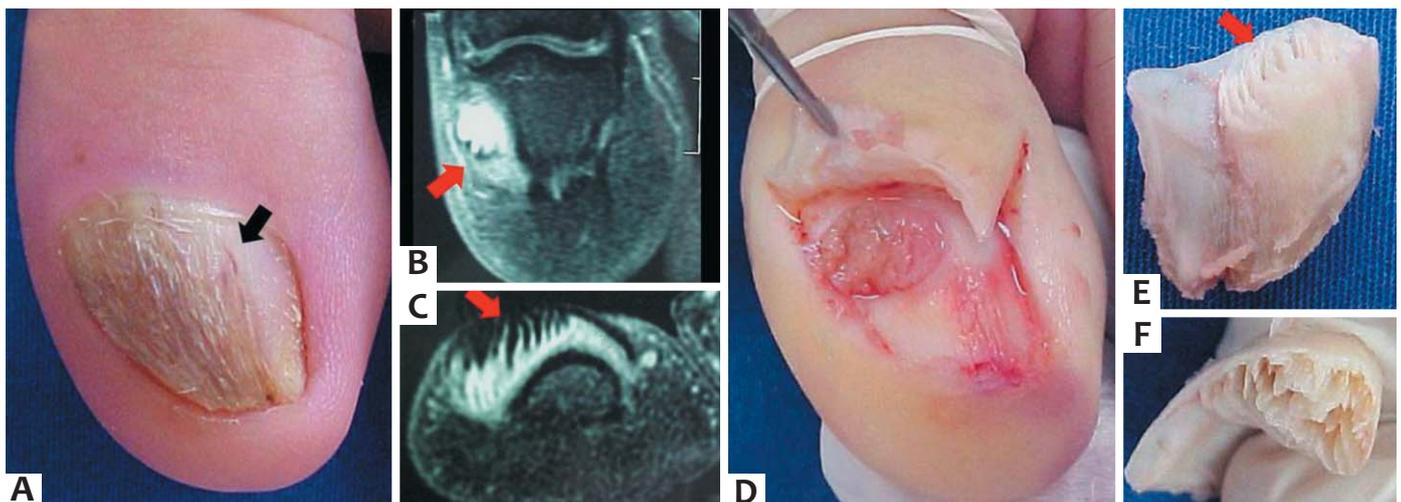


FIGURA 1: a) Espessamento, coloração amarelada, estriações longitudinais e pequenas hemorragias em estilhaço (seta preta) na placa ungueal, b) corte longitudinal, c) corte transversal de ressonância nuclear magnética mostrando lesão com projeções digitiformes (setas vermelhas), d) tumor visto no intraoperatório, e) visão inferior e f) visão posterior das impressões digitiformes patognomômicas de onicomatricoma na placa ungueal.

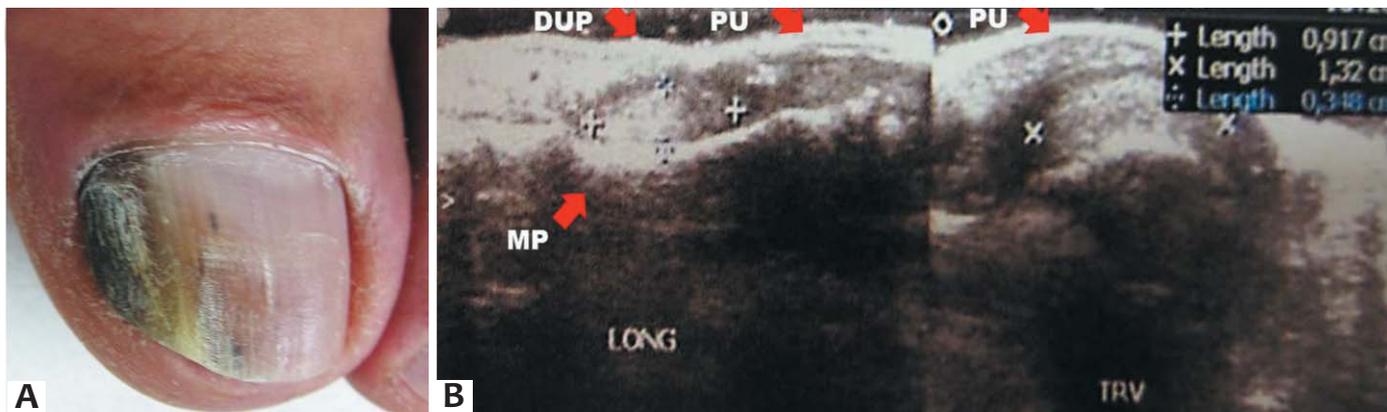


FIGURA 2: a) Placa ungueal espessada com coloração amarelada simulando onicomicose, observa-se ainda cromoníquia sugestiva de infecção secundária por pseudomonas; b) ultrassonografia mostrando tumor sob a dobra ungueal proximal cortes longitudinal e transversal
 DUP: dobra ungueal proximal; MP: matrix proximal; PU: Placa ungueal; LONG: visão longitudinal; TRV: visão transversal

tumor, tem alta concentração de água (T2). Cortes axiais permitem a visualização de perfurações na placa ungueal.¹⁹

O clipping ungueal é o estudo histológico da placa ungueal em que o espécime estudado é removido por meio do corte da parte distal da placa ungueal. Essa técnica permite a visualização das lacunas (perfurações) de diferentes formas e tamanhos, sugestivas do onicomatricoma. A técnica é considerada fácil, rápida, de baixo custo e minimamente invasiva. Além de permitir o diagnóstico do tumor, auxilia no diagnóstico diferencial com a onicomocose, utilizando-se a coloração do PAS, e permite o estudo imuno-histoquímico da lâmina ungueal.²¹

A confirmação do diagnóstico é histológica. Trata-se de tumor fibroepitelial composto por duas áreas distintas: as zonas proximal e distal. A primeira fica localizada abaixo da dobra ungueal posterior, caracterizada por profundas invaginações epiteliais preenchidas por espessa zona queratinizada em forma de “V”, estroma fibrilar e fibrocítico bem delimitados, além do espessamento da placa ungueal sem cavitações. A zona distal, que corresponde à região da lúnula, é caracterizada pelas projeções

digitiformes, perfurações na placa ungueal e penetração profunda e mal delimitada do estroma conectivo na dème.^{4,7}

As projeções digitiformes são formadas por epitélio matricial, orientado ao redor do tecido conectivo, no eixo ântero-oblíquo, que ao se proliferar provocam perfurações na placa ungueal, gerando cavitações que, na parte distal da lúnula, perdem seu epitélio e são preenchidas por fluido seroso.^{4,7}

Alguns autores citam a presença de mastócitos no estroma de onicomatricomas.²² A zona de queratinização pode estar aderida à placa ungueal. Dessa maneira tanto o tumor quanto a placa retirada devem ser enviados para exame anatomopatológico.⁴ As hemorragias em estilhaço, vistas na região proximal da placa ungueal, correspondem ao estroma vascular frouxo das projeções digitiformes.¹²

A coloração amarelada ocorre devido ao espessamento da placa ungueal, como resultado das camadas de queratinização que envolvem as projeções digitiformes, e sua intensidade é proporcional a esse espessamento.¹²

Os principais diagnósticos diferenciais histológicos são o fibroqueratoma e o fibroma ungueal. Nos cortes longitudinais do onicomatricoma, a estrutura é remanescente de um fibroqueratoma, porém esse diagnóstico pode ser excluído pela presença de múltiplas projeções digitiformes, ausência de corno cutâneo e pela presença de cavitações preenchidas por fluido seroso na porção distal da placa ungueal. O estroma do onicomatricoma localizado na lúnula pode sugerir o diagnóstico de fibroma, que pode ser descartado pela natureza hiperplásica e onicogênica do epitélio. Além disso, o fibroma ungueal gera depressão longitudinal da placa ungueal, em forma de canaleta, devido à compressão na matriz ungueal.¹²

O estudo imunoistoquímico utilizando o marcador de proliferação celular Ki67 (MIB-1) demonstra baixo índice de proliferação celular do onicomatricoma.² Observa-se padrão de expressão das citoqueratinas e integrinas idêntico ao do epitélio matricial normal, apesar de o anticorpo AE13, específico para queratina tricícstica Ha 1-4, ser potencialmente útil como marcador do onicomatricoma.²³

Estudo com proteínas de adesão demonstrou a ausência de

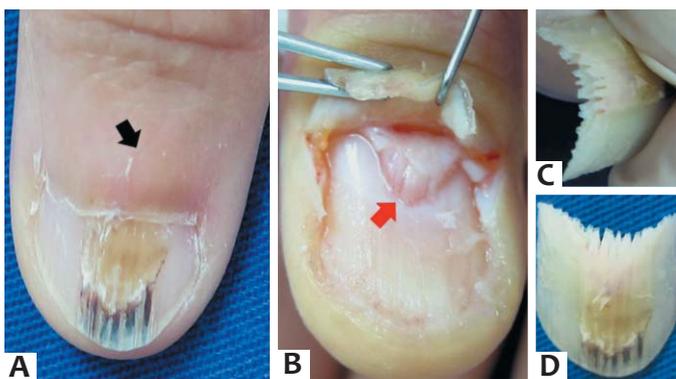


FIGURA 3: a) Abaulamento na dobra proximal (seta preta) e placa ungueal espessada com coloração amarelada e hemorragias estriadas distalmente, b) aspecto intraoperatório do tumor com as projeções digitiformes (seta vermelha), c) visão posterior, d) ventral da placa ungueal com as impressões digitiformes na região proximal, espessamento e coloração amarelada central e hemorragias estriadas próximas à borda livre

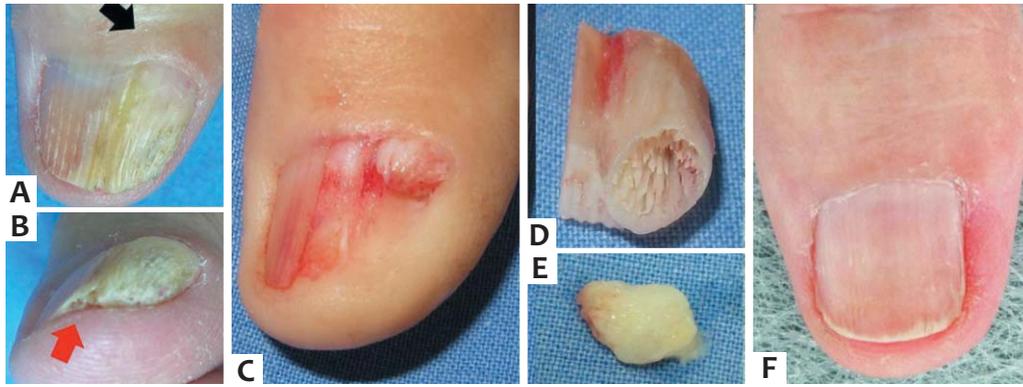


Figura 4: a) Abaulamento na dobra proximal (seta preta), placa ungueal espessada com coloração amarelada, b) espessamento da placa ungueal com estrias longitudinais e visualização de túneis cilíndricos na porção distal (seta vermelha), c) aspecto intraoperatório do tumor com as projeções digitiformes, d) visão posterior da placa ungueal com as impressões digitiformes, e) tumor completamente excisado, f) resultado após sete meses

betacatenina em comparação com outros tumores de matriz ungueal.²⁴ A involucrina encontra sua expressão a partir da camada basal até a parte superior do epitélio, onde é mais acentuada e a transglutaminase 1 é restrita.⁵ A imunofenotipagem expressa CD34, mas não CD99, ou antígeno de membrana epitelial, proteína S100, actina e desmina.⁵

Na microscopia eletrônica, as células basais aparentemente contêm diminuição do número de tonofilamentos e desmosomos, que apresentam evolução não uniforme.⁸

Tratamento

O tratamento do onicomatricoma é cirúrgico (Figura 4). Após anestesia (bloqueio proximal ou distal) a dobra ungueal proximal é rebatida e a placa ungueal é delicadamente removida para evitar que as vilosidades sejam rasgadas. O tumor deve ser retirado totalmente. Distrofias ungueais após remoção cirúrgica podem ocorrer dependendo da preservação da matriz ungueal durante a retirada do tumor.²⁵ ●

REFERÊNCIAS

- Baran R, Kint A. Onychomatricoma: lamentous 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.
- Haneke E, Franken J. Onychomatricoma. *Dermatol Surg.* 1995; 21(11):984-7.
- Ko CJ, Shi L, Barr RJ, Mør Ine L, Ternesten-Bratel A, Headington JT. Unguioblastoma and unguioblastic fibro-maean expanded spectrum of onychomatricoma. *J Cutan Pathol.* 2004;31(4):307-11.
- Cañueto J, Santos-Briz Á, García JL, Robledo C, Unamuno P. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64(3):573-8.
- Baran R, Nakamura R. Doença das Unhas: do diagnóstico ao tratamento. Rio de Janeiro: Elsevier; 2011.
- Raison-Peyron N, Alirezai M, Meunier L, Barneon G, Meynadier J. Onychomatricoma: an unusual cause of nail bleeding. *Clin Exp Dermatol.* 1998;23(3):138.
- Perrin C, Goettmann S, Baran R. Onychomatricoma: clinical and histopathologic findings in 12 cases. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39(4 pt 1):560-4.
- Kint A, Baran R, Geerts ML. The onychomatricoma: An electron microscopic study. *J Cutan Pathol.* 1997;24(3):183-8.
- Piraccini BM, Antonucci A, Rech G, Starace M, Mischiali C, Tosti A. Onychomatricoma: first description in a child. *Pediatr Dermatol.* 2007;24(1):46-8.
- Sánchez MF, Lima MS, Joseph YC, Flores SM, Hernández CS, Josefina Martínez JC. Onychomatricoma: An infrequent nail tumor. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2012;78(3):382-3.
- Tosti A, Piraccini BM, Calderoni O, Fanti PA, Cameli N, Varotti E. Onychomatricoma: report of three cases, including the first recognized in a colored man. *Eur J Dermatol.* 2000;10(8):604-6.
- Thomas L, Zook EG, Haneke E, Drapé JL, Baran R. Tumors of the Nail Apparatus and Adjacent Tissues. In: Baran R, de Baker DAR, Holzberg M, Thomas L. Baran and Dawber's Diseases of the Nails and their Management. 4th ed. USA: Wiley-Blackwell; 2012. p 637-743.
- Perrin C, Baran R. Onychomatricoma with dorsal pterygium: pathogenic mechanisms in 3 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 59(6):990-4.
- Goettmann S, Zaraq I, Moulounguet I. Onychomatricoma with pterygium aspect: unusual clinical presentation. *Acta Derm Venereol.* 2006;86(4):369-70.
- Fayol J, Baran R, Perrin C, Labrousse F. Onychomatricoma with misleading features. *Acta Derm Venereol.* 2000;80(5):370-2.
- Richert B, André J. L'onychomatricome. *Ann Dermatol Venereol.* 2011; 138(1):71-4.
- Wortsman X, Jemec GB. Ultrasound imaging of nails. *Dermatol -Clin.* 2006;24(3):323-8.
- Rosamary Soto, Ximena Wortsman, Yamile Corredoira. Onychomatricoma: Clinical and Sonographic Findings. *Arch Dermatol.* 2009;145(12):1461-2.
- Goettmann S, Drapé JL, Baran R, Perrin C, Haneke E, Belaïch S. Onychomatricome: 3 nouveaux cas: intérêt de la résonance magnétique nucléaire. *Ann Dermatol Venereol.* 1994;121(Suppl 1):S145.
- Tosti A, Romanelli P, Zaica M, de Farias DC, Miteva M. Nail Clipping Diagnosis of Onychomatricoma. *Arch Dermatol.* 2011;147 (9): 1117-8.
- Gaertner EM, Gordon M, Reed T. Onychomatricoma: case report of an unusual subungual tumor with literature review. *J Cutan Pathol.* 2009;36(Suppl 1):66-9.
- Fraga GR, Patterson JW, McHargue CA. Onychomatricoma: report of a case and its comparison with fibrokeratoma of the nailbed. *Am J Dermatopathol.* 2001;23(1):36-40.
- Perrin C, Baran R, Pisani A, Ortonne JP, Michiels JF. The onychomatricoma: additional histologic criteria and immunohistochemical study. *Am J Dermatopathol.* 2002;24(3):199-203.
- Burchette JL, Pham TT, Higgins SP, Cook JL, Soler AP. Expression of cadherin/catenin cell-cell adhesion molecules in a onychomatricoma. *Int J Surg Pathol.* 2008;16(3):349-53.
- Di Chiacchio N, Richert B, Haneke E. Surgery of the matrix. In: Richert B, Di Chiacchio N, Haneke E. Nail Surgery. New York: Informa Healthcare. 2011; p 103-32.

Perguntas para educação médica continuada - EMCD

1) Sobre o onicomatricoma é correto afirmar, exceto:

- a) a avulsão da placa ungueal é diagnóstica.
- b) é tumor benigno proveniente da matriz ungueal.
- c) é comum em negros e crianças.
- d) geralmente é indolor e acomete predominantemente os quirodáctilos.
- e) pode manifestar-se com nódulo na dobra ungueal proximal.

2) São considerados sinais clínicos da tétrede do onicomatricoma, exceto:

- a) faixa longitudinal amarelada de espessura variável.
- b) hemorragias em estilhaço.
- c) hipercurvatura longitudinal e transversal da placa ungueal.
- d) pigmentação enegrecida periungueal.
- e) projeções digitiformes que emergem da matriz ungueal.

3) Assinale a correta com relação aos sinais clínicos que podem aparecer no onicomatricoma:

- a) distrofia ungueal.
- b) melanoníquia.
- c) sangramento ungueal.
- d) verrucosidade da dobra ungueal.
- e) todas estão corretas.

4) Sobre o uso do clipping ungueal no auxílio diagnóstico do onicomatricoma, podemos afirmar:

- a) é exame rápido, fácil, de baixo custo e minimamente invasivo.
- b) é exame antigo, não realizado atualmente.
- c) não permite a visualização das perfurações da lâmina ungueal pelo tumor.
- d) permite afastar outros tumores da matriz ungueal.
- e) permite o estudo histopatológico da placa ungueal, mas não possibilita a realização da imunohistoquímica.

5) Dos diagnósticos diferenciais do onicomatricoma, podemos citar:

- a) doença de Bowen.
- b) exostose subungueal.
- c) melanoma.
- d) onicomatricose.
- e) todas estão corretas.

6) Assinale a incorreta:

- a) a visualização das projeções digitiformes emergentes da matriz ungueal e as cavitações produzidas pelas mesmas na placa são características do onicomatricoma.
- b) a ultrassonografia não é método auxiliar no diagnóstico do onicomatricoma.
- c) é o único tumor em que a alteração da placa ungueal é ativamente produzida pela lesão.
- d) os principais diagnósticos diferenciais histológicos são o fibroqueratoma e o fibroma ungueal.
- e) o tratamento do onicomatricoma é cirúrgico.

7) Com relação aos exames utilizados no diagnóstico do onicomatricoma, assinale a errada:

- a) a ultrassonografia pode delimitar o tumor.
- b) na dermatoscopia podemos visualizar as hemorragias em estilhaço na porção proximal da unha.
- c) na ressonância nuclear magnética podemos visualizar projeções digitais.
- d) o raio X é de extrema importância no diagnóstico do onicomatricoma.
- e) o clipping ungueal permite a realização do PAS.

8) Qual dos achados abaixo é mais sugestivo do onicomatricoma?

- a) estrias brancas longitudinais.
- b) depressão longitudinal em forma de canaleta.
- c) granuloma piogênico na borda ungueal.
- d) perfurações longitudinais da placa ungueal.
- e) sinal de Hutchinson.

9) A histologia do onicomatricoma evidencia:

- a) células basaloideas com estroma mixoide na derme.
- b) epitélio matricial proliferativo que invade a placa ungueal.
- c) hiperqueratose com paraceratose e presença de coilócitos.
- d) queratinócitos atípicos no leito ungueal.
- e) melanócitos atípicos com aumento da taxa mitótica e invasão dérmica.

10) No tratamento do onicomatricoma, assinale a correta:

- a) a cirurgia é o tratamento de eleição.
- b) a matriz proximal deve ser retirada para evitar recidiva.
- c) distrofia ungueal ocorre invariavelmente no pós-operatório.
- d) é feita a remoção de todo o complexo ungueal durante a cirurgia.
- e) o tratamento pode ser clínico.

Gabarito

Hormônios no rejuvenescimento: revisão de sua real eficácia. Surg Cosmet Dermatol 2012;4(4):322-30.

1 d 2 b 3 c 4 d 5 b 6 a 7 c 8 a 9 d 10 c

As respostas devem ser encaminhadas diretamente pelo site www.surgicalcosmetic.org.br.

A data limite para responder ao questionário constará por e-mail que será encaminhado com o link direto para acessar a revista.