

Educación Médica Haga su Diagnóstico



Caso 3 Agosto 2018

Autores: Wilmer Gasca Osorio, María Sol Díaz, Paula Boggio,
María Eugenia Abad, Margarita Larralde

Sección Dermatología Pediátrica, Servicio de Dermatología,
Hospital Ramos Mejía, Buenos Aires, Argentina.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino y 15 años de edad. Consulta por el crecimiento progresivo de una tumoración en la falange distal del hallux del pie derecho. Niega antecedentes personales o familiares relevantes. En el examen físico se constató a nivel de la última falange del hallux derecho, la presencia de una tumoración rosado-eritematosa, redondeada, con superficie lisa y base estaba rodeada por un ribete queratósico. La misma se ubicaba a nivel subungueal y levantaba la

lámina ungueal produciendo una distrofia distal de la misma (Figura 1). La misma apareció 6 meses antes de la consulta, y tuvo un crecimiento lento y progresivo. Se le realizaron radiografías simples del pie derecho (frente y perfil), observándose una excrecencia de hueso trabecular que emergía de la superficie dorsal de la falange distal del primer dedo del pie derecho (Figura 2).



Figura 1. Tumor doloroso subungueal, a nivel de hallux derecho.



Figura 2. Radiografía: excrecencia de hueso trabecular que emerge del dorso de la primer falange del hallux derecho.

Diagnóstico: Exostosis subungueal

Comentario

La exostosis subungueal (ES) es un tumor benigno de hueso trabecular rodeado por una cápsula fibrocartilaginosa, que aparece principalmente en la falange distal del hallux, por debajo de la uña o adyacente a la misma, y se manifiesta clínicamente por alteración de la uña suprayacente o de los tejidos blandos periungueales, respectivamente.

Es la afección ósea asociada a enfermedad ungueal más frecuente. Pese a haber sido considerada una variante de osteocondroma, actualmente es reconocida como una entidad diferente, con características clínicas e histopatológicas propias.

La ES representa el 1% de los tumores óseos benignos. Afecta fundamentalmente a adultos jóvenes, con una media que oscila entre los 28 y los 33 años, según distintas series. Alrededor del 16% de las ES ocurre en pacientes pediátricos. Existe predominio de ocurrencia en el sexo femenino (63% de casos en mujeres).

La etiología se desconoce. Las distintas hipótesis etiopatogénicas propuestas, consideran que la ES sería:

- . Una anomalía teratogénica que se evidencia en la época de la pubertad.
- . Una metaplasia fibrocartilaginosa causada por irritación crónica. Evison y Price postulan al respecto que la ES comienza como un crecimiento reactivo de tejido fibrocelular y cartílago metaplásico que luego desarrolla osificación endocondral.
- . Una forma frustrada del síndrome de exostosis múltiple hereditario (SEMH). Aunque resulta sorprendente que existen descriptos sólo 4 pacientes con este síndrome que desarrollaron ES.

Desde el punto de vista clínico, la ES se presenta como una tumoración peri o subungueal, de superfi-

cie inicialmente dura y lisa (lo cual refleja el contorno del cartílago subyacente), que en su evolución puede tornarse queratósica. Las lesiones tempranas suelen tener color blanco-perlado, rosado o rojizo, con ocasionales telangiectasias o pigmentación. El tamaño es variable, pero raramente superan el centímetro de diámetro.

El resto de los hallazgos clínicos dependerá del tamaño y localización de la excrecencia osteocartilaginosa. En el caso de lesiones subungueales, el crecimiento paulatino de la exostosis puede deformar, elevar o destruir la lámina; apreciándose, en consecuencia, onicodistrofia, onicolísis, fragilidad o desprendimiento total de la uña. El tumor puede incluso inducir hiperqueratosis subungueal. Las exostosis periungueales, determinan compresión del tejido periungueal lo cual resulta en tensión de la piel y conduce a la formación de granulomas piógenos u onicocriptosis. Se ha descrito paroniquia hasta en un 14% de las ES periungueales. Excepcionalmente la ES se presenta a nivel periungueal sin producir disturbios de la lámina ungueal.

Respecto a su localización, el 80% de todas las ES compromete dedos de pies, siendo el hallux el más frecuentemente afectado (80%). Del 20% que afecta a los dedos de manos, un 80% de las lesiones ocurre preferentemente en el primero o segundo dedos, distribuyéndose el porcentaje restante en proporciones iguales entre los restantes dedos.

Generalmente son lesiones solitarias, exceptuando los casos de ES que forman parte del SEMH. Esta enfermedad genética, de herencia autonómica dominante, cursa con exostosis múltiples que afectan preferentemente los huesos largos de las extremidades (de osificación endocondral). La localización de exostosis a nivel subungueal, si bien rara, ha sido descrita en este cuadro. No existen comunicaciones de transformaciones sarcomatosas en el SEMH desarrolladas

sobre una exostosis de localización subungueal. En otro síndrome que cursa con exostosis múltiples, llamado síndrome de displasia tricornofalángica tipo II (síndrome de Langier-Giedion o síndrome de exostosis múltiples y retardo mental), no se ha descrito hasta la fecha, el desarrollo de exostosis de localización subungueal.

Aproximadamente, el 64% de los pacientes con ES refiere historia de traumatismo previo o microtraumatismos repetidos. Los traumatismos o las infecciones repetidas, determinantes todos ellos de irritación crónica, podrían actuar como factores desencadenantes. No obstante, existen autores para quienes la infección es consecuencia y no causa de ES.

El dolor es el síntoma más constante y, junto con las alteraciones de los tejidos blandos circundantes, constituyen los motivos habituales de consulta. Dicho dolor es de intensidad variable, se exacerba con la presión local o la marcha e induce al paciente a adoptar posiciones anómalas al caminar. Muchas veces, los pacientes se mantienen asintomáticos hasta que sobreviene un traumatismo o infección secundaria agregada.

El diagnóstico de ES se basa en la presencia de la siguiente tríada:

1. Dolor
2. Deformidad ungueal
3. Hallazgos radiológicos

Es decir, el diagnóstico debe sustentarse en la presentación clínica y los hallazgos radiológicos compatibles con ES.

El dolor digital es un síntoma poco específico y relativamente frecuente en la práctica diaria. Diversas enfermedades ungueales pueden producir dolor, incluidas aquellas descritas como no dolorosas, dependiendo del umbral de tolerancia al dolor de cada paciente. Las falanges distales, y especialmente los pulpejos de los dedos están ricamente inervados y cualquier proceso inflamatorio o tumoral puede producir dolor por compresión. Por ello una correcta anamnesis y examen físico orientarán el diagnóstico, debiendo posteriormente complementarse con los es-

tudios radiológicos apropiados. Se debe evitar realizar biopsia incisional de la lesión cutánea, ya que no nos brindará un diagnóstico definitivo (sólo mostrará hiperqueratosis epidérmica) y podría favorecer el desarrollo de osteomielitis.

En la evaluación del paciente que presenta una presunta ES, se deben solicitar placas radiográficas del dedo comprometido en proyecciones anteroposterior y lateral. Éstas constituyen el estudio por imágenes complementario esencial para confirmar el diagnóstico, ya que en la mayoría de los casos, los hallazgos radiográficos son característicos. En ES completamente desarrolladas se ve, en la incidencia lateral, una excrecencia de hueso trabecular proyectándose desde la superficie dorsal de la falange distal del dedo afectado, claramente separada de la placa epifisaria. No se han descrito hasta la fecha destrucción del hueso subyacente ni reacción perióstica. La cubierta fibrocartilaginosa es responsable de los márgenes pobremente definidos, así como de la aparente desproporción entre la pequeña exostosis radiográfica y el tamaño total del tumor, ya que la mayor parte de su volumen corresponde precisamente a dicha cápsula. En lesiones incipientes de ES, puramente cartilaginosas y por ende radiolúcidas, la ausencia de alteraciones radiográficas no debe invalidar el diagnóstico. En estos casos, se debe seguir la evolución radiográfica de los pacientes si la sospecha clínica de ES es alta.

Los hallazgos microscópicos son habitualmente característicos. La lesión consiste en un núcleo de tejido óseo trabecular maduro con una cápsula de tejido fibrocartilaginosa proliferante. Inicialmente prolifera cartílago hialino que luego se calcifica. El modo de osteogénesis en esta enfermedad es endocondral.

Los diagnósticos diferenciales son numerosos:

- . En la infancia: granuloma piógeno, verruga subungueal, tumor de Koënen, osteocondroma.
- . En adultos: a los anteriores deben agregarse: quiste epidérmico, fibroqueratoma digital adquirido, encondromas, tumor glómico, queratoacantoma, epitelomas basocelular y espinocelular y melanoma.

El tratamiento de elección es la remoción del tumor, por cirugía convencional o curetaje con cauterización de su base.

. Lesiones pequeñas y/o lateralizadas: se abordan sin extraer la lámina y sin incidir el lecho ungueal, a través de una incisión transversal en el hiponiquio y longitudinal en las caras laterales de la lesión.

. Lesiones grandes, no lateralizadas y/o que destruyan la lámina: se extrae total o parcialmente la lámina y se aborda la exostosis a través del lecho. Debe tomarse particular cuidado en legar en profundidad la zona de donde emerge la exostosis para remover completamente la cápsula fibrocartilaginosa.

Se describen recidivas en un 10 a 11,4% de las ES. Estas suelen ocurrir con mayor frecuencia dentro del año de la cirugía y en pacientes jóvenes.

Bibliografía

1. Davis DA, Cohen PR. Subungual exostosis: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 1996; 13: 212-8.
2. Páez CE, Oliver LIM, Sosa BM, De Armas BA, Pérez AR. Exostosis subungueal. *Derm Venez.* 1996; 34: 145-9.
3. Wang TC, Wu YH, Su HY. Subungual exostosis. *J Dermatol.* 1999; 26: 72-4.
4. De Berker DA, Langtry J. Treatment of subungual exostoses by elective day case surgery. *Br J Dermatol.* 1999; 140: 915-8.
5. García Silva J, Pazos JM, Peña C, Del Pozo, Fonseca E. Exostosis subungueales. Tratamiento quirúrgico de 11 pacientes. *Actas Dermatosifiliogr.* 1999; 90: 106-19.
6. Kato H, Nakagawa K, Tsuji T, Hamada T. Subungual exostoses: clinicopathological and ultrastructural studies of three cases. *Clin Exp Dermatol.* 1990; 15: 429-32.
7. Arias Palomo D, Hasson Nisis A. Casos para el diagnóstico: tumoración subungueal. *Piel.* 1990; 4: 139-40.
8. Warren KJ, Fairley JA. Stump the experts. Exostosis subungual. *Dermatol Surg.* 1998; 24: 287-9.
9. Miller-Breslow A, Dorfman HD. Dupuytren's (subungual) exostosis. *Am J Surg Pathol.* 1988; 12: 368-78.
10. Carroll RE, Chance JT, Inan Y. Subungual exostosis in the hand. *J Hand Surg.* 1992; 17: 569-74.
11. Jetmalani SN, Rich P, White CR Jr. Painful solitary subungual nodule. Subungual exostosis (SE). *Arch Dermatol.* 1992; 128: 849-52.
12. Sánchez-Castellanos ME, Sandoval-Tress C, Ramírez-Bárcena P. Subungual exostosis. *Arch Dermatol.* 2007; 143: 1234.
13. Ilyas W, Geskin L, Joseph AK, Seraly MP. Subungual exostosis of the third toe. *J Am Acad Dermatol.* 2001; 45: S200-1.