



Onicopapiloma múltiplos representando uma rara síndrome familiar

Jéssika Damas
Thamyres Pedrosa
Virginia Chies
Erica Pontes
Robertha Nakamura
David Rubem Azulay

Caso clínico

Identificação: mulher, 57 anos.

Queixa principal: deformidades das 20 unhas.

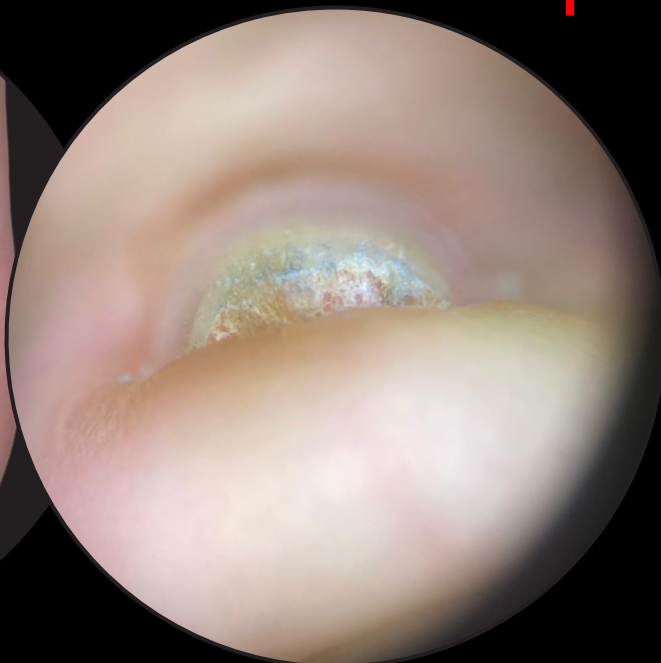
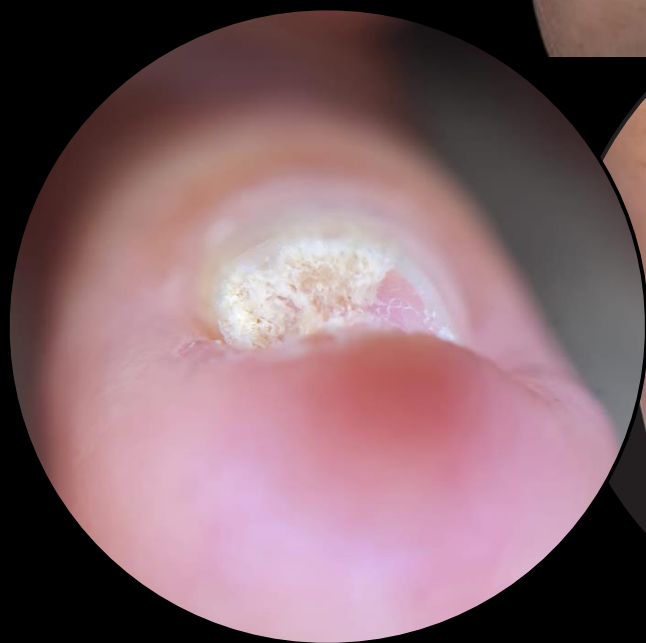
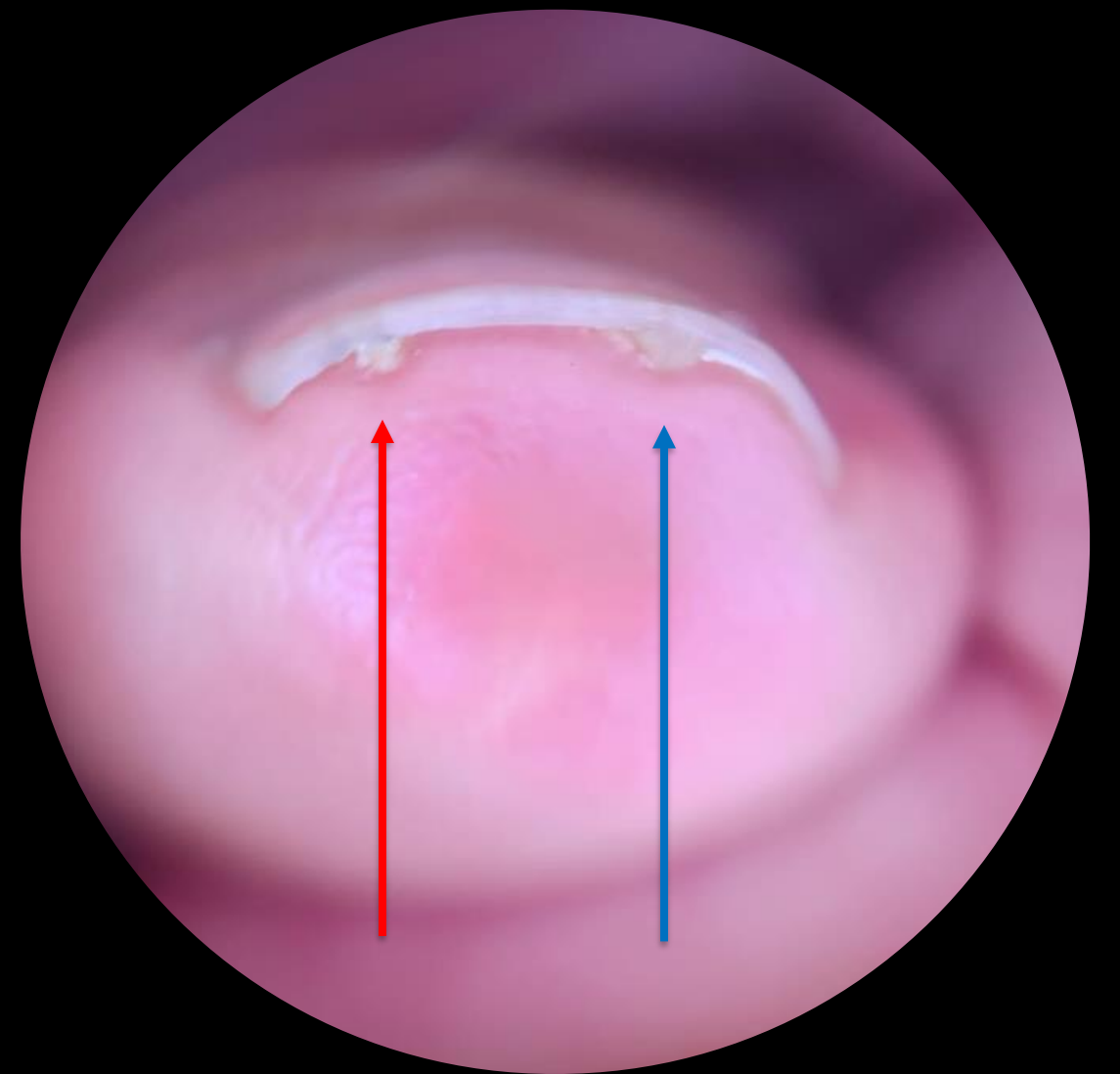
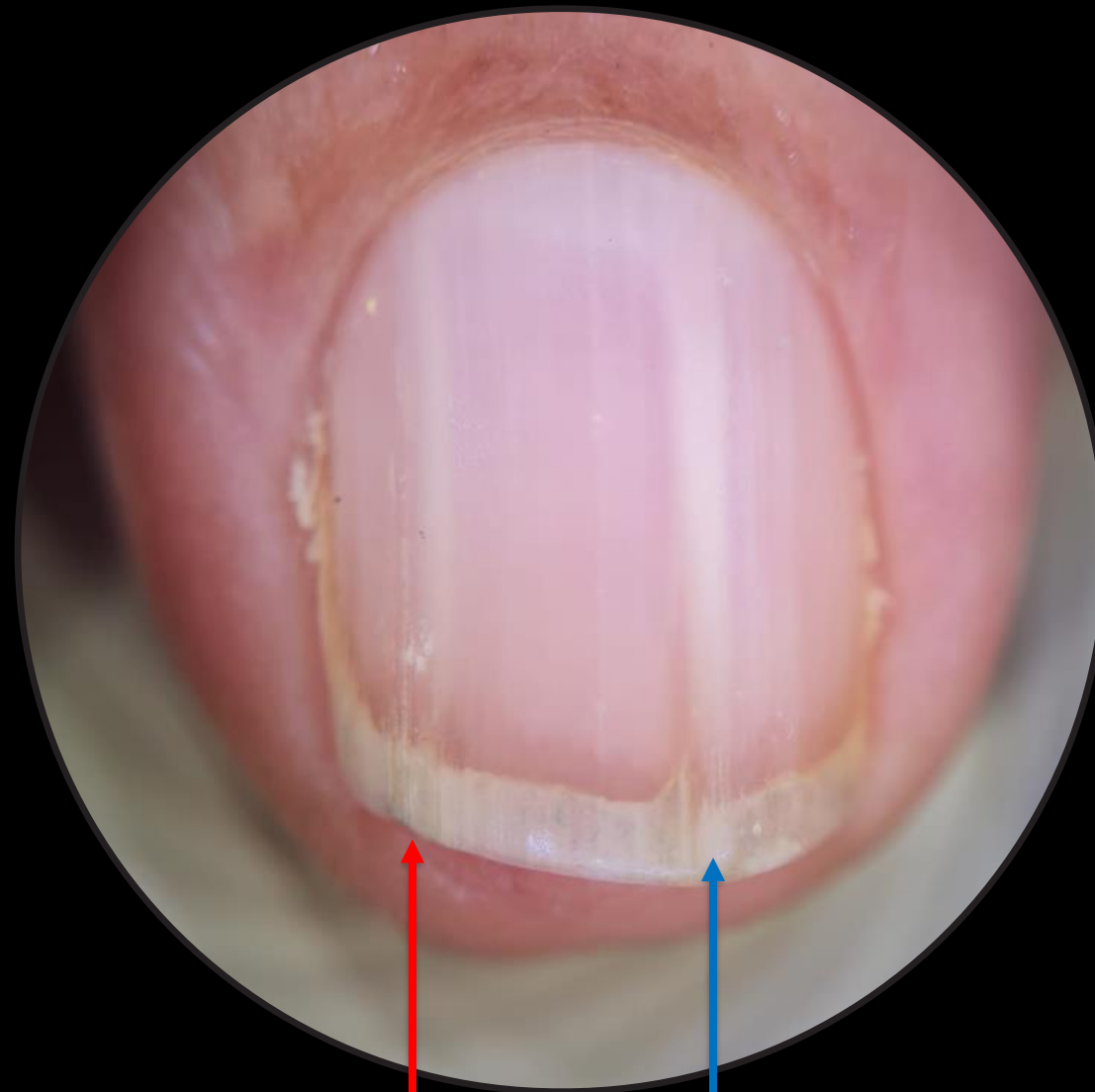
HDA: distrofia ungueal progressiva desde 2008. Negava outras queixas associadas.

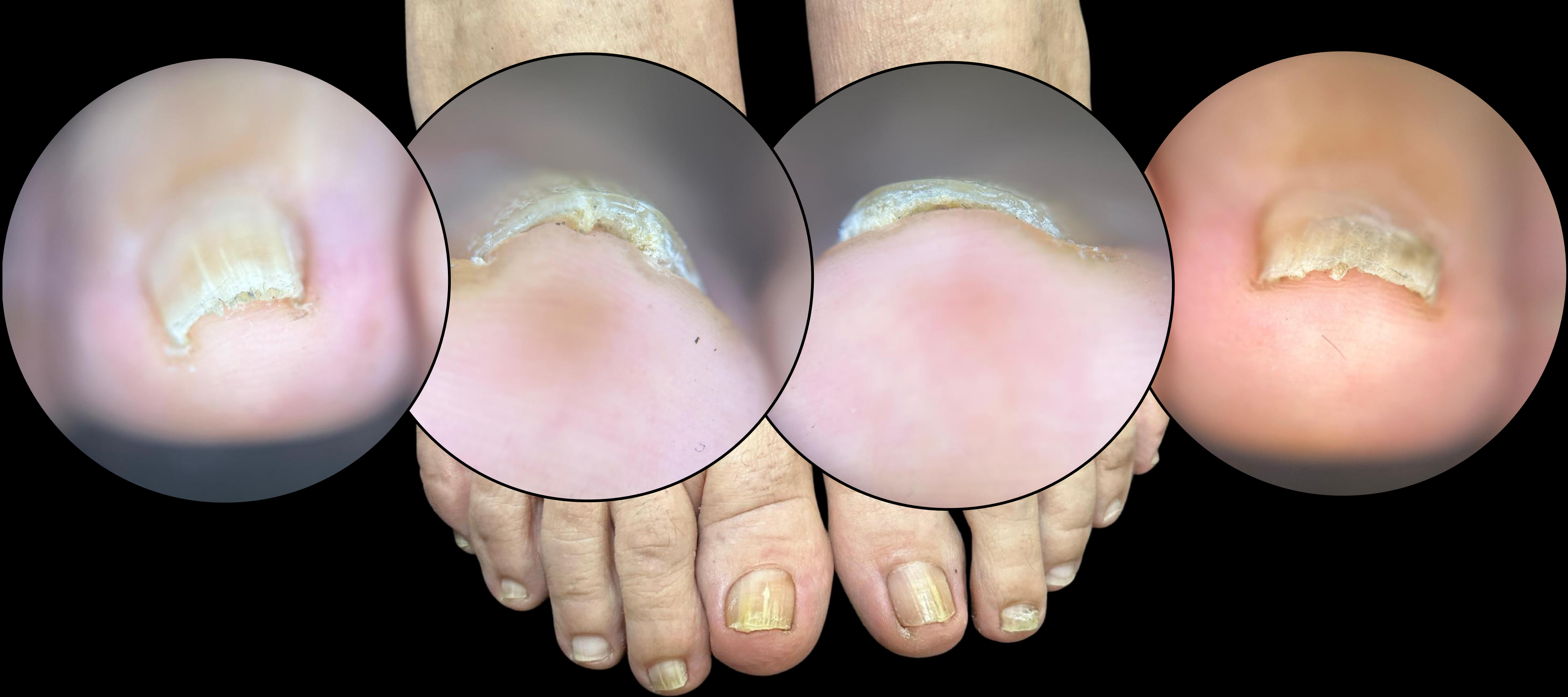
HPP: cirurgia de exérese de carcinoma basocelular na face em 2023.

História familiar: relata que mãe, avó e dois irmãos têm mesma alteração ungueal.



Todos os quirodáctilos apresentam leuconíquia longitudinal, acompanhada por ceratose subungueal. Observa-se também hipertrofia da borda distal das unhas, cromoníquia amarelada e onicólise distal.





Todos os pododáctilos apresentam leuconíquia longitudinal, acompanhada por ceratose subungueal associada a cada área de leuconíquia. Observa-se também hipertrofia da borda distal das unhas, cromoníquia amarelada e onicólise distal.

Histopatológico do 4º quirodáctilo da mão esquerda

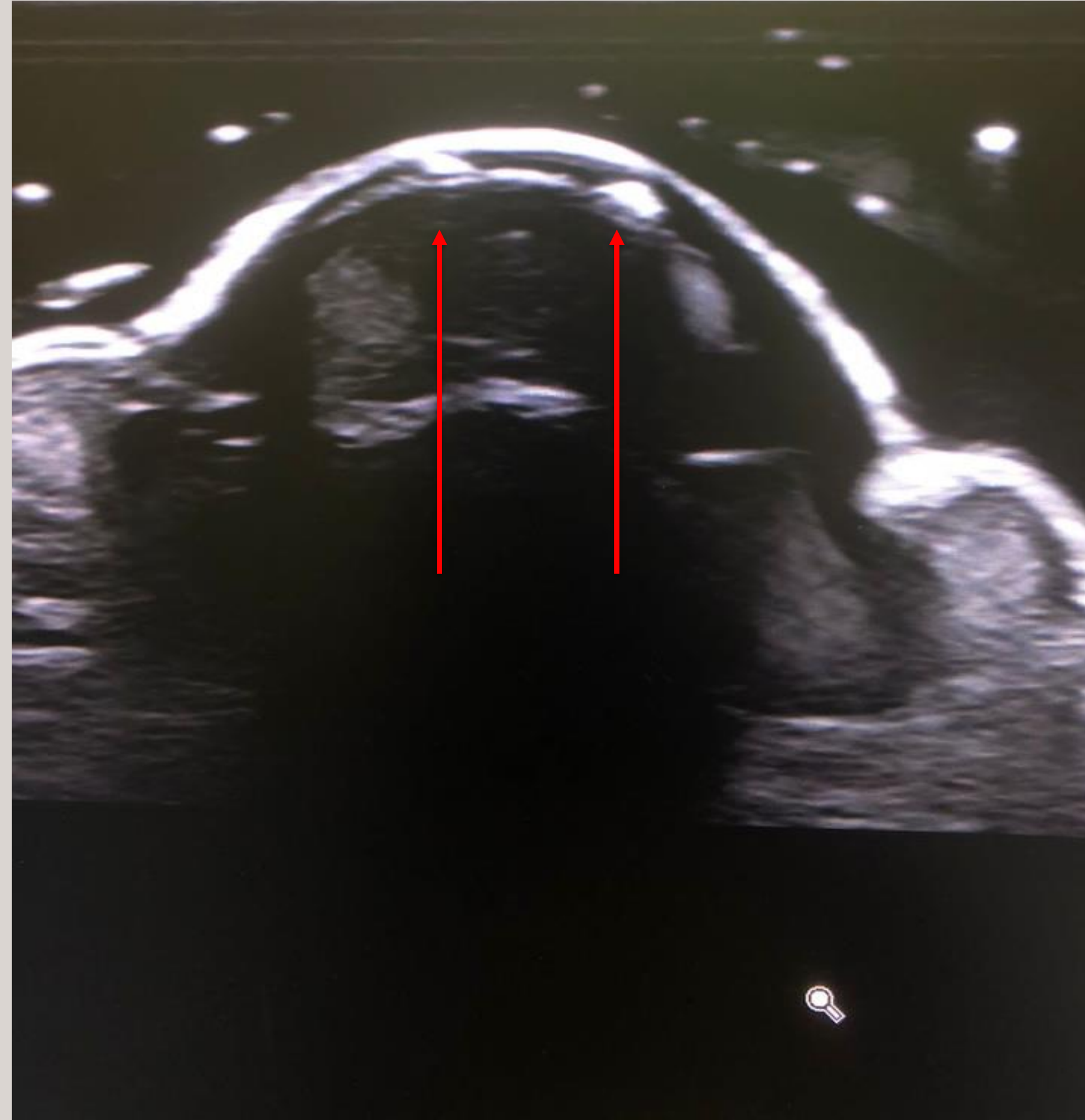
Afinamento dos
cones epiteliais

Papilomatose

Onicopapiloma



400 x



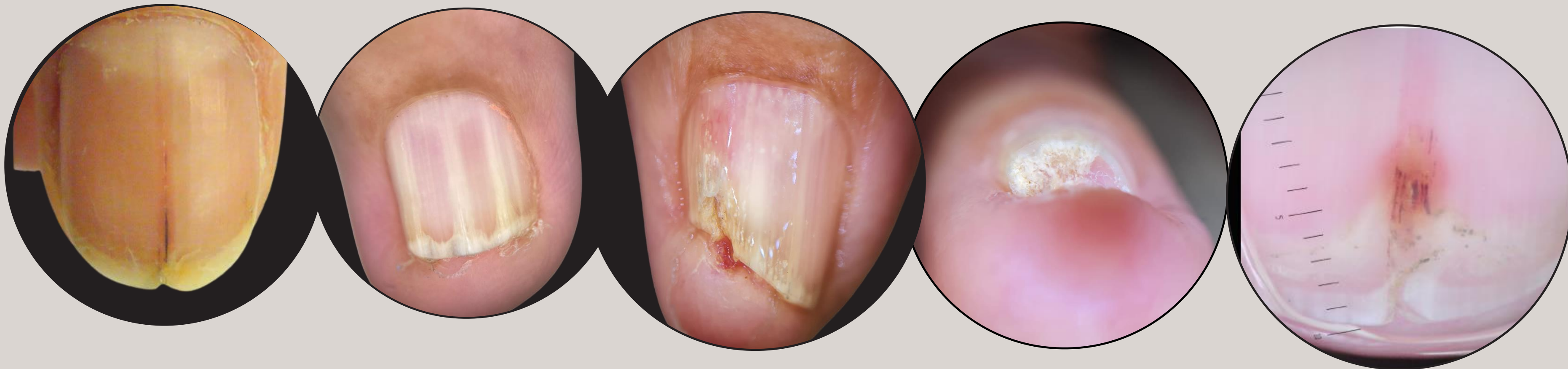
Ultrassonografia de alta frequência com transdutor de 24 MHz no plano axial

Imagens ovaladas, ecogênicas, bem definidas, sem reforço posterior ou vascularização ao power Doppler, localizadas nas placas ungueais

**Múltiplos
Onicopapilomas**

Onicopapiloma

- **Descrito como tumor benigno:** afeta a matriz ungueal distal e o leito ungueal.
- **Histórico:** descrito por Baran e Perrin em 1995; termo “onicopapiloma” adotado em 2000.
- **Incidência:** mais comum nas unhas das mãos, geralmente em único dígito.



Onicopapiloma maligno

- **Desde 2020:** surgem estudos sobre onicopapiloma maligno.
- **Recomendações:** acompanhamento clínico e dermatoscópico.
- **Tratamento:** excisão cirúrgica se houver dor ou mudança evolutiva.
- **Diagnóstico:** histopatológico baseado na presença de onicócitos anormais e altos níveis do marcador Ki-67 no epitélio do leito ungueal.

Case Reports > J Cutan Pathol. 2021 Jan;48(1):174-179. doi: 10.1111/cup.13904.
Epub 2020 Nov 9.

Malignant onychopapilloma

Eckart Haneke ^{1 2 3 4}, Matilde Iorizzo ⁵, Max Gabutti ¹, Helmut Beltraminelli ¹

Affiliations + expand

PMID: 33067854 DOI: [10.1111/cup.13904](https://doi.org/10.1111/cup.13904)



CASE STUDY | [Open Access](#) | 

Clinical, onychoscopic, nail clipping, and histopathological findings of malignant onychopapilloma

Dylan Haynes MD, MCR, Eckart Haneke MD, PhD, Adam I. Rubin MD 

First published: 02 April 2024 | <https://doi.org/10.1111/cup.14620>

Onicopapiloma múltiplos

 **National Library of Medicine**
National Center for Biotechnology Information

Log in



multiple onychopapillomas

×

Search

[Advanced](#) [Create alert](#) [Create RSS](#) [User Guide](#)

Found 1 result for *multiple onychopapillomas*

Save Email Send to Display options ⚙

1 publicação na literatura de 2024

JAMA Dermatology | **Original Investigation**

Multiple Onychopapillomas and BAP1 Tumor Predisposition Syndrome

Alexandra Lebensohn, MS, CGC; Azam Ghafoor, MD; Luke Bloomquist, MD; Michael C. Royer, MD; Leslie Castelo-Soccio, MD, PhD; Kelli Karacki, PA-C; Olanda Hathaway, CRNP; Tenin Maglo, CRNP; Cathy Wagner, RN; Maria G. Agra, RN; Andrew M. Blakely, MD; David S. Schrupp, MD; Raffit Hassan, MD; Edward W. Cowen, MD, MHSc

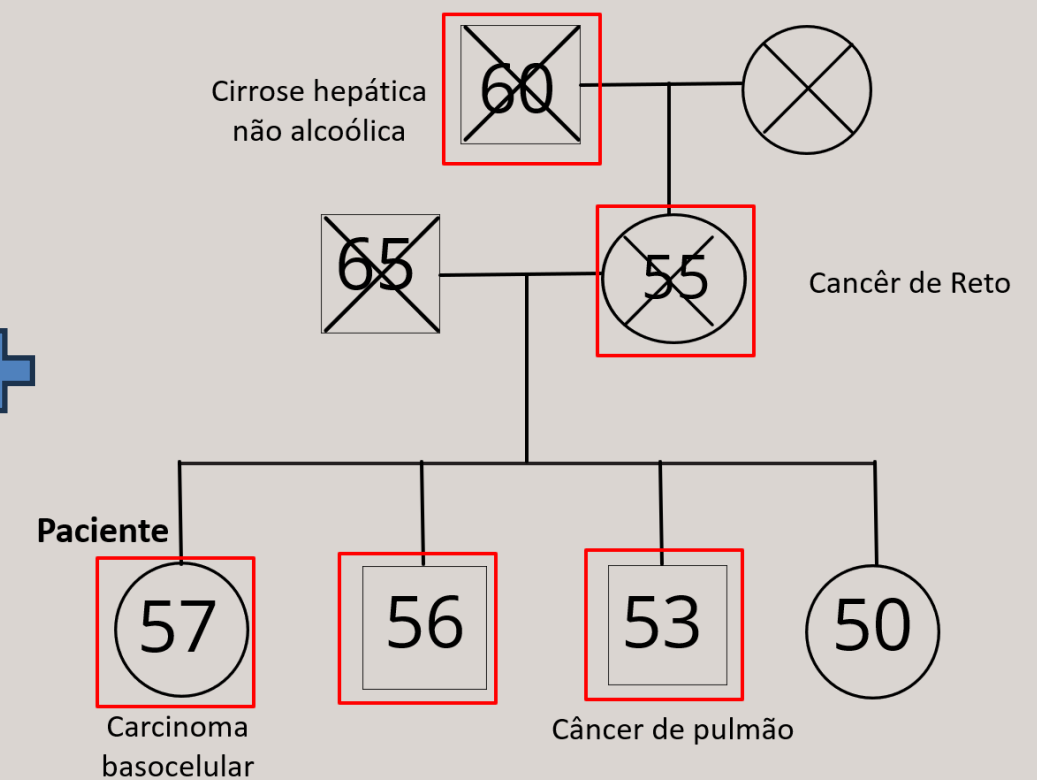
Multiple Onychopapillomas and BAP1 Tumor Predisposition Syndrome

Alexandra Lebensohn, MS, CGC; Azam Ghafoor, MD; Luke Bloomquist, MD; Michael C. Royer, MD; Leslie Castelo-Soccio, MD, PhD; Kelli Karacki, PA-C; Olanda Hathaway, CRNP; Terin Maglo, CRNP; Cathy Wagner, RN; Maria G. Agra, RN; Andrew M. Blakely, MD; David S. Schrump, MD; Raffit Hassan, MD; Edward W. Cowen, MD, MHSc

- **Estudo de corte prospectivo:** a partir de indivíduos sabidamente portadores das variantes patogênicas da linha germinativa BAP1.
- **Síndrome de predisposição tumoral:** portadores têm maior risco de melanoma cutâneo, melanoma uveal, mesotelioma maligno, carcinoma basocelular, entre outros.
- **Achados clínicos:** dos 47 pacientes, 38 apresentaram onicopapiloma em mais de um dígito.
- **Conclusão:** onicopapiloma múltiplos podem indicar a presença da variante BAP1, sugerindo a necessidade de pesquisa genética e, secundariamente investigação quanto a neoplasias.



Seria uma síndrome genética familiar?



Conduta

Solicitar teste genético
para mutação BAP 1.

Orientar rastreio
para neoplasias.

Programar Exérese
de lesões
suspeitas de CBC.

Acompanhar evolução dos
onicopapilomas
(necessidade cirúrgica).

Acompanhar familiares.

Motivos da apresentação

Apresentar um caso raro de onicopapiloma acometendo as 20 unhas.

Explicação da sua associação com outras neoplasias.

Importância de sempre examinar as unhas do paciente.

Referências

- 1)KIM, M.; SUN, E. Y.; JUNG, H. Y.; CHO, B. K.; PARK, H. J. Onychopapilloma: A Report of Three Cases Presenting with Various Longitudinal Chromonychia. *Annals of Dermatology*, v. 28, n. 5, p. 655-655, 2016. DOI: 10.5021/ad.2016.28.5.655.
- 2)JENNY; HOWARD, A.; PRAKASH, S.; KERN, J. S. Clinical and histopathological features of onychopapilloma in an Australian setting: A case series of 50 patients. *Australasian Journal of Dermatology*, v. 63, n. 4, 2022. DOI: 10.1111/ajd.13900.
- 3)STARACE, M.; ALESSANDRINI, A.; FERRARI, T.; WONG, V.; BARALDI, C.; PIRACCINI, B. M. Clinical and onychoscopic features of histopathologically proven onychopapillomas and literature update. *Journal of Cutaneous Pathology*, v. 49, n. 2, p. 147-152, 2021. DOI: 10.1111/cup.14119.
- 4)BARAN, R.; DE BERKER, D.; HOLZBERG, M.; PIRACCINI, B. M.; RICHERT, B.; THOMAS, L.; DAWBER, R. P. R. *Baran and Dawber's Diseases of the Nails and Their Management*. Hoboken; Chichester: Wiley Blackwell, 2019. ISBN: 9781119323358.
- 5)LEBENSOHN, A. et al. Multiple Onychopapillomas and BAP1 Tumor Predisposition Syndrome. *JAMA Dermatology*, 17 maio 2024.
- 6)HAYNES, D.; HANEKE, E.; RUBIN, A. I. Clinical, onychoscopic, nail clipping, and histopathological findings of malignant onychopapilloma. *Journal of Cutaneous Pathology*, 2 abr. 2024.
- 7) HANEKE, E. et al. Malignant onychopapilloma. *Journal of Cutaneous Pathology*, v. 48, n. 1, p. 174-179, 9 nov. 2020.



Obrigada!

Foto cedida pela Dra. Clarissa Canela