ADRIANA AMORIM VANTI

**Tumor glômico subungueal: estudo epidemiológico e
retrospectivo, no período de 1991 a 2003**

Dissertação apresentada ao Departamento de
Dermatologia da Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo para a obtenção do
título de Mestre em Ciências.

Área de concentração: Dermatologia

Orientador: Prof. Dr. Luiz Carlos Cucé

São Paulo

2004

Dedico este trabalho

*Aos meus pais, Salvador e Lusdeti, em especial minha mãe, sem cuja luta e
coragem, eu não teria chegado até aqui.*

*Para Luiz Augusto, meu grande amor, sempre presente nos momentos
importantes de minha vida, apoiando e incentivando.*

*Às minhas filhas, Ana Luiza e Ana Clara, razões da minha vida, pela alegria
e força que me proporcionam.*

Agradecimentos

Ao Prof. Dr. LUIZ CARLOS CUCÉ, que, com sua sabedoria e grande experiência no campo científico, orientou-me, enriquecendo este trabalho com seus conhecimentos e dedicando-me apoio e paciência.

À Dra. BOGDANA VICTORIA KADUNC, pela tão preciosa amizade, carinho e ensinamentos que recebo dia a dia, fazendo-me crescer como ser humano e como médica.

Ao Dr. NILTON DI CHIAICCHIO, pela sua imensa ajuda, incentivo e conhecimentos, os quais nunca vou esquecer.

Ao meu amado irmão ROBERTO, pelo estímulo e companheirismo.

À minha querida tia TUTA, por todos os minutos, horas e dias de sua vida dedicados a mim.

Aos meus sogros, LUIZ VANTE e SOPHIA, pelo carinho e apoio.

Ao Dr. YASSUNOBU UTIYAMA (in memoriam), exemplo de mestre e amigo, que muito contribuiu para a minha formação dermatológica.

À Dra. ELIANA UCHIDA, presente nos momentos mais difíceis, sempre com uma palavra amiga.

À Dra. SELMA S. CERNEA, pela disponibilidade e colaboração.

Ao Dr. GUILHERME PRIMAVERA, que sempre incentivou meu crescimento na dermatologia.

À Dra. MARIA ANTONIETA LONGO GALVÃO SILVA, pela inestimável ajuda no estudo anatomopatológico.

À Dra. JACKELINE MOTA JUANG e à Dra. DALVA REGINA PIMENTEL NETO, pela amizade e estímulo.

À CLÍNICA DERMATOLÓGICA do HSPM-SP, sempre disposta a colaborar.

À Sra. ELI MARIA de FREITAS FERREIRA, que tornou minha passagem pela pós-graduação mais suave.

À Sras. TERESA J. L. MENDONÇA, HELENA BEATRIZ MUNHOZ e JANETE G. de ALMEIDA, pela ajuda inestimável.

À bibliotecária MARIA APARECIDA L. SANTOS, pela elaboração da ficha catalográfica.

Aos pacientes deste estudo.

Normalização adotada

Esta dissertação está de acordo com:

Referências: adaptado de International Committee of Medical Journals Editors (Vancouver)

Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina. Serviço de Biblioteca e Documentação. *Guia de apresentação de dissertações, teses e monografias*. Elaborado por Anneliese Carneiro da Cunha, Maria Julia de A. L. Freddi, Maria F. Crestana, Marinalva de Souza Aragão, Suely Campos Cardoso, Valéria Vilhena. São Paulo: Serviço de Biblioteca e Documentação; 2004.

SUMÁRIO

Lista de figuras

Lista de tabelas

Resumo

Summary

1. INTRODUÇÃO.....	1
2. OBJETIVO.....	5
3. REVISÃO DA LITERATURA.....	7
3.1 Tumor glômico.....	8
3.1.1 Sinonímia.....	8
3.1.2 Definição	8
3.1.3 Histórico.....	9
3.1.4 Anatomia e aspectos anatomopatológicos.....	12
3.1.5 Etiopatogenia.....	24
3.1.6 Epidemiologia e aspectos epidemiológicos.....	26
3.1.7 Diagnóstico clínico.....	36
3.1.8 Diagnóstico diferencial.....	38
3.1.9 Diagnóstico por imagem.....	41
3.1.10 Tratamento.....	46
3.1.11 Complicações e prognóstico.....	49
4. MÉTODOS.....	53
4.1 Casuística.....	54
5. RESULTADOS.....	56
6. DISCUSSÃO.....	71
7. CONCLUSÕES.....	82
8. ANEXOS.....	84
9. REFERÊNCIAS	87

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Esquema do glomus idealizado por Masson.....	14
Figura 2 – Micrografia eletrônica de um pericito de um pulmão bovino.....	17
Figura 3 – Tumor glômico subungueal em hálux direito.....	33
Figura 4 – Tumor glômico subungueal em 2º dedo da mão esquerda.....	34
Figura 5 – Tumor glômico subungueal em 3º dedo da mão direita.....	34
Figura 6 – Tumor glômico subungueal em 3º dedo da mão direita.....	35
Figura 7 – Tumor glômico subungueal em hálux direito.....	35
Figura 8 – Distribuição dos doentes por idade.....	57
Figura 9 – Distribuição quanto à sexo.....	58
Figura 10 – Distribuição quanto à etnia.....	59
Figura 11 – Atividade ocupacional dos indivíduos com o tumor glômico.....	60
Figura 12 – Distribuição do tumor glômico subungueal quanto à localização.	61
Figura 13 – Distribuição do tumor glômico quanto ao lado acometido.....	62
Figura 14 – Distribuição quanto aos aspectos clínicos do tumor glômico.....	64
Figura 15 – Imagem de ressonância magnética do tumor glômico, localizado no hálux esquerdo.....	66
Figura 16 – Avaliação histopatológica.....	67
Figura 17 – Avaliação histopatológica.....	68
Figura 18 – Avaliação histopatológica.....	68
Figura 19 – Avaliação histopatológica.....	69
Figura 20 – Avaliação histopatológica.....	69
Figura 21 – Avaliação histopatológica.....	70

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Distribuição dos doentes por idade.....	57
Tabela 2 – Distribuição quanto ao sexo.....	58
Tabela 3 – Distribuição quanto à etnia.....	59
Tabela 4 – Localização do tumor glômico subungueal.....	61
Tabela 5 – Distribuição quanto ao lado mais acometido.....	62
Tabela 6 – Duração dos sintomas relacionados ao tumor glômico.....	63
Tabela 7 – Sinais clínicos dos tumores glômicos das mãos.....	64

RESUMO

VANTI AA. *Tumor glômico: estudo epidemiológico e retrospectivo, no período de 1991 a 2003* [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2004. 94p.

O tumor glômico é uma neoplasia benigna de células glômicas, de ocorrência incomum, observado como lesão solitária na falange distal dos quirodáctilos, representando de 1% a 4,5% das neoplasias das mãos. Foram estudados 20 casos de tumor glômico ocorridos no período de 1991 a 2003, nos ambulatórios de Dermatologia do Hospital das Clínicas e do Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo. Analisaram-se os prontuários, avaliando-se os aspectos epidemiológicos, clínicos e exames complementares, dando ênfase ao exame histopatológico e métodos de imagem. Os achados epidemiológicos deste estudo não diferiram significativamente do levantamento bibliográfico pesquisado, confirmando tratar-se de um tumor raro e pouco conhecido. A tríade clássica do tumor glômico “dor paroxística, sensibilidade local e hipersensibilidade à alteração de temperatura” esteve presente em 15 dos 20 casos examinados. Confirmou-se, na casuística analisada, a preferência pelos quirodáctilos e maior acometimento do sexo feminino. Histologicamente, os dados obtidos foram similares aos existentes na literatura, houve predominância do padrão arquitetural celular e a presença de cápsula tumoral, foi encontrada em apenas três casos. Os métodos de imagem não foram utilizados de maneira sistemática como auxiliares diagnóstico do tumor glômico, embora sejam de grande auxílio na confirmação e delimitação do tumor, especialmente a ressonância magnética que nesse estudo foi realizada em quatro dos 20 casos estudados, mostrando lesão evidente e não deixando dúvidas quanto ao diagnóstico. As recidivas, consideradas raras, ocorreram em 15% dos casos, por isso há a necessidade de um acompanhamento cirúrgico prolongado.

Descritores: 1.TUMOR GLÔMICO/epidemiologia 2.ESTUDOS RETROSPECTIVOS 3.LITERATURA DE REVISÃO

SUMMARY

Vanti AA. *Glomus Tumor: epidemiologic and retrospective study, from 1991 to 2003* [thesis]. São Paulo: “Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo”; 2004. 94p.

The glomus tumor is a benign neoplasia of glomus cells, of uncommon occurrence, observed as a solitary lesion on distal phalanx of the chirodactyls, representing from 1% to 4,5% of the hand neoplasias. 20 cases of glomus tumor, occurred from 1991 to 2003, have been studied in the ambulatories of Dermatology of Hospital das Clínicas and of Hospital do Servidor Público Municipal of São Paulo. The medical registers had been analyzed and the epidemiologic and clinical aspects and complementary examination such as histopathologic examination and methods of images had been evaluated. The epidemiologic findings of this study did not differ significantly from the bibliographic research realized, confirming that it is an unfrequent and poorly studied tumor. The classical triad of glomus tumor symptoms: “paroxysmal pain, local sensitivity and hypersensitivity to the fluctuation of temperature” was present in 15 of the 20 studied cases. In the analyzed casuistry, the preference for chirodactyls and the greater number of manifestation on female sex had been confirmed. Histologically, the achieved data were similar to the ones presented in the literature, there was prevalence of the cellular architectural pattern and the presence of tumorous capsule was found in just 3 cases. The image methods were not used in a systematic way as a glomus tumor diagnosis aid, although they were a great help on the confirmation and delimitation of the tumor, especially the magnetic resonance imaging. The reincidences were considered sporadic and occurred in 15% of the studied cases, for this reason there is necessity of an extended surgical attendance.

Keywords: 1.GLOMUS TUMOR/epidemiologic 2. RETROSPECTIVE STUDY
3. REVIEW OF LITERATURE

"A persistência é o caminho do êxito"

(Chaplin)

1. INTRODUÇÃO

O tumor glômico é uma neoplasia benigna de células glômicas, de ocorrência incomum, observado como lesão solitária na falange distal dos dedos, representando 1% a 4,5% das neoplasias das mãos (Fornage, 1998; Du Vivier, 1995).

Foi inicialmente descrito por Wood em 1812, como um nódulo subcutâneo pequeno, de consistência firme, conhecido por apresentar hipersensibilidade à mudança de temperatura e dor severa intermitente. Este autor observou também que a excisão cirúrgica resultava na cura. Em 1920, Barré, Masson *apud* Wegerner (2001) descreveram as características clínicas desse tumor e reafirmaram a importância da exérese cirúrgica como única forma de tratamento.

Aproximadamente, 80% das lesões estão localizadas nas extremidades, sendo mais nas falanges distais das mãos, sendo também encontrado em outras regiões, tais como nos pés, períneo, rim, estômago, útero, mediastino, traquéia e coluna vertebral (Rohrich et al, 1994; Shih et al, 1996).

O tumor glômico é mais freqüente nas terceira e quinta décadas de vida, sendo as mulheres mais acometidas do que os homens. É raro na infância, podendo ocorrer em casos familiares com herança autossômica dominante. A presença de múltiplos tumores, associados às outras má formações sugere existir fator genético (Geertruyden et al, 1996).

Apesar de ter história prévia de trauma ou microtraumas repetidos (Holzberg, 1992; Rohrich et al, 1994), têm sido, entretanto, descritos casos sem eles relacionados ao quadro clínico (Belanger, Weaver, 1993).

Clinicamente, são nódulos róseos ou azulados, de pequenas dimensões, com diâmetros variando de 0,3 até 2mm, existindo relatos de tumores de até 8mm (Rohrich et al, 1994; Ogino; Ohnishi, 1993; Parsons et al, 1997; Moor et al, 1999).

A dor lancinante é o sintoma característico, podendo ou não ser desencadeada por trauma ou mesmo por alterações de temperatura. As deformidades ungueais são raras (Parsons et al, 1997).

Histologicamente esses tumores apresentam estrutura neuromioarterial (Shih et al, 1996), demonstrando canais vasculares ramificados, separados por estroma conjuntivo que contém ninhos ou massas de células glômicas, provavelmente derivadas de pericitos, que são células pericapilares isoladas, distribuídas ao longo dos capilares. As células apresentam tamanho regular, com membranas nítidas, encerrando escasso citoplasma. São células neoplásicas, que se assemelham, em todos os aspectos às células glômicas normais, sendo destituídas, no entanto, de características malignas (Heys et al, 1992; Gould et al, 1990; Liapi-Avgeri et al, 1994).

O diagnóstico clínico é feito pela história de dor paroxística nas falanges distais. (Bhaskaranand et al, 2002). Para Carroll e Berman (1972), a chave comum ao diagnóstico é a presença da tríade sintomática: dor, alteração da sensibilidade tátil e sensibilidade ao frio.

Na radiografia simples, o tumor não é visualizado, porém a presença de erosão óssea, apesar de rara, pode sugerir o diagnóstico. A arteriografia, termografia, ultrassonografia e tomografia computadorizada

pouco contribuem para o diagnóstico, sendo a ressonância magnética de alta resolução o melhor método por permitir a delimitação completa da lesão (Hou et al, 1993).

Holzberg, em 1992, relatou que diagnósticos não precisos de tumor glômico resultaram em procedimentos agressivos e lesivos ao paciente, como simpatectomia, terapia radioativa, laminectomia, cirurgia de alargamento do túnel do carpo e amputação. Para este autor, torna-se necessário um diagnóstico bem estabelecido, baseado em técnicas não invasivas, como ultrassonografia (Ogino and Ohnishi, 1993; Hou et al, 1993) ou ressonância magnética (Wegener, 2001; Rohrich et al, 1994; Shih et al, 1996; Holzberg, 1992). Os principais diagnósticos diferenciais são os neuromas, hemangiopericitomas, leiomiomas e espiroadenoma écrino (Haupt et al, 1992).

O tratamento do tumor glômico é a excisão cirúrgica, sendo fundamental a retirada completa da lesão, o que previne a recorrência (Dailiana et al, 1999; Theumann, 2002).

Em virtude de se tratar de uma doença incomum e por isso pouco pesquisada, decidimos realizar um estudo detalhado sobre o tumor glômico, a fim de conhecê-lo melhor, para que possamos realizar com êxito o diagnóstico e tratamento, promovendo prontamente o alívio da dor que acompanha alguns pacientes por muitos anos, que interfere diretamente no seu dia-a-dia, repercutindo, dessa maneira, na sua qualidade de vida.

2. OBJETIVO

O objetivo deste trabalho é realizar uma revisão da literatura a respeito de tumor glômico, visando não só aos aspectos clínicos, como também aos métodos diagnósticos e terapêuticos. Os dados obtidos serão comparados aos casos dessa doença atendidos no ambulatório de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo e no ambulatório de Dermatologia do Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo, no período de 1991 a 2003.

3. REVISÃO DA LITERATURA

3.1 Tumor Glômico

3.1.1 Sinonímia

O tumor glômico apresenta como sinônimos:

- Angioma glomeruliforme, angiomioneuroma, angiossarcoma mixomatoso subungueal, glomangioma glomo-cutâneo, hemangioneuromioma, Doença de Sucquet-Hoyer (Fonseca; Souza, 1984)
- Angiomioneuroma arterial, glomangiomioma, glomoblastoma (Gaspar; Gaspar, 1972)
- Angioneuromioma (Stout, 1935; Canete et al, 1991)
- Glomangioma (Fitzpatrick et al, 1993)
- Tumor de Popoff (Fornage, 1988).
- Tumor do glomus neuromioarterial das extremidades (Masson, 1924).

3.1.2 Definição

O tumor glômico é uma neoplasia benigna de células glômicas, que envolve os espaços vasculares com a presença de numerosas fibrilas nervosas. Sua ocorrência é incomum, sendo mais observado como lesão solitária na falange distal dos quirodáctilos. Representa 1% a 4,5% das neoplasias das mãos (du Vivier, 1995; Fornage, 1998; Sampaio; Rivitti, 2001).

Vários autores o consideram um tumor do glomus neuromioarterial, composto de canais vasculares rodeados por proliferação de células glômicas e fibras nervosas (Rook, 1992; Smith et al, 1992; Shih et al, 1996; Garman, 2003), enquanto outros preferem denominá-lo de

hamartoma, devido à sua estrutura organóide (Strahan,1972; Fornage,1988; Holzberg,1992).

Os tumores glômicos são usualmente considerados como hamartomas mal formados do corpo glômico normal, afetando a termorregulação (Moor, 1999; Theumann et al, 2002).

3.1.3 Histórico

A literatura médica faz menções a nódulos dolorosos desde a antigüidade. Greig (1928) encontrou referências a essas lesões nos escritos de Hipócrates (460-77 a.C.) e de Galeno (129-99 d. C.) (D'acri et al, 1994).

De acordo com Strahan e Bailie (1972), o tumor glômico era conhecido desde o século XVIII, mas a primeira descrição clínica objetiva foi provavelmente realizada por William Wood de Edinburgh, em 1812, que o descreveu como sendo um nódulo subcutâneo dolorido, caracterizado por dor intermitente, susceptibilidade à mudança de temperatura, longa duração, tamanho pequeno e consistência firme. Empregou o termo "Tubérculo Subcutâneo Doloroso" para designá-lo (Strahan, Bailie, 1972; Theumann et al, 2002).

A ocorrência subungueal dessa lesão foi inicialmente descrita em 1878, por Kolaczek, na Alemanha acreditava ser uma variante de angiossarcoma (Carroll; Berman, 1972). Anteriormente, cirurgiões e anatomistas como Camper (1760), Cheselden (1778), Bisset (1792), Antoine Petit (1793), Dupuytren (1835) e James Paget (1870) já haviam citado pequenos tumores dolorosos das extremidades, sem, entretanto, caracterizá-los (Stout, 1935).

Em 1920, Barré, neurologista francês, relatou o caso de uma paciente de 18 anos, que após um trauma na falange terminal do dedo médio direito, acontecido cinco anos antes, desenvolveu um minúsculo tumor subungueal, causando dor paroxística com irradiação para o braço, pescoço e hemitronco direito (Stout, 1935; Carrol, Berman, 1972), associado com a síndrome de Horner do lado direito e variações vasomotoras reflexas dos dois lados. Um pequeno tumor foi encontrado e excisado, com completo alívio dos sintomas (Stout, 1935).

Em 1922, foi publicado por Barré mais três casos, incluindo outro tumor subungueal. Nesse mesmo período, esse autor já havia enviado a MASSON, anátomo-patologista, outros dois casos subungueais (Stout, 1935).

Masson, por sua vez, havia obtido, em 1916, alguns casos de lesões subungueais similares aos de Barré, achando interessante o fato de todas apresentarem morfologia semelhante e queixa de dor paroxística. Notou que os tumores originavam-se de uma massa emaranhada de arteríolas bem desenvolvidas, e a maioria com células epitelióides arranjadas sobre seu lúmen (Stout, 1935)

Masson teve acesso aos trabalhos de Sucquet (1862), Hoyer (1877) e Grosser (1902), que estudaram as anastomoses arteriovenosas nas extremidades, tendo este último descrito, em seu trabalho, a estrutura histológica dessas organelas (D'Acri et al, 1994). Luschka havia publicado, em 1860, observação sobre a existência de um nódulo coccigeano, encontrado usualmente na dissecação delicada dessa área, constituído por intensa proliferação vascular e nervosa, denominando-o de glândula coccígea ou *glomus coccígeo* (*glomus* em latim significa esfera) (Holzerbg, 1992; Albrecht; Zbieranowski, 1990; D'Acri et al, 1994).

Assim, Masson, em 1924, sugeriu que o tumor glômico representava uma hiperplasia ou crescimento exagerado do corpo glômico (Liapi-Avgeri; Karabela-Bouropoulou; Agnanti, 1994), originária de uma anastomose arteriovenosa cutânea (Moor et al, 1999), realizando a primeira descrição histológica do tumor (Sank; Mcclinton, 1992; Heys et al, 1992; Wegener, 2001), a qual foi imediatamente reconhecida como exata, acabando por ser muito difundida (Stout, 1935).

Popoff, em Nova Iorque, no ano de 1934, publicou extenso e minucioso estudo sobre o sistema vascular digital, e o então chamado “glomus neuro-mio-arterial”. Dos cortes seriados, reconstruiu esta estrutura, esclarecendo detalhes de sua anatomia e histologia. Denominou a unidade anastomótica simplesmente de glomus, e ao canal que conecta artéria e veia - a anastomose artério-venosa propriamente dita, canal de Sucquet-Hoyer, em homenagem aos dois pesquisadores. Confirmou, ainda, as conclusões anteriores de Grosser (1902) e Grant (1931), que situaram os glomus quase que exclusivamente nos dedos e face dorsal das mãos e dos pés. Acreditava que o glomus não somente controlava a circulação arteriovenosa nos dedos como também auxiliava a regulação térmica local e sistêmica (Popoff, 1934; Stout, 1935).

Stout, em 1935, elaborou uma revisão da história do tumor glômico e demonstrou que antes da descrição acurada e denominação por MASSON, esta lesão era conhecida por variada sinonímia: angiossarcoma, angioneuroma, angioneuromioma, sarcoma subungueal, peritelioma e tubérculo subcutâneo doloroso (Stout, 1935; Canete et al, 1991).

Bergstrand, em 1937, relatou dois casos de tumores glômicos múltiplos. No primeiro, os tumores localizavam-se na região maleolar e calcânea, enquanto que no segundo, a localização abrangia calcâneo, talus, cubóides e metatarsos.

Murray e Stout, em 1942, contribuíram com a interpretação microscópica do tumor glômico neuromioarterial, quando por meio da cultura de tecido, identificaram células epiteliais do tumor glômico como pericitos e, mais tarde, reconheceram um outro tumor glômico de pericitos, o hemangiopericitoma (Carrol, Berman, 1972).

Nestas últimas décadas, poucos foram os trabalhos publicados a respeito do tumor glômico. Dentre eles, a maioria destacou a utilização da ressonância magnética como elemento fundamental para auxiliar no diagnóstico desse tumor (Jablon et al, 1990; Holzberg, 1992; Hou et al, 1993; Shih et al, 1996; Theumann et al, 2002).

3.1.4 Anatomia e aspectos anatomopatológicos

O corpo glômico é um órgão de formato redondo, de aproximadamente um milímetro de diâmetro, composto de muitas arteríolas conectadas a pequenas veias. Essa comunicação arteriovenosa tornou-se conhecida como anastomose de Sucquet-Hoyer e está cercada por nervos, células glômicas e fibras de músculo liso (Belanger; Weaver, 1993; Rohrich et al, 1994; Drapé et al, 1995). Cada corpo glômico é um minúsculo órgão encapsulado oval de 300 micrômetros, sendo que o leito ungueal dos dedos e pés contém 93 a 501 corpos glômicos por cm² (Drapé et al, 1995).

Os corpos glômicos regulam o fluxo sangüíneo da pele, envolvendo a termorregulação. São mais freqüentes nos dedos, região palmar e pontas dos pés (Fornage, 1988; Holzberg, 1992; Garman et al, 2003). Quando a temperatura ambiente declina, o canal de Sucquet-Hoyer se dilata, desviando o sangue para fora da circulação dérmica para conservar o calor (Moor et al, 1999).

De acordo com Carroll e Berman (1972), os corpos glômicos estão ausentes em crianças menores de um ano de idade e não têm sido encontrados em dedos supranumerários, diminuindo em número após a sexta década de vida.

O glomus está localizado na derme e tecido subcutâneo, principalmente das extremidades dos dedos e região subungueal, embora tenha sido observado em várias outras localizações, apesar de raro, tais como face, pálpebras, órbitas, lábios, mucosa oral, períneo, estômago, rins, útero, traquéia e mediastino (Teixeira et al, 1982; Beasley; Mel; Chow, 1986; Rohrich; Hochstein; Millwee, 1994). Algumas vezes, a lesão localiza-se nos membros, mas em estruturas mais profundas como tendões, ligamentos, músculos esqueléticos, articulações, nervos e ossos (Feldman, 1987). O acometimento ósseo primário foi descrito nas falanges distais e médias dos quirodáctilos e também nos ossos do crânio, vértebras, ulna e fíbula (Feldman, 1987).

Figura 1 – Esquema do glomus idealizado por Masson (Masson, 1924).

Os vasos cutâneos constituem sempre um plexo profundo em conexão com um superficial. O profundo situa-se em nível dermo-hipodérmico, sendo formado por arteríolas, enquanto o superficial localiza-se na derme subpapilar, e é composto essencialmente por capilares. Em determinadas áreas, tais como leito ungueal, orelha e centro da face, o aparelho vascular cutâneo apresenta formações especiais, os glomus. Essas estruturas, ligadas funcionalmente à regulação térmica, são anastomoses diretas entre arteríola e vênula. Apresentam, por conseguinte, um seguimento arterial composto por parede espessa e lúmen estreito, e um segmento venoso de paredes finas e lúmen amplo. As paredes do aparelho glômico compõem-se de endotélio e várias camadas de células contráteis, de aparência epitelial, as células glômicas (Carrol, Berman, 1972; Sampaio, Rivitti, 2001).

Estas derivam dos músculos lisos que circundam arteríolas mantidas dentro do canal de Sucquet-Hoyer e coletam veias (Siegle, 1994).

Apresentam semelhança com células de nevus intradérmicos, com provável função reguladora do fluxo sanguíneo local, por sua contratilidade (Teixeira et al, 1982; Rohrich, Hochstein, Millwee, 1994).

Na microscopia eletrônica, as células glômicas apresentam aparência uniforme, variando entre 9 a 12 micras em seu maior diâmetro, com formato oval ou poligonal (Harris, 1971), por vezes apresentando projeções citoplasmáticas (Tsuneyoshi, Enjoji, 1982). Essas células são circunscritas por uma lâmina basal filamentosa e contínua, que as separa das células endoteliais (Tsuneyoshi, Enjoji, 1982). Observa-se, nas áreas adjacentes à membrana plasmática, no citoplasma, diversas vesículas picnóticas (Tarnowski, Hashimoto, 1969). O citoplasma está parcialmente ocupado por filamentos finos (5-7nm), filamentos intermediários (10nm) e corpos densos. Encontra-se número variável de mitocôndrias redondas ou ovóides, com poucas cristas irregulares (Harris, 1971). Ribossomas livres são abundantes, mas os retículos endoplasmáticos lisos e rugosos são esparsos, enquanto o aparelho de golgi é raramente visto (Tsuneyoshi, Enjoji, 1982). O núcleo apresenta-se com forma oval ou arredondada, contornos levemente irregulares e nucléolo freqüentemente identificável (Harris, 1971).

A presença de lâmina basal ao redor das células, vesículas picnóticas adjacentes à membrana plasmática, filamentos finos com arranjo em faixas e corpos densos identificam as células glômicas como células musculares lisas modificadas (Harris, 1971; Tsuneyoshi, Enjoji, 1982; D'Acri et al, 1994).

Os pericitos, também chamados células adventíciais, são células pericapilares isoladas, de formato irregular, distribuídas ao longo dos capilares, em padrão semelhante ao das células musculares modificadas que ocorrem sobre metarteríolas. Nas fotomicrografias eletrônicas, os pericitos aparecem no interior da membrana basal do endotélio, porque cada pericito é incluído por um revestimento glicoprotéico, que se funde com a porção da lâmina basal da membrana basal endotelial. Na literatura, alguns autores utilizam o termo pericito como sinônimo de célula de Rouget. Esta denominação foi assim adotada em sua homenagem que, pela primeira vez, observou-a, em 1875, como uma célula contrátil em capilares de anfíbios estudados *in vivo*. Rouget e os pesquisadores que a ele se seguiram, indubitavelmente, observaram células contráteis em vasos pequenos, mas parece provável que o que viam eram células musculares lisas sobre vasos ulteriormente identificados como metarteríolas. Até 1973, não se apresentaram evidências convincentes de que os pericitos de capilares verdadeiros sejam contráteis. Alguns autores sugeriram que os perícitos seriam células relativamente indiferenciadas, que conseguem, sob estímulo, diferenciar-se em outros tipos celulares, inclusive células musculares lisas de vasos lesados em regeneração, não significando que essas células formem endotélio; este se origina da multiplicação e migração de células endoteliais pré-existentes (Bailey et al, 1973).

Figura 2 – Micrografia eletrônica de um pericito de um pulmão bovino. O núcleo (N) do pericito é proeminente. A célula está estreitamente associada à célula endotelial (E) que define a luz (L) do capilar. A lâmina basal (seta vazada) circunda o pericito e o separa do tecido conjuntivo (CT) e do endotélio. A região indicada pela seta cheia corresponde a um ponto de contato entre a célula endotelial e o pericito (17.000x) (Banks, 1991).

O achado fundamental para o diagnóstico de tumor glômico é a presença das células glômicas. Estas células exibem tamanhos regulares, são redondas ou cuboidais, com membrana citoplasmática bem definida e citoplasma escasso, palidamente eosinofílico. Os núcleos são grandes, redondos ou ovóides, vesiculares, dispendo-se centralmente nas células. Essas características dão às células glômicas aparência epitelióide. Por vezes, algumas delas são fusiformes, assemelhando-se a células musculares lisas, com capacidade de corar-se com vimentina. São rodeadas por espaços vasculares com camada única de células endoteliais, achatadas e alongadas,

organizadas em delicado estroma fibroso. Esses canais vasculares mostram-se ramificados e em arranjo tortuoso, separados por tecido conjuntivo, rico em fibras colágenas (Taaffe et al, 1980; Tsuneyoshi, Enjoji, 1982; Lever, Schaumburg-Lever, 1991; Arnold et al, 1994; Drapé et al, 1995).

Anatomicamente, o tumor glômico é constituído por arteríola aferente, vasos anastomosados, veias, retículo intraglomerular (contendo células glômicas, nervos e células intersticiais) e cápsula (Carrol, Berman, 1972; Rohrich, Hochstein, Millwee, 1994; Siegle, Spencer, Davis, 1994; Drapé et al, 1995).

Os dados referentes à distribuição anatômica do tumor glômico são contraditórios. Mansat et al (1985), Carlsted e Lugnegard (1983), *apud* Geertruyden et al (1996) observaram uma predominância subungueal, enquanto Gandon et al (1992), *apud* Geertruyden et al (1996) relatam essa localização apenas em 14 dos 48 pacientes. No trabalho realizado por Geertruyden et al, todos os tumores foram localizados na falange distal, e a maioria (59 %) na região subungueal.

A maioria dos casos de tumor glômico mede poucos milímetros de diâmetro, quase sempre entre 0,3 a 2cm de diâmetro (Fornage, 1988; Hou et al, 1993, Belanger, Weaver, 1993). Quando de localização profunda na extremidade do dedo, é freqüentemente invisível e não palpável (Hou et al, 1993).

O diagnóstico definitivo e diferencial do tumor glômico é feito histopatologicamente (Smith et al, 1992). A histologia, microscopia eletrônica

e imunohistologia são importantes ferramentas para diagnóstico de tumor glômico (Blume-Peytavi et al, 2000).

Com relação à microscopia ótica, o tumor glômico é encontrado com maior freqüência na derme e hipoderme, sendo usualmente pequeno, de formato ovóide ou arredondado, cor rósea, púrpura ou azulada, de consistência amolecida e aspecto homogêneo ao corte. Geralmente bem circunscrito, pode estar envolto por cápsula fibrosa, freqüentemente incompleta, que seria provavelmente formada por reação secundária do tecido adjacente (Shugart et al, 1963; Tsuneyoshi, Enjoji, 1982).

Os tumores glômicos são compostos por um emaranhado de vasos sangüíneos e fibras nervosas mielinizadas e não mielinizadas, cercados por uma cápsula (Lever, Schaumburg-Lever, 1991; Belanger et al, 1993; Parsons et al, 1997). Na opinião de Drapé et al (1995), esta cápsula é resultado de uma reação secundária do tecido ao redor e pode ser incompleta (Drapé et al, 1995). Os vasos sangüíneos são revestidos por uma única camada de células endoteliais, que se apresentam achatadas ou dilatadas, com filamentos e ninhos cor de rosa, células cuboidais pequenas e núcleos redondos (Belanger et al, 1993; Parsons et al, 1997). A camada endotelial é sustentada por camada fibrosa (Stout, 1935).

Os tumores glômicos são resultado da hiperplasia de uma ou mais partes normais do glomus, podendo, entretanto, serem considerados hamartomas (Carrol, Berman, 1972; Drapé et al, 1995). O tecido conectivo também presente no tumor, pode ser hialino ou mucóide e é composto de fibras colágenas, fibras nervosas e algumas vezes mastócitos (Drapé et al, 1995).

As características morfológicas deste tumor são variáveis, o que é observado em sua aparência no exame histopatológico. O predomínio do padrão celular pode ser dividido em três tipos principais: formas vascular, mixóide e sólida (Drapé et al, 1995).

Diversas classificações histológicas foram propostas na literatura. Masson (1924), *apud* Carrol e Berman (1972) dividiu os tumores glômicos em quatro tipos histológicos:

- forma angiomatosa (predominância de vasos)
- forma paucivascular ou epitelióide (predominância de células glômicas)
- forma neuromatosa (composta largamente por fibras nervosas)
- forma degenerativa (mostrando existência de edema simples ou com depósito de material hialino-mucóide).

A revisão dos achados patológicos no artigo publicado por Carrol e Berman (1972) demonstrou que, freqüentemente, há uma mistura de vários tipos. Foi, portanto, impossível categorizar os tumores glômicos encontrados no trabalho, de acordo com o esquema de Masson (1924), *apud* Carrol e Berman (1972). O componente angiomatoso foi predominante.

Estudos de Masson (1924), *apud* Teixeira et al (1982) demonstraram a existência de uma tríade histopatológica: células epitelióides em crescimento (pericitos), espaços vasculares (alguns deles com células musculares) e fibrilas nervosas em associação com as células epiteliais.

Shugart et al (1963), *apud* Teixeira et al (1982) revisaram 74 casos de tumores glômicos observados na Clínica Mayo, sendo todos associados com dor. Foram descritos três tipos: hialino-mucóide, sólido e angiomatoso.

O tipo sólido pode ser confundido com carcinoma metastático ou tumor de glândula sudorípara. Esse autor revelou a presença de pericitos e fibras reticulares abundantes entre as células glômicas e feixes das mesmas. Cita, ainda, a presença de um rico suplemento de fibras nervosas, reafirmando, contudo, que as conexões não eram tão exuberantes. Shugart et al (1963) demonstraram a presença de fibras de espessuras variadas na cápsula do tumor glômico.

Em 1942, Stout e Murray, *apud* Carrol e Berman (1972) relataram um tipo de tumor vascular não usual que chamaram de hemangiopericitoma. Assemelha-se rigorosamente ao tumor glômico típico, mas é menos diferenciado e tem uma maior aparência organóide em cultura tecidual.

Pode-se postular que os vários tipos de tumor originam-se do glomus, pois são compostos por elementos vasculares, epiteliais e nervo. É possível que o então chamado tumor glômico típico não seja um hamartoma, mas sim uma neoplasia benigna, representando o primeiro tumor capacitado do glomus. O hemangiopericitoma seria o próximo avanço do tumor que é capaz de invasão local, sendo o grau final de diferenciação representado por um sarcoma com capacidade de metastatizar. Se a origem do tumor glômico é dos pericitos, pode esse fato explicar a sua rara ocorrência na área onde o glomus normal não ocorre (Carrol, Berman, 1972).

Gould et al (1990) propõem uma classificação patológica do tumor glômico, baseados nos fatores histológicos; seis casos foram divididos em três grupos:

- 1º- tumor glômico com infiltração local;
- 2º- tumor citologicamente maligno originário de um tumor glômico prontamente identificável, podendo ser chamado de glomangiosarcoma, originário de tumor glômico benigno;
- 3º- tumores histologicamente semelhantes às áreas de aparência maligna do grupo anterior, mas que não se originam do tumor glômico benigno. Esses tumores são designados como glomangiosarcomas.

Para Liapi-Avgeri (1994), há três tipos de tumores: um vascular e dois celulares. Diferem na proporção de células para vasos e elementos do estroma, bem como na aparência desses vasos e na composição da matrix intercelular. O tipo vascular é caracterizado por espaços vasculares dilatados, muito semelhantes ao hemangioma cavernoso. O número de células glômicas, do outro lado do endotélio, variou de uma a diversas camadas, enquanto o estroma era colágeno. Numerosas fibras nervosas se distribuíram casualmente ao redor dos espaços vasculares. O termo glomangioma é usado para a classificação deste tipo de tumor. Esses autores sugerem que os glomangiomas e o tumor glômico do tipo celular, estroma mixóide, poderia representar má formações como tumor (like) ou hamartoma do corpo glômico.

O 3º tipo de tumor descrito histologicamente é a forma sólida relatada por Tsuneyoshi e Enjoji (1982). Esse tipo de tumor é a forma mais comum de tumor glômico, originário de tecidos leves, profundos, bem como de órgãos viscerais. É caracterizado por poucos vasos de paredes e lâminas finas, rigorosamente uniformes ao redor e/ou células poligonais. Na maioria deles foram observados cachos com grandes células com citoplasma eosinófilo mais abundante (Liapi-Avgeri, 1994).

Há três formas de tumor glômico solitário: angiomatosa, epitelióide e neuromatosa (Parsons et al, 1997).

Na classificação de Landthaler de tumor glômico, glomangiosarcoma são incluídos, entretanto, esses tumores glômicos somente têm áreas associadas com sarcomas e nenhum foi relatado metástase. Dessa forma, questiona-se sobre a verdadeira natureza maligna desse tumor. Outra classificação histológica é baseada na quantidade de vascularidade e estroma. Três tipos foram descritos: vascular, celular com estroma mixóide e celular com estroma não mixóide (Parsons et al, 1997).

Foi proposto que a maioria dos tumores glômicos é, atualmente, má formação do corpo glômico, e que somente algumas lesões tipo celular são verdadeiras neoplasias, provavelmente derivadas de pericitos. A origem da célula glômica acreditava-se ser endotelial. A mais recente evidência histológica aponta para a célula glômica como um tipo de célula muscular lisa. Essas células musculares lisas modificadas (glomus) são derivadas de um segmento do canal de Sucquet-Hoyer do corpo glômico (Parsons et al, 1997).

Geralmente, o tumor glômico mostra-se facilmente diagnosticável pela microscopia ótica, apresentando aspectos histopatológicos bem definidos. Entretanto, a imunohistoquímica pode ser esclarecedora nas apresentações pouco usuais, como na localização visceral, nos casos com aspectos histopatológicos atípicos, como as degenerações sarcomatosas, no diagnóstico diferencial com tumores de arquitetura semelhante e nas pesquisas sobre a histogênese do tumor glômico (Dervan et al, 1989).

A partir de alguns estudos realizados com imuno-histoquímica (Dervan et al, 1989; Herbst et al, 1991; Kaye, Dehner, 1991) observou-se que a detecção de vimentina e actina músculo-específica, proteínas marcadoras de células musculares, foi constantemente positiva. A pesquisa para detecção de desmina, outro marcador de células musculares, foi, entretanto, quase sempre negativa.

Quando o tumor glômico é considerado pelo exame anatomopatológico com um aspecto não usual do tumor, é recomendado corar o fragmento com estes marcadores (Parsons et al, 1997).

3.1.5 Etiopatogenia

De acordo com Teixeira et al (1982), várias teorias tentam explicar a etiologia dos tumores glômicos. Dentre elas, destacam-se a traumática e a hereditária, sendo esta por transmissão autossômica dominante.

Wayman e Peterson, *apud* Teixeira et al (1982) relataram um exemplo em que novos tumores apareciam somente no período da gravidez. Este achado sugeriu o estímulo do estrogênio na formação do tumor.

Em 1992, Smith et al apresentaram um caso em que o tumor glômico originava-se do nervo radial e sua exérese resultou em completo alívio dos sintomas.

Segundo Belanger e Weaver (1993), o tumor glômico subungueal solitário é mais provavelmente devido a trauma agudo ou microtraumas repetitivos. Entretanto, tumores glômicos têm sido relatados em ocorrências sem qualquer história de trauma, sugerindo-se, por essa razão, que podem resultar de fatores intrínsecos, tais como o desenvolvimento de anormalidades ou hereditariedade.

Para Rohrich et al (1994), a exata causa do tumor glômico é desconhecida. Alguns acreditam numa fraqueza congênita do corpo glômico, predisposta a uma reação hipertrófica secundária ao trauma. A maioria, entretanto, acredita ser um hamartoma, por conter todos os elementos do corpo glômico normal, simplesmente em estado hipertrófico (Belanger, Weaver, 1993; Rohrich et al, 1994).

A origem do tumor glômico foi incerta durante muito tempo, até que se comprovou, por microscopia eletrônica, a presença de um grande número de células musculares lisas (Herbst et al, 1991). Por isso, muitos autores acreditam que o tumor glômico tem sua origem nessas células (Maerteleire et al, 2000).

Esta observação se sustenta desde que as células tumorais ocasionalmente apresentem desmina, exibidas por miofilamentos e colágeno tipo IV, o qual é freqüentemente detectado ao redor das células musculares, mostrados por meio da microscopia eletrônica (Blume-Peytavi et al, 2000).

Kline et al (1990), *apud* Maerteleire et al (2000) publicaram um caso, em que havia evidências substanciais de que o tumor glômico fosse originário de um nervo digital. Outros autores também questionaram a hipótese de uma origem da crista da célula neural (Maerteleire et al, 2000).

Garman et al (2003) sugeriu que o tumor glômico pudesse se desenvolver a partir da irritação de uma lesão, ou após tentativas de tratamento utilizadas para erradicar verrugas. Entretanto, uma leitura compreensiva não revelou o tumor glômico em associação com tais lesões ou após o tratamento de outra patologia de pele. Não foi possível estabelecer relação causal entre os medicamentos tópicos utilizados, incluindo antifúngico, antiinflamatório, queratolítico, imunomoduladores e agentes antineoplásicos, e o tumor glômico.

3.1.6 Epidemiologia e aspectos clínicos

Os tumores glômicos têm sua incidência maior a partir da segunda década de vida, sendo o tipo solitário mais comum em homens e crianças, quando sua incidência maior ocorre a partir do sétimo ano de vida. Nas mulheres, encontra-se maior incidência do tipo solitário, e nos homens e crianças, o múltiplo (Teixeira et al, 1982).

No estudo realizado por Heys et al (1992), os autores consideraram ser mais comum a lesão em pacientes masculinos do que nos femininos, na proporção de 1,7:1, em contraste com os achados de Tsuneyoshi e Enjoji, que encontraram o tumor glômico quase duas vezes mais freqüentes em pacientes do sexo feminino, embora descritos com distribuição anatômica similar em ambos os sexos. Os tumores glômicos em homens são mais

comumente localizados no corpo, enquanto que nas mulheres são mais comuns nas mãos. A grande maioria das lesões subungueais é descrita em mulheres de meia idade (Carroll, Berman, 1972; Geertruyden et al, 1996). Geertruyden et al (1996) confirmam esses dados, tendo 88% dos seus pacientes femininos uma idade média de 44 anos.

A lesão nas mãos pode ocorrer em qualquer grupo etário, mas não é comum encontrá-las em crianças (Carroll, Berman, 1972). A média de idade referida no artigo de Carroll e Berman (1972) foi de 40 anos de idade. De acordo com Lewis (1994), o tumor glômico aparece após a 3ª década de vida, com localização subungueal em torno de 25 a 75% dos casos.

Para Theumann et al (2002), 75% do tumor glômico ocorre nas mãos, principalmente nos dedos, particularmente na região subungueal. De todos os tumores das mãos, 1% a 2% são glômicos. Múltiplos tumores glômicos estão presentes em 2,3% dos casos. A idade média dos pacientes com diagnóstico é de 30 a 50 anos e o sexo masculino é afetado menos freqüentemente do que o feminino.

O tumor glômico é mais comumente encontrado na região subungueal nos dedos das mãos e pés, podendo ocorrer em qualquer lugar do corpo (Belanger, Weaver, 1993; Noor et al, 1997; Garman, 2003). Para Ekin et al (1997), a freqüência do tumor glômico na região subungueal tem sido relatada como sendo de 25,6 a 37%.

De acordo com Dailiana et al, 1999, o tumor glômico usualmente se localiza no segmento distal dos dedos e representa 2% de todos os tumores das mãos, sendo a localização mais comum a falange distal (Maerteleire et al, 2000).

Os casos descritos de tumor glômico solitário enfatizam seu tamanho pequeno, crescimento lento, caráter benigno, localização subepidérmica, distribuição nas extremidades, especialmente nas unhas dos dedos, associação com paroxismos de dor severa e ocasionais manifestações do sistema nervoso simpático (Stout, 1935).

São descritos dois tipos de tumores glômicos: solitário e múltiplo. O tipo solitário, mais comum, apresenta-se como um nódulo vermelho-azulado, que mede aproximadamente 0,3 a 2cm de diâmetro (Fitzpatrick et al, 1993). É caracterizado por grande sensibilidade, evidenciada por intensos paroxismos de dor, geralmente encontrados nas extremidades distais, classicamente embaixo das unhas (Teixeira et al, 1982; Beasley, 1986; Siegle, 1994; Sampaio, Rivitti, 2001).

Os tumores solitários são lesões firmes, geralmente pequenas e avermelhadas, freqüentemente encontradas nas mãos. Nesse local, 25 a 75% são subungueais, onde podem ser especialmente dolorosos. Esses tumores podem produzir uma saliência, espessamento do platô ungueal, e descoloração da unha (Holzberg, 1992).

A maioria dos tumores glômicos solitários são subungueais e apresentam dor desproporcional ao tamanho da lesão, e exacerbação dos sintomas à exposição do frio (Rohrich et al 1994; Drapé et al, 1996; Moor et al, 1999). Estão usualmente presentes após a 2ª década de vida e não têm incidência familiar (Moor et al, 1999).

O primeiro sintoma notado é a dor lancinante em queimação, sendo usualmente, muito severa (Stout, 1935; Teixeira et al, 1982).

Apresenta paroxismos que podem permanecer de poucos minutos até muitas horas (Stout, 1935), existindo relatos de paroxismos até com três dias de duração (Teixeira et al, 1982). Essa dor pode permanecer localizada, irradiar-se ao redor de estruturas ou mesmo por longas distâncias, como braço, pescoço e tronco (Stout, 1935; Teixeira et al, 1982).

Stout (1935) sugeriu que, na maioria dos casos, os paroxismos eram desencadeados por pressão, mudanças de temperatura e por frio especialmente. Em 1972, Strahan e Bailie referiram, em uma publicação, que a dor poderia também ser desencadeada por trombose ou congestão vascular associada à menstruação e gravidez. Carroll e Berman (1972) relataram que o trauma coincidente com os sintomas tem sido descrito em 23% de algumas séries.

Canete et al, em 1991, apresentaram cinco casos de tumores glômicos confirmados pelo exame anatomopatológico que manifestavam dor específica desencadeada por pequenos traumatismos e mudanças bruscas de temperatura (Canete et al, 1991).

O tumor glômico pode estar presente por um longo tempo, sem dor. O motivo de seu início não é totalmente certo, e a tentativa de correlacionar o quadro histológico com a presença ou ausência de dor, falha em mostrar qualquer característica constante (Strahan, Bailie, 1972).

Para Herbst et al (1991), as lesões são freqüentemente dolorosas, e isso parece depender da presença de terminação aferente do nervo na porção central e periférica do tumor. Parsons et al (1997), porém, postularam que a razão para a ocorrência da dor é o grande número de

fibras nervosas entrelaçadas no tumor, não sendo este fato, entretanto, um achado consistente.

Considera-se que a dor do tumor glômico é transmitida pelas terminações de nervos sensoriais situados dentro e ao redor do tumor. A substância P e calcitonina são dois peptídeos associados às fibras sensoriais e inervação aferente dos vasos. São as substâncias mediadoras da vasodilatação, sendo aceitos como potentes vasodilatadores da microvasculatura. A presença de substância P imunorreativa de fibras nervosas tem sido relatada no parênquima do tumor glômico tipo solitário, mas não ao redor de células endoteliais (Sank, McClinton, 1992). Na opinião desses autores a dor pode ser devida ao entrelaçamento das fibras nervosas mielinizadas ou à hiper celularidade da lesão.

Na publicação de Gandon et al (1992), a dor foi o sintoma mais constante, localizando-se sempre na polpa digital, embora os tumores fossem para ou subungueais. Provavelmente, esse fato era devido à transmissão da pressão durante o contato.

A mudança de temperatura causa contração de miofilamentos dentro das células glômicas, resultando em aumento da pressão intracapsular, gerando a dor (Rohrich et al, 1994). A intensidade é creditada ao excesso do número de fibras presentes na cápsula, bem como à excitação de nociceptores por mediadores liberados pelos mastócitos (Rohrich et al, 1994).

Para Parsons et al (1997), a dor pode ser muito severa, podendo ser desencadeada pela mudança de temperatura, pressão ou trauma.

Os sintomas podem estar presentes até 50 anos antes da apresentação do tumor, mas o intervalo de tempo mais comumente descrito é de sete anos. Alguns pacientes relatam história de trauma ou até congelamento. O frio pode ser o fator desencadeante, e o calor pode oferecer algum alívio (Rohrich et al, 1994).

No artigo publicado por Strahan e Bailie (1972) a duração da dor era de 4 a 20 anos. Shih et al, em 1996, relataram que a permanência média entre os sintomas e a intervenção terapêutica foi de 7,4 anos (1 a 20 anos), embora seja difícil estabelecer um intervalo de tempo preciso, pelo desenvolvimento gradual da lesão. Oito dos 10 pacientes do estudo apresentavam os sintomas característicos do tumor glômico, sendo o mais importante a dor, de início, precoce.

Foi descrita recentemente a variedade maligna do tumor glômico, que se comporta biologicamente como uma verdadeira neoplasia maligna (Parsons et al, 1997). Pode ser identificado clinicamente por uma leve descoloração da pele ou da unha, que pode ser realçada por transiluminação (Maerteleire et al, 2000) ou por meio de um ponto azul purpúrico no platô ungueal, freqüentemente tornando-se isquêmico à palpação (Belanger, Weaver, 1993).

Didaticamente, entretanto, o tumor glômico pode situar-se em quatro sítios na falange distal: na matriz ungueal; subungueal, no leito ungueal, sob a lâmina ungueal, sem acometer a matriz; periungueal, lateralmente à lâmina ungueal; na polpa digital (Gandon et al, 1992).

Quando o tumor é localizado no leito ungueal, pode ser notada deformidade da unha. Frequentemente, a lesão não é diagnosticada durante muitos anos. A maioria dos pacientes é sintomático muito tempo antes do tratamento efetivo (Maerteleire et al, 2000).

Os achados clínicos incluem uma massa visível ou palpável, mancha púrpura vermelha subungueal, aumento da curvatura ou deformidade da unha (Rohrich et al, 1994). Precocemente, lesões ocultas podem não ser reveladas ao exame físico, sendo mandatória a sua exploração (Shih et al, 1996).

Aproximadamente 50% dos tumores que ocorrem embaixo da unha são visíveis e sua localização exata e, por essa razão, é facilmente determinada. Entretanto, se a história de dor subungueal é curta, ou se o tumor é subcutâneo, pode haver dificuldade na sua localização (Carrol, Berman, 1972).

O tumor glômico usualmente não regride com o tempo. Entretanto, há o relato de um caso de tumor glômico múltiplo congênito que mostrou resolução parcial no centro das lesões após o período de um ano (Parsons et al, 1997).

Adair (1934) afirmou que não parecia ser constante ou definida a relação entre a ocorrência de tumor glômico e qualquer outro tipo especial de tumor. Em alguns casos, ocorriam lesões em localizações variadas, tais como: verruga na nádega, nevo no pé, neurofibroma no braço, lipoma no espaço poplíteo e hemangioma na mão. Porém, essa larga variedade de lesões acompanhando o tumor glômico provavelmente tem pequeno ou

nenhum significado, e o autor não encontrou relação constante de qualquer outro tumor. O tumor glômico parece estar associado com Síndrome de Horner (Carroll, Berman, 1972), e há relatos de pacientes com doença de Von Recklinghausen que apresentam tumor glômico (Parsons, 1997).

Sawada et al (1995), *apud* Maerteleire (2000) descreveram três casos de neurofibromatose e tumor glômico. Maerteleire et al (2000) descreveram um paciente de 52 anos, feminino, que apresentava neurofibromatose e tumor glômico.

Em 1999, Okada et al publicaram um caso de tumor glômico subungueal associado com neurofibromatose tipo I.

Figura 3 – Tumor glômico subungueal em hálux direito.

Figura 4 – Tumor glômico subungueal em 2º dedo da mão esquerda.

Figura 5 – Tumor glômico subungueal em 3º dedo da mão direita.

Figura 6 – Tumor glômico subungueal em 3º dedo da mão direita.

Figura 7 – Tumor glômico subungueal em hálux direito.

3.1.7 Diagnóstico clínico

Para Carroll e Berman (1972), a chave para o diagnóstico era a presença da tríade sintomática: dor, alteração da sensibilidade tátil e sensibilidade ao frio. O tumor glômico da mão raramente ocorre sem dor associada. Os pacientes procuram atendimento precoce, mas freqüentemente não são tratados, por não ocorrer o diagnóstico correto.

A grande maioria das publicações relata longa duração dos sintomas antes do diagnóstico correto e tratamento do tumor glômico (Geertruyden et al, 1996).

Na opinião de Maerteleire et al (2000), o diagnóstico de tumor glômico poderia ser feito por meio da história da lesão e exame clínico, enquanto outros autores acreditam que a melhor maneira de confirmar o diagnóstico seria por meio do exame histopatológico (Belanger, Weaver, 1993; Ekerot, 1996).

A contínua dificuldade para identificação clínica do tumor glômico foi ilustrada no estudo realizado por Heys et al (1992), no qual o fato de esses tumores serem incomuns, constituindo aproximadamente 1% a 5% de todos os tumores encontrados nas mãos, poderia explicar a longa demora, antes do estabelecimento do diagnóstico e terapêutica adequados (Jablon et al, 1990; Heys et al, 1992; Rohrich et al, 1994; Maerteleire et al, 2000). Em adição, a tríade clássica dos sintomas nem sempre está presente, particularmente no curso precoce do desenvolvimento do tumor, daí a apresentação não específica passar por um amplo diagnóstico diferencial (Heys et al, 1992).

Apesar da característica dor intolerante e da sensibilidade alterada, os tumores glômicos são de difícil diagnóstico devido ao tamanho pequeno, podendo atingir somente alguns milímetros de diâmetro (Jablon et al, 1990; Hou et al, 1993; Ekerot, 1996).

Nos casos de suspeita de tumor glômico, os testes de Love, Hildreth e de sensibilidade ao frio são utilizados para a confirmação diagnóstica (Bhaskaranand, 2002).

O teste de Love (1944) realizado antes da cirurgia permite identificar a localização exata da lesão. Consiste em aplicar pressão, com a ponta de um instrumento reto, na área da dor no dedo. Para um teste positivo, o paciente deveria experimentar dor severa e retirar a mão (Gandon et al, 1992; Rohrich et al, 1994; Maerteleire et al, 2000; Bhaskaranad, Navadgi, 2002).

O teste de Hildreth baseia-se no alívio da dor após insuflação de torniquete aplicado proximal ao braço, sendo a sua positividade altamente indicativa da presença de tumor glômico. A sua utilidade foi enfatizada por Raimbeau em 1984, e a sua aplicação se revela eficiente em 85% dos casos (Gandon et al, 1992). No teste Hildreth, um torniquete, que é aplicado na base do dedo, deve abolir a dor sentida com o teste de Love (Bhaskaranand, Navadgi, 2002).

Ekin et al (1997) apresentaram nove casos de tumor subungueal, utilizando o teste de transiluminação para diagnóstico. A transiluminação é um novo método para estabelecer a localização e o diâmetro estimado do tumor glômico subungueal (Ekin et al, 1997).

Na opinião de Bhaskaranand e Navadgi (2002), o teste mais acurado foi o da sensibilidade ao frio, que se realiza com a mão dentro da água fria. Severa alteração de sensibilidade ao redor e na lesão deve ocorrer com a presença do tumor glômico. No trabalho realizado por esses autores, a sensibilidade foi de: 100% para o teste de Love, 71% para teste Hildreth, 100% para teste de sensibilidade ao frio; a especificidade foi de: 100% para o teste Hildreth, 100% para teste sensibilidade ao frio e 0% para o teste de Love. O teste de transiluminação foi realizado somente em dois pacientes, sendo negativo em ambos.

Apesar das manifestações clínicas permitirem freqüentemente um diagnóstico definitivo, o tumor glômico pode representar um desafio diagnóstico (Garman et al, 2003).

3.1.8 Diagnóstico diferencial

Os principais diagnósticos diferenciais devem ser realizados com dois grupos de lesões: as tumorações acrais, particularmente as de localização subungueal e os nódulos intrinsecamente dolorosos. No primeiro grupo, a sintomatologia dolorosa ocorre por distensão dos tecidos ao redor, seja por crescimento da lesão, ou por flogose. Nos nódulos dolorosos, a dor se deve a suas características estruturais como a riqueza de elementos nervosos, vasculares ou musculares. A relação dos principais diagnósticos diferenciais compõe o Quadro 1 (Gordon, Hyman, 1961; Shugart et al, 1963; Camirand, Giroux, 1970; Carlstedt, Lugnegard, 1983; Jones, Eadie, 1991; Holzerbg, 1992).

Carrol e Berman (1972) relataram que o tumor glômico é mais comumente confundido com o neuroma, que pode ser resultado de trauma não referido.

Entre os diagnósticos diferenciais do tumor glômico, constam: neuroma, causalgia, artrite, gota, melanoblastoma, neurilenoma, neurofibromas plexiformes, calcinose, neurofibroma, paroníquia crônica, cisto mucoso, cisto de inclusão epitelial, fibroma e exostose (Carroll, Berman, 1972; Fornage, 1988; Belanger, 1993; Rohrich et al, 1994).

Outros diagnósticos diferenciais são citados na literatura, tais como: leiomioma, espiroadenoma écrino, lipomatoses dolorosas (Teixeira et al, 1972), angiomas, hemangiomas, fibromas, nevos e melanomas subungueais (Teixeira et al, 1982; Kaye; Dehner, 1991; Gandon et al, 1992; Drapé et al, 1995; Moor et al, 1999), espiroadenoma écrino (Kaye, Dehner, 1991), schwannoma, tumor de origem neurológica e osteoma osteóide (Gandon et al, 1992).

O hemangiopericitoma é freqüentemente lembrado dentro dos diagnósticos histopatológicos diferenciais, tem localização profunda e raramente superficial, enquanto os tumores glômicos são superficiais, situando-se na derme ou no tecido subcutâneo. Os hemangiopericitomas são compostos de células mesenquimais, com estreitos arranjos ao redor dos espaços vasculares achatados, enquanto os tumores glômicos são compostos de células epitelióides que circunvizinham os espaços vasculares e de axônios em continuidade com os vasos. Em contraste com os tumores glômicos, no hemangiopericitoma há pouca evidência de diferenciação para células musculares lisas (Kaye, Dehner, 1991).

A diferenciação histológica entre hidradenoma nodular e tumor glômico é uma dificuldade diagnóstica ocasional, e nesses casos a imunohistoquímica, através de anticorpos contra citoqueratina de baixo peso molecular, antígeno carcino-embriogênico e vimentina, pode ser utilizada para diagnóstico diferencial (Haupt et al,1992).

O carcinoma de células escamosas subungueal do pé é uma condição rara na literatura; somente 21 casos, desde 1850. Há forte indícios para condições inflamatórias pré-existentes, levando ao desenvolvimento de carcinoma de células escamosas (Lewis, Mendicino, 1994). Em 1994, Lewis e Mendicino descreveram um caso envolvendo tumor glômico do leito ungueal do hálux agravado pela presença de carcinoma de células escamosas.

Quadro 1 – Principais diagnósticos diferenciais do tumor glômico solitário

LESÕES SUBUNGUEAIS	NÓDULOS DOLOROSOS
Carcinoma Epidermóide	Angiolipoma
Cisto Mixóide	Dermatofibroma
Encondroma	Endometrioma
Fibroma	Espiradenoma écrino
Granuloma Piogênico	Leiomioma
Hiperplasia do corpúsculo de Pacini	Hiperplasia do corpúsculo de Pacini
Melanoma	Neurilenoma
Nevo Pigmentado	Neuroma
Neoplasia óssea	Tumor de Células Granulosas
Osteoma osteóide	
Queratoacantoma	

3.1.9 Diagnóstico por imagem

Exames são freqüentemente indicados para confirmar o diagnóstico, bem como a localização das lesões (Rohrich et al, 1994).

Se clinicamente os sintomas não são evidentes, outros métodos diagnósticos podem ser instituídos: radiografia, arteriografia, termografia, ultrassonografia e, mais recentemente, a ressonância magnética que, apesar de não ser específica, têm demonstrado ser um bom método diagnóstico. O sinal de alta intensidade em T2 *weighted image* que este exame proporciona pode indicar um neuroma ou um tumor glômico (Ekerot, 1996).

No tumor glômico, as radiografias das mãos mostram erosão do córtex da falange distal em torno de 50% das vezes. Elas também podem esclarecer algum outro tipo de doença, se presente (Rohrich et al, 1994).

Na opinião de Noor et al (1997), o diagnóstico deste tumor é primariamente clínico e as radiografias são também ocasionalmente usadas. Em 40% dos casos, um pequeno defeito na falange distal é visível à radiografia óssea. Na radiografia, é importante comparar o lado normal e o lado sintomático (Maerteleire et al, 2000).

Mudanças radiográficas são associadas principalmente com tumor subungueal e tem sido vista erosão do córtex da falange terminal. Entretanto, a freqüência das alterações radiológicas no tumor glômico subungueal não ultrapassam 50 a 60% (Fornage, 1988).

Melhor acurácia diagnóstica pode ser obtida por meio de radiografia, a qual demonstra ter valor para lesões localizadas nas mãos, evidenciando erosão do osso cortical da falange terminal, secundária à

pressão do tumor glômico em 22 a 60% dos pacientes (Jablon et al, 1990; Heys et al, 1992; Belanger et al, 1993). Porém, Carroll e Berman (1972) relataram somente quatro casos de positividade ao raio-X em uma série de 28 pacientes. Dos casos estudados por Shih et al (1996), seis dos 10 pacientes mostraram lesões ósseas anormais ao exame radiográfico, não contribuindo muito para evidenciar o tumor glômico.

Ultrassonografia e ressonância magnética podem ser usadas com sucesso para detectar tumor glômico antes da cirurgia (Ogino, Ohnishi, 1993). A ultrassonografia pode ser limitada para se detectar lesões subungueais pequenas e achatadas (Holzberg, 1992), não sendo específica para tumor glômico (Heys et al, 1992).

Fornage (1988) relatou a utilidade da ultrassonografia para detectar tumor glômico, utilizando um transdutor de 7,5mhz. Desta forma, pôde observar que o tamanho dos tumores glômicos, em seu estudo, variavam de 2mm a 14mm, no maior diâmetro, sendo que nove das 12 lesões (75%) foram descritas por meio deste exame complementar. Entretanto, esse autor descreveu a limitação da ultrassonografia em detectar lesões pequenas e subungueais; dessa forma, recomendou a utilização de um transdutor de 10,0 mhz para identificar tais lesões.

Na ultrassonografia, o tumor glômico na mão se apresenta como uma massa focal hipoecóide, e não há achados ultrassonográficos que pertençam à diferenciação destes com outros tumores hipoecóides pequenos. O diagnóstico deve ser baseado na combinação de apropriado achado clínico e na demonstração de uma massa hipoecóide focal (Fornage, 1988).

Recentemente um relato usando ultrassonografia de alta resolução em tempo real demonstrou algum sucesso no diagnóstico e localização de lesões, pois apresenta 75% de sensibilidade, detectando tumores de 3mm; porém, a técnica do ultra-som depende da capacidade técnica do imagiologista e pode apresentar dificuldades em identificar lesões subungueais, pequenas e achatadas (Jablon et al, 1990; Rohrich et al, 1994; Drapé et al, 1995).

Em relação à ressonância magnética, esta não é específica para o diagnóstico de tumor glômico; a sua principal função é demonstrar uma lesão, a qual, acompanhada do quadro clínico, poderia ser compatível com tumor glômico (Jablon et al, 1990; Holzberg et al, 1992) e tem demonstrado ser de valiosa ajuda no diagnóstico deste tumor (Noor et al, 1997). O seu uso para diagnóstico e localização do tumor glômico no dedo da região palmar é relatado, demonstrando avaliação pré-operatória de lesões pequenas pobremente visualizadas por outras modalidades de imagem (Jablon et al, 1990; Bhaskaranand et al, 2002).

No estudo realizado por Rohrich et al (1994), foi utilizado ressonância magnética para complementar o diagnóstico de três dos cinco pacientes estudados por esses autores. Em outros dois pacientes, o diagnóstico foi realizado pela história, exame físico e tomadas radiográficas do dedo envolvido. Na opinião desses autores, quando o diagnóstico clínico ainda não foi elucidado, a ressonância magnética é o mais vantajoso estudo não-invasivo a ser realizado (Rohrich et al, 1994).

De acordo com Drapé et al (1995), a detecção do tumor glômico através da ressonância magnética é 3,5 vezes maior do que o exame radiográfico convencional. A baixa visualização por meio das radiografias poderia ter como causa os pequenos tamanhos dos tumores estudados pelos autores neste trabalho publicado. Na opinião deles (Drapé et al, 1995), a ressonância magnética pode ajudar a definir com precisão a localização e os limites do tumor glômico antes da excisão. Este exame mostra um tumor glômico a partir de 2mm de diâmetro. A determinação do exato local do tumor é essencial para evitar distrofia da unha após cirurgia (Drapé et al, 1995). Em 1996, Drapé et al realizaram um estudo comparativo com ressonância magnética de alta resolução e standard para diagnóstico de 44 tumores glômicos de extremidades dos pés. Todos os 44 tumores glômicos foram identificados com ressonância magnética. Os limites dos tumores foram detectados em 54% no grupo I (ressonância magnética Standard) e 100% no grupo II (ressonância magnética de alta resolução). Dessa maneira, foi possível concluir que a ressonância magnética standard foi adequada para detectar o tumor glômico, mas a ressonância magnética de alta resolução permitiu acesso as características mais acuradas do tumor. A cápsula estava presente na maioria dos casos, mas foi incompleta ou ausente em oito deles.

A ressonância magnética deve ser usada somente quando o diagnóstico clínico não é claro, devido aos custos deste exame, segundo Geertruyden et al (1996), que realizaram um estudo, na qual o exame radiológico pré-operatório foi realizado em 26 pacientes, demonstrando um

defeito ósseo na falange distal em 36%. A cintilografia, quando realizada foi sempre positiva (quatro casos), enquanto a única ressonância magnética efetuada foi negativa.

Num estudo realizado por SHIH et al (1996), a ressonância magnética, em todos os pacientes, demonstrou claramente o local e a extensão da lesão, definindo-a como lesão nodular. A ressonância de alta resolução, que esclarece diferença entre tecidos com o tumor e tecidos normais tem sido utilizada com sucesso como um método não invasivo para tumor glômico da mão. Esse exame não teve problemas em detectar lesões pequenas de difícil reconhecimento pelo ultra-som. Entretanto, apesar de sinais característicos, a ressonância magnética para o tumor glômico não é específica. Muitos tipos de lesões, desde neurilenoma, angiomas, cisto sinovial podem dar os mesmos sinais de mudança. Entretanto, o diagnóstico clínico de tumor glômico pode ser confirmado por ressonância magnética (Shih et al, 1996).

Para Theumann et al (2002), a ressonância magnética oferece maiores informações sobre a localização e o tipo histológico do tumor glômico. A radiografia tem baixa sensibilidade diagnóstica e não faz diferenciação entre as lesões erosivas do osso, primárias ou recorrentes, enquanto a ultrassonografia com transdutor de alta frequência, pode detectar tumores pequenos de, até, 3mm de diâmetro, mas os limites e as lesões subungueais achatadas são dificilmente detectadas.

Theumann et al (2002) utilizaram ressonância magnética para diferenciar um tumor glômico de uma cicatriz cirúrgica. Este exame

associado com angiografia, auxiliaria o diagnóstico de tumor glômico recorrente, por revelar a fase arterial e oferecer vantagens da arteriografia como uma técnica não invasiva para estabelecer o diagnóstico de tumor glômico. A informação obtida da ressonância magnética pode ajudar a retificar um diagnóstico incorreto. Em conclusão, a ressonância magnética permite a detecção do tumor glômico recorrente, que pode ser confundido com cicatriz tecidual. A ressonância magnética associada com angiografia é uma técnica promissora, mas a avaliação de grande série de pacientes é necessária para melhor utilização deste método (Theumann et al, 2002).

Um estudo relativamente novo sobre angiografia digital mostra que esta também pode ser útil em localizar o tumor, pois envolve melhora das imagens de computador, produzidas por injeções em pequena quantidade de contraste intravenoso (Rohrich et al, 1994).

Arteriografia, termografia, cintilografia, que têm sido defendidas por alguns autores, não são indicadas por serem invasivas ou por sua fraca sensibilidade (Theumann et al, 2002).

3.1.10 Tratamento

A cirurgia terapêutica do tumor glômico pode ser um desafio. As características do tumor, tais como localização e tamanho freqüentemente pequeno, acabam determinando sintomas persistentes por um longo período antes do tratamento ideal. O conhecimento da localização do tumor resulta em um procedimento cirúrgico mais breve e previne riscos de uma excisão incompleta (Fornage, 1988). A simples excisão tem como resultado a

imediate cura dos sintomas em todos os casos, mas é possível o seu reaparecimento após operação (Stout, 1935; Fornage, 1988; Rohrich et al, 1994; Drapé et al, 1995).

Na opinião de Strahan e Bailie (1972), a completa remoção cirúrgica é curativa, e a malignização não é um risco. É importante realizar um diagnóstico pré-operatório correto, investigando a existência de cápsula, com o objetivo de facilitar sua remoção completa. Caso a mesma não seja encontrada, é imperativo executar a excisão em bloco, devido ao risco de recorrência (Heys et al, 1992). Todos os pacientes estudados por Strahan e Bailie (1972) que tiveram tumor encapsulado, possíveis de serem dissecados durante a cirurgia, tiveram resultado satisfatório. Os pacientes com tumor não encapsulado apresentaram problemas algum tempo após a operação.

O único tratamento recomendado para tumor glômico da mão é a completa excisão. Se a lesão é completamente subungueal, remoção da unha dá uma melhor exposição do tumor (Carrol e Berman, 1972; Fornage, 1988). A anestesia local ou regional é usada para facilitar a dissecação cuidadosa dos tecidos circunvizinhos (Rohrich et al, 1994).

Durante a cirurgia, freqüentemente é difícil identificar o tumor glômico, que é geralmente pequeno e indistingüível dos tecidos vizinhos. Bhaskaranand e Navadgi (2002) acreditam que, por essa razão, haja falha em alguns casos cirúrgicos, mas outros autores consideram isso ser devido ao desenvolvimento de um novo tumor (Geertruyden et al, 1996). A técnica utilizada por Bhaskaranand e Navadgi (2002) consiste na aplicação de um duplo torniquete, um ao nível médio e outro na base do

dedo, ajudando a visualizar o tumor melhor, delimitando a lesão mais claramente dos tecidos vizinhos.

A dissecação cuidadosa e completa excisão do tumor quase sempre oferecem alívio permanente. A excisão cirúrgica é a única cura, mas há controvérsias sobre a abordagem cirúrgica dos tumores glômicos. A abordagem transungueal é a mais recomendada (Carroll e Berman (1972), Heim e Hänggi (1985), *apud* Geertruyden et al (1996), enquanto a lateral é proposta por outros (Gandon et al (1992) e Iselin (1978), *apud* Geertruyden et al (1996)).

Na opinião de Geertruyden et al (1996), a abordagem transungueal promove a melhor exposição se a lesão for completamente subungueal e, caso a sutura do leito ungueal seja realizada de modo cuidadoso, haverá muito poucas complicações.

Ekin et al (1997) relataram que, se o tumor fosse localizado na parte proximal da unha, haveria necessidade de descolamento da dobra posterior, para melhor visualização e remoção cirúrgica.

Maerterleire et al (2000) utilizam uma abordagem lateral sempre que possível, quando o tumor glômico é subungueal. Essa abordagem lateral promove boa recuperação cicatricial e não deforma a unha, enquanto a abordagem transungueal causou deformidades em dois dos cinco casos apresentados por esses autores.

A literatura sugere que a destruição terapêutica do tumor glômico tem sido limitada à excisão; atualmente há relatos do uso de Laser de

Argônio e CO₂, e um recente relato de escleroterapia usando sulfato de sódio tetracecyl a 33% (Siegle et al, 1994).

A radioterapia tem sido geralmente considerada ineficaz em erradicar este tumor. A literatura atual, entretanto mostra alguma utilidade para essa modalidade em raros casos de tumor glômico múltiplo. Laser de Argônio, com penetração de 1mm em pele branca, confere resultados pobres nas lesões profundas. Para os pacientes que não podem ser submetidos a tratamento com laser ou que recusam cirurgia, terapia com prostaglandina tem sido utilizada e mostrou melhorar a dor temporariamente. Indomentacina é atualmente a droga de escolha (Rohrich et al, 1994).

Num estudo efetuado por Shih et al (1996), a completa excisão do tumor foi realizada para todos os pacientes e o completo alívio da dor foi obtido dentro de um mês depois da operação. Em dois pacientes, um desconforto menor foi persistente após cirurgia, mas a dor severa desapareceu.

3.2 Complicações e prognóstico

O período de recuperação da cirurgia é em torno de duas a quatro semanas, embora ocasionalmente possa haver, por diversos meses, dor, até regredir completamente ao nível normal (Rohrich et al, 1994).

A única complicação obtida no estudo realizado por Geertruyden et al (1996), foi uma rachadura parcial da unha em um paciente operado por uma abordagem transungueal. Outras complicações que podem ocorrer

após a cirurgia, incluindo formação de cicatriz e possível desenvolvimento de um neuroma traumático, podem dificultar o diagnóstico (Theumann et al, 2002). O maior problema após cirurgia são as altas taxas de recorrência e deformidade residual na unha (Ekin et al, 1997).

Na opinião de Wegener (2001), a recorrência dos sintomas é indicativo de excisão incompleta. A dor retorna logo após a cirurgia; hematomas e infecções são raramente vistas.

Adair, em 1934, analisou dez casos de tumor glômico; esses casos foram esboçados e examinados desde o início do tratamento, por períodos variando de três meses a onze anos. Nenhum teve recorrência e todos tiveram alívio dos sintomas. O seguimento deste estudo indica que o tratamento cirúrgico é a terapia ideal (Adair, 1935).

Após cirurgia, muitos estudos mostram recorrência de sintomas na proporção de 5% a 15%, havendo um deles que documentou 35% de recorrência (Rohrich et al, 1994). Num levantamento efetuado por Dailiana et al (1999) e por Theumann et al (2002), a incidência de recorrência após excisão cirúrgica varia de 5% a 50%.

Em relação ao intervalo entre a primeira cirurgia e as recorrências, estas são classificadas em precoces e tardias. As precoces, com duração de menos de um ano, têm sido atribuídas à excisão incompleta ou à presença de um tumor secundário, não diagnosticado durante a excisão inicial, enquanto que as tardias, com duração de mais de um ano, são devidas possivelmente ao desenvolvimento de um novo tumor glômico próximo ao local da primeira incisão (Dailiana et al, 1999; Theumann et al, 2002). No trabalho realizado por

Theumann et al (2002), o número de recorrências precoces e tardias foram praticamente iguais, sendo que nas recorrências de 27% do total de casos estudados, a precoces foram levemente predominantes (54%).

Excisões radicais deste tumor tiveram menor recorrência do que meticulosas retiradas, como algumas vezes têm sido defendidas (Rohrich et al, 1994). A recorrência dos sintomas usualmente aparece dentro de semanas, mas podem ser retardadas em anos. Isto parece ter como explicação o desenvolvimento de um tumor separado próximo ao glomus, embora excisão incompleta possa ter participação (Rohrich et al, 1994). Na opinião de Rohrich et al (1994), se há uma recorrência secundária a uma cirurgia usualmente curativa, quando esta falha, causalgia, psicopatologia ou ambas, devem ser consideradas e tratadas como indicado.

Drapé et al (1995) relatou que a recorrência dos sintomas e a necessidade de repetir a cirurgia têm sido relatadas em 12 a 24% dos casos. No estudo realizado por Geertruyden et al (1996), a recorrência dos sintomas ocorreu somente em dois casos, após um intervalo sem dor de dois anos. Usualmente a recorrência aparece dentro de semanas, mas pode também ser atrasada em anos. É então acreditado ser, devido ao desenvolvimento de um novo tumor próximo ao local da excisão. Esses autores acreditam que seja o caso de dois de seus pacientes que apresentaram recorrência dos sintomas após um intervalo sem dor de dois anos (Geertruyden et al, 1996).

Para Shih et al (1996), não foram notadas recorrências após um a quatro anos de seguimento dos casos, sendo que os sintomas residuais sugerem incompleta remoção, numa proporção maior que a recorrência do tumor.

4. MÉTODOS

4.1 Casuística

Este é um estudo retrospectivo realizado no Departamento de Dermatologia do Hospital das Clínicas de São Paulo – FMUSP e Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo.

Dentre as 92.342 biópsias, realizadas em ambos os departamentos de dermatologia, entre 1991 e 2003, foram detectados 20 casos (0,02%) de tumor glômico confirmados através de histopatologia.

Procedeu-se à análise dos prontuários, avaliando-se os seguintes aspectos:

- 1- Aspectos epidemiológicos: idade, sexo, grupo racial (brancos, pardos e negros) e ocupação.
- 2- Aspectos clínicos: sintomatologia, localização da lesão, tempo de evolução da doença, descrição da lesão clínica, tratamento e evolução.
- 3- Exames complementares: exame histopatológico e métodos de imagem.

A partir da observação e análise da preparação histológica corada pela hematoxilina-eosina, procedeu-se à descrição histológica com avaliação do padrão arquitetural, da presença ou não de cápsula e de delimitação lesional. Utilizamos, para a padronização do tipo arquitetural, a classificação seguida por Heys et al (1992) e Taaffe et al (1980), através do predomínio de células glômicas (celular), de vasos sanguíneos (vascular) ou do equilíbrio destes elementos (misto).

Foram submetidos à análise comparativa e correlacionados à literatura.

Quadro 2 – Distribuição dos casos selecionados quanto às iniciais dos nomes dos pacientes, idade, sexo, raça, local de acometimento, lado do acometimento, sintoma predominante, duração da dor, aparência clínica da lesão, exames realizados, tratamento.

Caso	Idade	Sexo	Raça	Localização	Lado	Sintoma	Duração	Aparência	Exames	Tratamento
RPS	51	M	Branca	Hálux subungueal	D	Dor	15 anos	Nódulo	Raio X normal	Exérese
MPS	61	F	Branca	1º QD Subungueal	E	Dor	4 anos	Sem lesão visível		Exérese
MVB	47	F	Branca	3º QD subungueal	D	Dor	3 anos	Nódulo de cor violácea		Exérese
AVE	46	F	Branca	Hálux subungueal	D	Dor	1 ano	Nódulo		Exérese
MFB	50	F	Branca	1º QD subungueal	E	Dor	3 anos	Mácula violácea		Exérese
AMC	49	F	Branca	3º QD subungueal	E	Dor	2 anos	Sem lesão visível		Exérese
IP	56	F	Branca	4º QD subungueal	D	Dor	5 anos	Sem lesão visível		Exérese
JCM	37	M	Branca	Hálux subungueal	D	Dor	6 meses	Nódulo		Exérese
JTF	44	M	Branca	3º QD subungueal	D	Dor	3 anos	Sem lesão visível		Exérese
AMS	55	M	Branca	3º QD subungueal	E	Dor	1 ano	Mácula violácea		Exérese
LAC	39	F	Branca	1º QD subungueal	E	Dor	3 anos	Mácula violácea		Exérese
DPS	53	M	Branca	4º QD subungueal	D	Dor	1 ano	Nódulo violáceo	Ressonância Magnética com lesão evidente	Exérese
GCO	56	F	Negra	5º QD subungueal	D	Dor	2 anos	Mácula violácea	Ressonância Magnética c/ lesão	Exérese
MBV	37	F	Branca	Hálux subungueal	D	Dor	2 anos	Distrofia ungueal	Tomog. Comp. com lesão	Exérese
MRM	59	F	Branca	1º QD subungueal	D	Dor	1,5 anos	Distrofia ungueal	Ressonância Magnética c/ lesão	Exérese
WS	44	F	Branca	1º QD subungueal	D	Dor	8 meses	Nódulo	Raio X normal + Ressonância Magnética c/ lesão	Exérese
MDD	47	F	Negra	Hálux subungueal	D	Dor	1 ano	Sem lesão visível		Exérese
ASB	42	F	Branca	Hálux subungueal	E	Dor	5 anos	Mácula violácea	Raio X com lesão lítica	Exérese
ALS	38	F	Negra	4º QD subungueal	D	Dor	5 anos	Mácula violácea		Exérese
ASD	48	F	Branca	3º QD subungueal	E	Dor	14 anos	Distrofia ungueal		Exérese

5. RESULTADOS

5.1 Aspectos epidemiológicos

5.1.1 Distribuição por idade

A idade foi analisada por faixas etárias, com intervalos de cinco anos (Tabela 1). No geral, os doentes concentraram-se entre 37 a 61 anos de idade, sendo a média de idade 48 anos.

Tabela 1 – Distribuição dos doentes por idade

Faixa Etária	Total	%
35 a 40	4	20,0
41 a 45	3	15,0
46 a 50	6	30,0
51 a 55	3	15,0
56 a 60	3	15,0
60 e mais	1	5,0
Total Global	20	100,0

Figura 8 – Distribuição dos doentes por idade

5.1.2 Distribuição por sexo

Dos 20 pacientes estudados, 15 (75%) pertenciam ao sexo feminino e cinco (25%) ao masculino (Tabela 2).

Tabela 2 – Distribuição quanto ao sexo

Sexo	Total	%
Feminino	15	75,0
Masculino	5	25,0
Total Global	20	100,0

Figura 9 – Distribuição quanto ao sexo

5.1.3 Distribuição por grupo étnico

Quanto aos grupos étnicos, observou-se que dos 20 pacientes, 16 (80%) eram brancos, quatro (20%) eram negros e nenhum pardo (Tabela 3).

Tabela 3 – Distribuição quanto à etnia

Etnia	Total	%
Branco	16	80,0
Negro	4	20,0
Total Global	20	100,0

Figura 10 – Distribuição de acordo com a etnia

5.1.4 Ocupação

Apenas em seis dos 20 casos havia registro de ocupação dos pacientes. Encontramos uma preponderância de indivíduos em atividades domésticas (4); aposentado (1) e escriturário (1).

Figura 11 – Atividade ocupacional dos indivíduos com tumor glômico

5.2 Aspectos clínicos

5.2.1 Sintomatologia dolorosa

Em todos os 20 prontuários analisados, havia menção de dor.

A tríade “dor paroxística, sensibilidade local e hipersensibilidade à alteração de temperatura” esteve presente em 15 dos 20 pacientes.

À menção de dor, a mudança de temperatura ocorreu em 12 casos (60%).

5.2.2 Localização do tumor

Quanto à localização do tumor glômico subungueal, houve predominância pelos quirodáctilos, num total de 15 casos (75%), seguida pelo hálux com cinco casos (25%).

Tabela 4 – Localização do tumor glômico subungueal

Localização	Total	%
Quirodáctilos	15	75
Pododáctilos	5	25
Total	20	100

Figura 12 – Distribuição do tumor glômico subungueal quanto à localização

O lado mais freqüentemente acometido foi o lado direito (65%), com 13 casos, enquanto o lado esquerdo (35%) apresentou sete casos (Tabela 5).

Tabela 5 – Distribuição quanto ao lado mais acometido

Lado	Total	%
Direito	13	65,0
Esquerdo	7	35,0
Total Global	20	100,0

Figura 13 – Distribuição do tumor glômico quanto ao lado acometido

5.2.3 Tempo de evolução da doença

Em relação ao intervalo de tempo dos sintomas relatados pelos doentes até o diagnóstico, este variou de seis meses até 15 anos, sendo 3,9 anos a média de duração dos sintomas.

Tabela 6 – Duração dos sintomas relacionados ao tumor glômico

Duração	Total	%
1 ano	4	20,0
1,5 anos	1	5,0
14 anos	1	5,0
15 anos	1	5,0
2 anos	3	15,0
3 anos	4	20,0
4 anos	1	5,0
5 anos	3	15,0
6 meses	1	5,0
8 meses	1	5,0
Total Global	20	100,0

5.2.4 Descrição das lesões clínicas

Os tumores glômicos nos quirodáctilos, situados sob a lâmina ungueal ou adjacentes, apresentaram-se, na maior parte dos casos, como mácula violácea (6) e nódulo (6). As alterações na lâmina ungueal como descolamento, abaulamento e deformidade ungueal foram assinaladas em cinco pacientes.

Em cinco casos foi relatada ausência de lesão ungueal visível; os pacientes apresentaram apenas dor localizada.

As dimensões das lesões foram documentadas em apenas dois casos, sendo 3mm e 8mm, respectivamente.

Tabela 7 – Sinais clínicos dos tumores glômicos das mãos

Sinais clínicos	total	%
distrofia	3	15
mácula	6	30
nódulos	6	30
sem lesão	5	25
total	20	100

Figura 14 – Distribuição quanto aos aspectos clínicos do tumor glômico

5.2.5 Tratamento e evolução

Embora todos os tumores glômicos tenham sido retirados cirurgicamente, as informações sobre esta abordagem terapêutica e o seguimento dos pacientes foram escassas.

Em apenas sete casos houve menção ao tipo de incisão cirúrgica, que variou de acordo com o local do tumor. Nas lesões subungueais, a lâmina ungueal foi removida total ou parcialmente. Quando a lesão dispunha-se contígua à superfície óssea, realizou-se a curetagem desta

área, de forma a remover eventuais restos tumorais. A existência ou não de cápsula não foi citada.

Em cinco casos foi realizada Cirurgia Micrográfica de Mohs, no Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo.

O seguimento pós-operatório variou de sete dias a seis anos.

Em quatro casos houve queixa de dor local meses após a cirurgia. Entre estes, três pacientes foram submetidos a nova intervenção cirúrgica devido à recidiva do tumor.

5.3 Exames complementares

5.3.1 Métodos de imagens

Apenas em três casos houve realização de exame radiológico simples, sendo dois em lesão localizada no pododáctilo e um no quirodáctilo. Somente em um caso foi observado, alteração da anatomia radiológica normal, consistindo em área lítica focal.

Somente em um prontuário foi descrita a utilização de tomografia computadorizada com lesão evidente.

Foi realizada, em quatro casos, ressonância magnética, que mostrou lesão evidente, não deixando dúvidas quanto ao diagnóstico.

Nenhum dos prontuários mostrou qualquer menção à realização de outros métodos de imagem como angiografia ou ultra-sonografia.

Figura 15 – Imagem de ressonância magnética do tumor glômico, localizado no hálux esquerdo.

5.3.2 Exame histopatológico

Em 13 dos casos estudados obtivemos uma preparação histológica corada pela hematoxilina-eosina.

Nos casos analisados, as células glômicas foram de fácil identificação, mostrando as características estruturais descritas habitualmente. Os vasos sanguíneos variaram em número e diâmetro em cada amostra. O estroma variou entre escasso a abundante. Não foram observados mastócitos, fibras nervosas e figuras de mitose.

A cápsula esteve ausente em nove dos tumores, foi visualizada de modo incompleto em três e nitidamente, em apenas um paciente.

A delimitação tumoral foi prejudicada em 10 lâminas, pela fragmentação cirúrgica ou pelo processamento histológico. Nos restantes três casos, o tumor esteve bem delimitado em dois, e foi considerado mal delimitado em um caso.

Em relação ao padrão arquitetural, houve um predomínio dos padrões celular com sete amostras, misto (celular-vascular) com cinco amostras, e o padrão vascular predominantemente em apenas um caso.

Figura 16 – Avaliação histopatológica. Observa-se padrão celular, na arquitetura do tumor glômico (HE, AO: 20x).

Figura 17 – Avaliação histopatológica. Observa-se padrão celular, na arquitetura do tumor glômico (HE, AO: 20x).

Figura 18 – Avaliação histopatológica. Observa-se padrão vascular, na arquitetura do tumor glômico (HE, AO: 20x).

Figura 19 – Avaliação histopatológica. Observa-se padrão vascular, na arquitetura do tumor glômico (HE, AO: 20x).

Figura 20 – Avaliação histopatológica. Observa-se padrão misto, na arquitetura do tumor glômico (HE, AO: 20x).

Figura 21 – Avaliação histopatológica. Observa-se padrão misto, na arquitetura do tumor glômico (HE, AO: 20x).

6. *DISCUSSÃO*

O tumor glômico é uma doença incomum na prática dermatológica, sendo considerado um tumor vascular benigno raro (Fornage, 1988; Smith et al, 1992; Kaye, Dehner, 1991; Rohrich et al, 1994; Noor et al, 1997). Os dados obtidos neste estudo confirmam esta premissa, pois dentre 92.342 biópsias realizadas em ambos os departamentos de dermatologia, foram detectados apenas 20 casos de tumor glômico subungueal, correspondendo a 0,02% do total de casos biopsiados, no período de 1991 a 2003.

O tumor glômico é uma afecção pouco estudada. Geertruyden et al (1996), Gandon et al (1992), relataram uma das maiores séries da literatura de casos de tumor glômico. Foram descritos 51 casos em um período não esclarecido pelos autores, e 48 casos num período de 12 anos, respectivamente, enquanto Maerteleire et al (2000), no período entre julho de 1991 e fevereiro de 1999 relataram 13 tumores glômicos e Canete et al (1991), descreveram cinco casos em seis anos de estudo.

Neste trabalho, foi demonstrado que o sexo feminino foi mais acometido, em conformidade com os dados citados por Fornage (1988), Gandon et al (1992), Geertruyden et al (1996), D'Acri et al (1998) e Maerteleire et al (2000). Todavia Shugart et al (1963), Canete (1991), Heys et al (1992) encontraram uma incidência maior do sexo masculino.

Na avaliação do grupo racial, o tumor glômico foi apresentado predominantemente pela raça branca, seguida pela raça negra. A distribuição racial dos pacientes foi destacada na literatura apenas por Carroll e Berman, 1972, e por D'Acri, 1998, mostrando o predomínio de

indivíduos brancos, sendo similar à série mostrada por este trabalho. A distribuição racial não costuma ser ressaltada, e diversos autores sequer citam esta informação. Em um estudo norte-americano, a preponderância do acometimento da raça branca pareceu acompanhar a predominância racial desta população (Carrol, Berman, 1972).

No estudo realizado por Canete et al, 1991, houve predomínio de comprometimento entre a 4ª e 5ª décadas de vida. Gandon et al, 1992, publicaram que a idade média dos seus pacientes foi de 46 anos, enquanto Geertruyden et al, 1996, obtiveram idade média de 44 anos em seus estudos. Neste trabalho as idades dos pacientes variou de 37 a 61 anos, com idade média de 48 anos, sendo coincidente com a literatura. Questionamos se a razão deste acometimento tardio, seria em virtude de um tempo de maior exposição a pequenos traumas repetitivos, que não interfeririam na vida diária e por isso não chamariam a atenção dos pacientes.

Apesar de apenas em seis casos nos tenha sido possível identificar a atividade ocupacional dos pacientes, de acordo com a literatura, esta mostrou ser um fator de risco na gênese do tumor glômico, havendo predomínio (70%) da atividade doméstica, pois tal profissão acaba por expor o indivíduo a maior chance de ferimentos e pequenos traumas repetidos. Na opinião de Shugart et al, 1963; Carrol e Berman, 1972, eventualmente traumas tais como punctura com agulha, lacerações, contusões e fraturas estão relacionadas à gênese do tumor; enquanto D'Acri et al (1998), consideram possível que sejam apenas sinalizadores da presença do tumor glômico, sem verdadeira relação causal.

A sintomatologia dolorosa esteve presente em todos os pacientes, corroborando com a descrição clássica do tumor glômico como sendo uma lesão intensamente dolorosa, embora em algumas publicações a dor não tenha sido evidenciada de forma homogênea, existindo, inclusive, casos não dolorosos nas séries de Taaffe et al (1980) (sete em 23 casos), Heys et al (1992) (nove em 43 casos) e de Tsuneyoshi e Enjoji (1982) (um em 63 casos).

A tríade “dor paroxística, sensibilidade local e hipersensibilidade à alteração de temperatura”, considerada patognomônica da doença, por Carrol e Berman (1972), foi citada em nossa casuística, porém em diversas séries da literatura não foi referida, fato este que, em nossa opinião, acaba por dificultar o diagnóstico clínico, uma vez que se tornam sintomas isolados e por isso nem sempre valorizados.

Freqüentemente, descreve-se que alterações de temperatura, exposição ao frio e, eventualmente, ao calor podem provocar dor. Carlstedt e Lugnegard (1983) referem este fato em 70% da sua série; Tsuneyoshi e Enjoji (1982) em 33%; Gandon et al (1992) em 25% e Heys et al (1992), em apenas 4,7%. Entre os pacientes por nós avaliados, a dor causada pela mudança de temperatura ocorreu em 12 casos (60%). Neste estudo, todos os casos relatados eram de lesões únicas, assim como no estudo efetuado por Canete et al, 1991.

Os dados referentes à distribuição anatômica das lesões são os mais contraditórios. Van Geertruyden et al (1996), e Maerteleire et al (2000), encontraram, como sendo a localização preferencial, as falanges distais das mãos, principalmente nos tecidos subungueais, enquanto Gandon et al

(1992), observaram predomínio dos tumores glômicos nas regiões periungueais (47%) seguidos das lesões ungueais (30%), e os tumores situados na polpa da falange distal (23%). Taaffe et al, (1980) encontraram tumor glômico subungueal em apenas 18% de sua casuística. Neste estudo, todos os tumores glômicos estavam dispostos nas extremidades dos dedos e na região subungueal.

Os tumores glômicos múltiplos são citados somente nas séries de Tsuneyoshi e Enjōji (1982) (cinco casos), Heys et al (1992) (quatro casos) e Taaffe et al (1980) (dois casos). Em nossa casuística de 20 casos, não estiveram presentes.

O tempo de evolução da doença até o tratamento foi extremamente variável, de alguns dias a décadas. O fato de ser um tumor raro, constituindo apenas 2% de todos os tumores achados nas mãos (Maerteleire et al, 2000), poderia explicar a longa demora antes do diagnóstico correto ser realizado e a terapia ser estabelecida. A demora no diagnóstico foi em média de sete anos nos casos relatados por Gandon et al (1992), e de 10 anos, no artigo publicado por Geertruyden et al (1996). Neste estudo a média de tempo para realização do diagnóstico foi de 3,9 anos, variando de seis meses a 15 anos. D'Acri e Gaspar (1998) questionam a pertinência de a longa evolução ser atribuída à ausência de sintomatologia dolorosa, à carência de meios assistenciais ou, ainda, ao receio, por parte do paciente, de processo terapêutico mutilante.

Adair em 1934, analisou dez casos de tumor glômico. Estes casos foram estudados e examinados desde o início do tratamento por períodos

variando de três meses a onze anos. Nenhum teve recorrência e todos tiveram alívio dos sintomas. O seguimento deste estudo indica que o tratamento cirúrgico é a terapia ideal (Adair, 1935).

Em 90% dos casos estudados por Geertruyden et al (1996), o diagnóstico pré-operatório foi realizado por meio da história e exame clínico. Os testes de Love, Hildreth e sensibilidade ao frio podem ser utilizados para a confirmação diagnóstica do tumor (Bhaskaranand, 2002). Apesar da facilidade, praticidade e ausência de custos para executar esses testes, podemos observar que os mesmos não foram realizados em nenhum dos casos estudados. Acreditamos que são pouco divulgados, e por isso o desconhecimento de muitos médicos, fato que facilitaria e agilizaria o diagnóstico de tumor glômico.

Gandon et al (1992) demonstraram que um diagnóstico seguro pode ser feito apenas por dados clínicos. Os autores acreditam que um estudo cuidadoso dos sinais clínicos possibilita a realização do diagnóstico pré-operatório na maioria dos casos, demonstrando ser isto possível em 37 dos 47 (78%) tumores digitais estudados apenas clinicamente. Assim, os métodos de investigação mais sofisticados não aumentariam a acuidade diagnóstica.

A radiografia simples auxilia a delimitação do tumor em apenas 40% dos casos e pode mostrar erosão óssea (Camirand et al, 1970). Concordamos com a opinião de D'Acri et al, 1998, cuja ausência de manifestações radiográficas, não exclui a presença do tumor, pois em nossa casuística, apenas três foram examinados radiologicamente, sendo que

somente um caso apresentou alterações líticas no hálux. Na série de Geertruyden et al, 1996, os raios X foram positivos em 50% dos casos (26 casos); na opinião destes autores, nenhum dos outros métodos de investigação melhora o diagnóstico, fato com que não concordamos, pois há exames de maior sensibilidade para realizá-lo. Na opinião de Drapé et al (1996) a baixa visualização por meio de radiografias poderia ser devida aos pequenos tamanhos dos tumores, o que dificultaria bastante a interpretação do resultado. Nós acreditamos que a realização de raio X deveria ser feita em todos os casos com suspeita de tumor glômico subungueal, pois trata-se de um exame de baixo custo, com probabilidade de alterações radiológicas visíveis em torno de 50 a 60%, segundo Fornage (1988). Para Maerteleire et al (2000), é importante comparar o lado normal e o lado sintomático, fato este que não observamos em nenhum estudo realizado.

Em relação à ultrassonografia para lesões subungueais, segundo Holzberg (1992), esta se mostra limitada para detectar lesões pequenas e achatadas, por isso, na opinião de Heys et al, 1992, não é específica para o diagnóstico de tumor glômico. Podemos observar que são poucos os estudos que fazem menção à utilização de ultrassonografia, sendo que em nossa casuística nenhum paciente o realizou. Porém, a ultrassonografia de alta resolução em tempo real tem demonstrado algum sucesso no diagnóstico, pois apresenta 75% de sensibilidade, detectando tumores de 3mm, mas a técnica do ultra-som depende da capacidade técnica do imagiologista e pode apresentar dificuldades em identificar lesões

subungueais, pequenas e achatadas (Jablon et al, 1990; Rohrich et al, 1994; Drapé et al, 1995).

Discordamos de Geertruyden et al, 1996, ao dizerem que a ressonância magnética deveria ser usada somente quando o diagnóstico clínico não for elucidativo, devido aos custos deste exame. Em nossa opinião, a ressonância magnética deveria ser sempre que possível realizada, pois, além de não ser invasiva e apresentar nitidez, pode definir a localização e os limites da lesão com exatidão antes da excisão. De acordo com Drapé et al (1995), este exame mostra um tumor glômico a partir de 2mm de diâmetro e sua detecção é 3,5 vezes maior do que o exame radiográfico convencional. Na opinião de Rohrich et al (1994), quando o diagnóstico clínico ainda não foi elucidado, a ressonância magnética é o mais vantajoso estudo não invasivo a ser realizado. Nos quatro casos deste estudo em que o exame foi realizado, a abordagem cirúrgica ocorreu de forma mais precisa e com completa exérese do tumor.

Num estudo realizado por Shih et al, 1996, a ressonância magnética, em todos os pacientes, demonstrou claramente o local e a extensão da lesão, definindo-a como lesão nodular. A ressonância de alta resolução, que esclarece diferença entre tecidos com o tumor e tecidos normais, tem sido utilizada como um método não invasivo com sucesso para tumor glômico da mão. Esse exame não apresentou problemas em detectar lesões pequenas de difícil reconhecimento pelo ultra-som, fato este que enfatiza a importância da utilização da ressonância magnética para diagnóstico, em nossa opinião. Entretanto, apesar de sinais

característicos, a ressonância magnética para o tumor glômico não é específica (Shih et al, 1996).

Concordamos com Theumann et al, 2002, ao afirmarem que arteriografia, termografia, cintilografia, embora tenham sido defendidas por alguns autores, não são indicadas, pois além de serem invasivas, apresentam baixas sensibilidades para o diagnóstico.

A excisão simples resulta no alívio dos sintomas em todos os casos, mas é possível o reaparecimento dos mesmos após a cirurgia (Stout, 1935; Fornage, 1988; Rohrich et al, 1994; Drapé et al, 1995).

Na opinião de Strahan e Bailie (1972), a completa remoção cirúrgica é curativa, e a malignização não é um risco. É importante realizar um diagnóstico pré-operatório correto, investigando a existência de cápsula, com o objetivo de facilitar sua remoção completa. Caso a mesma não seja encontrada, é imperativo executar a excisão em bloco, devido ao risco de recorrência (Heys et al, 1992). Todos os pacientes estudados por Strahan e Bailie (1972), que tiveram tumor encapsulado e que puderam ser dissecados durante a cirurgia, tiveram resultado satisfatório. Os pacientes com tumor não encapsulado apresentaram problemas algum tempo após a cirurgia. Podemos observar que, apesar da importância da presença de cápsula ao redor do tumor glômico, esta dificilmente é citada nos trabalhos publicados.

Durante a cirurgia, é freqüentemente difícil identificar o tumor glômico, pois é geralmente pequeno de aspecto similar aos tecidos vizinhos. Compartilhamos da opinião de Bhaskaranand e Navadgi (2002), os quais acreditam que, por essa razão, haja falha em alguns casos cirúrgicos.

Todavia, há outros autores que consideram como causa do ressurgimento da dor, o desenvolvimento de um novo tumor (Geertruyden et al, 1996).

Embora a escolha do acesso ao tumor seja determinada por sua localização, Carrol e Berman (1972) e Carlstedt e Lugnegard (1983) utilizaram basicamente a via transungueal, enquanto Gandon e cols (1992) preferiram a incisão lateral, por considerá-la menos traumática, permitindo uma exposição adequada. Em nosso estudo observamos que em apenas sete casos houve menção à incisão cirúrgica, sendo que em cinco foi realizada Cirurgia Micrográfica de Mohs, no Hospital do Servidor Público Municipal. Acreditamos que esta técnica apresenta boa indicação, por tratar-se de uma lesão de margens pouco nítidas. O emprego da Cirurgia de Mohs, ao realizar um mapeamento completo das margens, proporciona uma maior chance de retirada total da lesão (Cernea, 1994).

Três casos desta série estudada, apresentaram recidiva da lesão tumoral após um ano da exérese, pois a localização da lesão coincidiu com o local da primeira intervenção cirúrgica, após a qual os pacientes haviam obtido pronto alívio dos sintomas, indicando a necessidade de um longo acompanhamento pós-operatório. Nenhum destes casos havia sido submetido à Cirurgia Micrográfica de Mohs. Neste estudo, o seguimento pós-operatório variou de sete dias a seis anos. No estudo de Geertruyden et al, 1996, houve dois pacientes que apresentaram recorrência dos sintomas após um período de alívio da dor por dois anos, enquanto que no artigo de Maerteleire et al, 2000, não houve recorrências dos casos seguidos numa média de dois anos e nove meses. Na opinião de D'Acri et al (1998), a maior

proporção de recidivas entre os tumores dos quirodáctilos encontrados em sua série, pode ser devida à exiguidade de margens de segurança possível nessas regiões. Por isso a necessidade de realizar um acompanhamento pós-cirúrgico longo.

Nas diferentes classificações histológicas, houve grande variação dos padrões predominantes. Pode-se observar um maior número de tumores com predomínio celular, nas descrições de Taaffe et al (1980) (52,2%), na de Shugart et al (1963), (47,3%) e em nossa casuística (53,8%). Encontrou-se uma maior frequência de tumores com predomínio vascular nas séries de Tsuneyoshi e Enjoji (1982) (46,5%) e de Heys et al (1992) (42,5%). Entre os tumores com aspecto vascular por nós avaliados, o aspecto vascular predominou em apenas um caso (7,6%), sendo o padrão misto (celular – vascular) encontrado em cinco casos (38,4%).

A descrição da presença de cápsula em nosso estudo foi semelhante à citada por D'Acri e Gaspar (1998) em seu estudo. A cápsula foi visualizada de modo incompleto em três casos e, nitidamente em apenas um paciente por nós estudado. Observamos que são raros os trabalhos que fazem levantamento deste dado, apesar de sua importância na correlação com os casos de recidiva do tumor.

7. CONCLUSÕES

- 1- A maior incidência do tumor glômico ocorre no sexo feminino, tendo como sítio principal os quirodáctilos, sendo este fato coincidente com o da literatura pesquisada.
 - 2- Não houve descrição, nos prontuários estudados, da utilização para auxílio diagnóstico dos testes de Love, Hildreth, transiluminação e sensibilidade ao frio, que, por serem de fácil execução, tornar-se-iam muito úteis no exame físico para conclusão diagnóstica.
 - 3- Encontramos nos 20 casos estudados, a tríade completa: “dor paroxística, sensibilidade local e hipersensibilidade à alteração da temperatura”.
 - 4- Os métodos de imagem não foram utilizados de maneira sistemática como auxiliar diagnóstico do tumor glômico, embora sejam de grande auxílio na sua confirmação e delimitação.
 - 5- O tratamento cirúrgico é o de eleição para os casos de tumor glômico.
 - 6- Não houve diferenças do padrão histológico, tanto em relação aos casos citados na literatura, quanto aos verificados neste estudo.
 - 7- Em 15% da nossa casuística houve recidiva do tumor, indicando a necessidade de um seguimento pós-cirúrgico longo, para avaliação desse aspecto.
-

8. ANEXOS

ANEXO A: Aspectos epidemiológicos e clínicos – análise de 9 séries

SÉRIES	SHUGART	CARROLL	TAAFEE	TSNEYOSHI	CARLSTEDT	GANDON	HEYS	D'ACRI	VANTI
Ano	1963	1972	1980	1982	1983	1992	1992	1996	2004
Casuística	74 casos	28 casos	23 casos	63 casos	18 casos	48 casos	43 casos	44 casos	20 casos
Enfoque	Geral	Mão	Geral	Geral	Mão	Mão	Geral	Geral	Subungueal
Idade	9-85 anos	14-71 anos	10-70 anos	12-75 anos	28-70 anos	17-91 anos	n.d.	10-77 anos	37-61 anos
Idade média	49.8 anos	40,1 anos	46,3 anos	41 anos	47 anos	46 anos	-	45,9 anos	48 anos
Sexo masculino	4 (63,5%)	12 (42,8%)	11 (47,8%)	22 (34,9%)	05 (27,7%)	10 (20,8%)	27 (62,8%)	13 (29,5%)	5 (25%)
Sexo feminino	27 (36,5%)	16 (57,2%)	12 (52,2%)	41 (65,1%)	13 (72,3%)	38 (79,2%)	16 (37,2%)	31 (70,4%)	15 (75%)
Etnia	-	Branca:22 Negra:6	-	-	-	-	-	Branca:28 Parda:9 Negra:2 n.d.: 5	Branca:16 Negra:4
Dor	Todos	-	Sim:15 Não:7 n.d.: 1	Sim:58 Não:01 n.d.:04	Todos	-	Sim:34 Não:09	Sim:34 n.d.:10	Todos

ANEXO B: Aspectos epidemiológicos, clínicos e histopatológicos – análise de 9 séries

SÉRIES	SHUGART	CARROLL	TAAFEE	TSNEYOSHI	CARLSTEDT	GANDON	HEYS	D'ACRI	VANTI
Tempo de evolução da doença	4 meses – 35 anos	4 meses – 40 anos	-	10 dias – 30 anos	1 ano – 13 anos	6 meses – 25 anos	-	2 meses – 22 anos	6 meses – 15 anos
Tempo médio	10,9 anos	-	-	-	-	7 anos	-	5,4 anos	3,9
Quirodáctilos	20	25	04	35	17	47	14	27	15
Pododáctilos	01	00	00	02	00	00	01	4	5
Subungueal	20	14	01	26	16	14	10	11	20
Alterações ungueais	Mácula: 11 Distrofia: 03	Mácula: 06 Distrofia: 02	-	-	Mácula: 09 Distrofia: 01 Sem alteração: 08	-	-	Mácula: 08 Distrofia: 04	Mácula: 06 Distrofia: 03 Nódulo: 06 Sem alteração: 05
Raio X	3 de 14	4	-	-	5 de 18	18	-	4 de 8	3 de 20
Seguimento	-	> 1 ano	-	1 ano – 7 anos	2 – 4 semanas	5 anos – 7 anos	-	5 dias – 6 meses	7 dias – 6 anos
Recidivas	7	2	-	4	1	-	-	6	3
Patologia (padrão arquitetural)	Celular: 35 Vascular: 19 Misto: 20	-	-	Celular: 11 Vascular: 20 Misto: 23	-	-	Celular: 16 Vascular: 17 Misto: 07 n.d.: 03	Celular: 16 Vascular: 03 Misto: 14 n.d.: 11	Celular: 07 Vascular: 1 Misto: 05 n.d.: 08

9. REFERÊNCIAS

- Adair FE. Glomus tumor. A clinical study with a report of 10 cases. *Am J Surg* 1934;25 (1):1-6.
- Albrecht S, Zbieranowski I. Incidental glomus coccygeum. When a normal structure looks like a tumor. *Am J Surg Pathol* 1990;4(10):922-4.
- Arnold HL Jr, Odom RB, James WD. Doenças da pele de Andrews: dermatologia clínica. 8a ed. São Paulo: Manole; 1994. p.753-4.
- Bailey FR, et al. *Histologia*. 2a ed. São Paulo: Edgard Blücher; 1973. p.260-71.
- Banks WJ. *Histologia veterinária aplicada*. 2a ed. São Paulo: Manole; 1991. p.113.
- Beasley SW, Mel J, Chow CW, Jones PG. Hereditary multiple glomus tumours. *Arch Dis Child*. 1986;61:801-2.
- Belanger SM, Weaver TD. Subungueal glomus tumor of the hallux. *Cutis*. 1993;52:50-2.
- Bergstrand H. Multiple glomic tumors. *Am Cancer* 1937;29:470-6.
- Bhaskaranand K, Navadgi BC. Glomus tumour of the hand. *J Hand Surg [Br]* 2002;27B(3):229-31.
- Blume-Peytavi U, Adler YD, Geilen CC, Ahmad W, Christiano A, Goerdts S, Orfanos CE. Multiple familial cutaneous glomangioma: a pedigree of 4 generations and critical analysis of histologic and genetic differences of glomus tumors. *J Am Acad Dermatol* 2000;42(4):633-9.
- Camirand P, Giroux JM. Subungual glomus tumor. Radiological manifestations. *Arch Dermatol* 1970;102:677-9.
-

Canete CMH, Oliveira NS, Alvarez JDR, Rodriguez RH, Gonzalez JAG, Saavedra AP. Tumor glômico. Presentación de cinco casos y revisión de la literatura. *Angiología* 1991;1:21-5.

Carlstedt T, Lugnegard H. Glomus tumor in the hand. A clinical and morphological study. *Acta Orthop Scand*. 1983;54(2):296-302.

Carrol RE, Berman AT. Glomus tumors of the hand. *J Bone Joint Surg*. 1972;54 A:691-703.

Cernea SS. Experiência do grupo de Cirurgia Micrográfica de Mohs do HCFMUSP Dez 1989 a Abril de 1993. *An Bras Dermatol* 1994;69:365-73.

Dailiana ZH, Drapé JL, Le Viet D. A glomus tumour with four recurrences. *J Hand Surg [Br]* 1999;24B(1):131-2.

D'Acri AM, Luz FB, Ferreira JA, Lima AAB. Tumor Glômico. *An Bras Dermatol* 1994;69(5):405-11.

D'Acri AM, Gaspar NK. Tumor glômico: estudo retrospectivo clínico-histopatológico de 44 casos. *An Bras Dermatol* 1998;73(4):307-11.

Dervan PA, Torbia IN, Casey M et al Glomus tumours: an immunohistochemical profile of 11 cases. *Histopathology* 1989;14(5):483-91.

Du Vivier A. Atlas de Dermatologia Clínica. 2a ed. São Paulo: Manole; 1997. p.8-29.

Drapé JL, Idy-Peretti I, Goettmann S, Wolfram-Gabel R, Dion E, Grossin M, Benacerraf R, Guerin-Surville H, Bittoun J. Subungueal glomus tumors: evaluation with MR imaging. *Radiology* 1995;195:507-15.

Drapé JL, Idy-Peretti I, Goettmann S, Guerin-Surville H, Bittoun J. Standard and high resolution magnetic resonance imaging of glomus tumours of toes and fingertips. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:550-5.

Ekerot L. A case of digital glomus tumor: misdiagnosis and verification by magnetic resonance imaging. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand* 1996;30:151-2.

Ekin A, Özkan M, Kabaklioglu T. Subungueal glomus tumours; a different approach to diagnosis and treatment. *J Hand Surg [Br]* 1997;22B(2):228-9.

Feldman F. Primary bone tumors of the hand and carpus. *Hand Clin* 1987;3(2):269-89.

Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF. *Dermatology in General Medicine*. 4th ed. New York: McGraw-Hill, Inc; 1993. p. 1222-3.

Fonseca AD, Souza EM. *Dermatologia Clínica*. 1a ed. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan; 1984. p. 476.

Fornage BD. Glomus tumors in the fingers: diagnosis with US. *Radiology* 1988;167:183-5.

Gandon F, Legaillard P, Brueton R, Le Viet D, Foucher G. Forty-eight glomus tumors of the hand. Retrospective study and four-year follow-up. *Ann Hand Surg* 1992;11(5):401-5.

Garman ME, Orenge IF, Netscher D, Schuartz MR, Rosen T. On glomus tumors, warts, and razors. *Dermatol Surg* 2003;29(2):192-4.

Gaspar APA, Gaspar NK. *Nomina Dermatológica*. Rio de Janeiro: José Basílio; 1972. p.338.

Geertruyden JV, Lorea P, Goldschmidt D, Fontaine S, Schuind F, Kinnen L, Ledoux P, Moermans JP. Glomus tumours of the hand. A retrospective study of 51 cases. *J Hand Surg* 1996;21B(2):257-60.

Gordon B, Hyman AB. Multiple nontender glomus tumors. *Arch Dermatol* 1961;83:640-3.

Gould EW, Manivel JC, Alvares-Saavedra J, Monforte H. Locally infiltrative glomus tumors and glomangiosarcomas. A clinical, ultrastructural, and immunohistochemical study. *Cancer* 1990;65(2):310-8.

Harris M. Ultrastructure of a glomus tumour. *J Clin Pathol* 1971;24:520-3.

Haupt HM, Stern JB, Berlin SJ. Immunohistochemistry in the differential diagnosis of nodular hidroadenoma and glomus tumor. *Am J Dermatopathol* 1992;14(4):310-4.

Heim U, Hänggi UH. Tumeurs glomiques sous-unguéales intérêt de l'abord direct. *Ann Chir Main* 1985;4(1):51-4.

Herbst WM, Nakayama K, Hornstein OP. Glomus tumours of the skin: an immunohistochemical investigation of the expression of marker proteins. *B J Dermatol* 1991;124(2):172-6.

Heys SD, Brittenden PA, Eremin O. Glomus tumour: an analysis of 43 patients and review of the literature. *Br J Surg* 1992;79:345-7.

Holzberg M. Glomus tumor of the nail. A "red herring" clarified by magnetic resonance imaging. *Arch Dermatol* 1992;128(2):160-2.

Hou SM, Shih TTF, Lin MC. Magnetic resonance imaging of an obscure glomus tumour in the fingertip. *J Hand Surg [Br]* 1993;18B:482-3.

Jablon M, Horowitz A, Bernstein DA. Magnetic resonance imaging of a glomus tumor of the fingertip. *J Hand Surg.* 1990;15 A:507-9.

Jones NF, Eadie P. Pacinian corpuscle hyperplasia in the hand. *J Hand Surg* 1991;16 A:865-9.

Kaye VM, Dehner LP. Cutaneous glomus tumor. A comparative immunohistochemical study with pseudoangiomatous intradermal melanocytic nevi. *Am J Dermatopathol* 1991;13(1):2-6.

- Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopatologia da pele. 7a ed. São Paulo: Manole; 1991. p.637-41.
- Lewis J, Mendicino R W. Squamous cell carcinoma of the great toe. *J Foot Ankle Surg* 1994;33(5):482-5.
- Liapi-Avgeri G, Karabela-Bouropoulou V, Agnanti N. Glomus Tumor. A histological, histochemical and immunohistochemical study of the various types. *Path Res Pract* 1994;190:2-10.
- Ogino T, Ohnishi N. Ultrasonography of a subungual glomus tumour. *J Hand Surg [Br]* 1993;18B:746-7.
- Maerteleire W, Naetens P, SMET L. Glomus tumors. *Acta Orthop Belg* 2000;66(1):169-73.
- Masson P. Le glomus neuromyo-arteriel des regions tactiles et ses tumeurs. *Lyon Chir* 1924;21(3):257-80.
- Moor EV, Goldberg I, Westreich M. Multiple glomus tumor: a case report and review of the literature. *Ann Plast Surg* 1999;43:436-8.
- Noor MA, Masbah O, Lumpur K. Synchronous glomus tumors in a distal digit: a case report. *J Hand Surg* 1997;22A:508-10.
- Ogino T, Ohnishi N. Ultrasonography of a subungual glomus tumour. *J Hand Surgery [Br]* 1993;18B:746-7.
- Okada O, Demitsu T, Manabe M, Yoneda K. A case of multiple subungual glomus tumors associated with neurofibromatosis type 1. *The Journal Dermatol* 1999;26:535-7.
- Parsons ME, Russo G, Fucich L, Millikan LE, KIM R. Multiple glomus tumors. *Int J Dermatol* 1997;36:894-900.
-

Popoff NW. The digital vascular system, with reference to the state of glomus in inflammation, arteriosclerotic gangrene, diabetic gangrene, thromboangiitis obliterans and supernumerary digits in man. *Arch Pathol* 1934;18(3):295-330.

Rohrich RJ, Hochstein LM, Millwee RH. Subungueal glomus tumors: an algorithmic approach. *Ann Plast Surg* 1994;33(3):300-4.

Rook, Welkenson, Ebling. *Textbook of Dermatology*. 5th ed. British Library Cataloguing in Publication Data; 1992. p.2086.

Sampaio SAP, Rivitti EA. *Dermatologia*. 2a ed. São Paulo: Artes Médicas; 2001. p.339, 969.

Sank AC, McClinton MA. Bilateral solitary glomus tumors of the hands. *Ann Plast Surg* 1992;28:301-3.

Siegle RJ, Spencer DM, Davis LS. Hypertonic Saline Destruction of Multiple Glomus Tumors. *J Dermatol Surg Oncol* 1994;20:347-8.

Shih TTF, Sun JS, Hou SM, Huang KM, SU TT. Magnetic resonance imaging of glomus tumour in the hand. *Int Orthop* 1996;20:342-5.

Shugart RR, Soule EH, Johnson EW. Glomus tumor. *Surg Gynecol Obstet* 1984;117(3):334-40.

Smith KA, MacKinnon SE, MacCauley RJB, Mailis A. Glomus tumor originating in the radial nerve: a case report. *J Hand Surg* 1992;17A(4):665-7.

Stout AP. Tumors of the neuromyo-arterial glomus. *Am J Cancer* 1935;XXIV(2):225-72.

Strahan J, Bailie HWC. Glomus tumour. A review of 15 clinical cases. *Brit J Surg* 1972;59(2):91-3.

Taaffe A, Barker D, Wyatt EH, et al Glomus tumours: a clinico-pathological survey. *Clin Exp Dermatol* 1980;5:219-25.

Tarnowski WM, Hashimoto K. Multiple glomus tumors. Am Ultrastructural Study. *J Invest Dermatol* 1969;52(5):474-8.

Teixeira LAN, Araujo GJ, Moreira MHS, Piraciaba JCB, Vargas JM, Barreto POE, Araujo PG. Glomo-blastoma. Revisão bibliográfica e apresentação de um caso clínico. *Med Cut I LA* 1982;X:197-202.

Theumann NH, Goettmann S, Le Viet D, Resnick D, Chung CB, Bittoun J, Chevrot A, Drapé JL. Recurrent glomus tumors of fingertips: MR imaging evaluation. *Radiology* 2002;223(1):143-51.

Tsuneyoshi M, Enjoji M. Glomus tumor – A clinicopathology and electron microscopy study. *Cancer* 1982;50:1601-7.

Wegener EE. Glomus tumors of the nail unit: a plastic surgeon's approach. *Dermatol Surg* 2001;27:240-1.