



Manifestações ungueais causadas pelo tumor de Köenen na Esclerose Tuberosa e sua abordagem terapêutica

Instituto de Dermatologia Professor Rubem David Azulay
Chefia: Dr. David Rubem Azulay

Centro de Estudos da Unha – Chefia: Dra. Robertha Carvalho Nakamura

Paolla P. Alves, David E. O. Lucares, Nayibe V. S. Martinez,

Raquel C. M. Magalhães, Robertha C. Nakamura

INTRODUÇÃO

A Esclerose Tuberosa é uma doença de origem genética rara, caracterizada pela presença de múltiplos hamartomas que podem localizar-se na pele, sistema nervoso central, coração, pulmão, olhos e rins. A tríade clássica é epilepsia, retardo mental e angiofibromas. Dentre as manifestações clínicas encontram-se: máculas hipocrômicas ou acrômicas, placas de Shagreen, manchas café-com-leite, angiofibromas e fibromas periungueais (tumor de Köenen). Este trata-se de um tumor benigno, indolor, que pode aparecer em até 50% dos pacientes, surgindo logo após a puberdade, nos sulcos ungueais ou subungueais, de coloração rósea ou cor da pele, podendo ser múltiplos e acometer principalmente os pododáctilos. Apresenta-se um caso em que o sinal mais evidente foi a presença de tumores peri e subungueais, para chamar a atenção de uma forma de apresentação peculiar, juntamente com uma revisão da bibliografia atual.

RELATO DO CASO

Paciente feminina, 30 anos, refere que há 6 anos notou dor e edema em hálux esquerdo, que evoluiu com aparecimento de lesões tumorais periungueais dolorosas. Posteriormente, houve acometimento progressivo de outros pododáctilos e quirodáctilos. Relata na infância, o aparecimento de manchas café-com-leite na região abdominal, machas acrômicas nos membros inferiores, angiofibromas na face e desenvolvimento de surtos epiléticos. Ao exame dermatológico, apresenta onicólise, cromoníquia, sulcos e estrias longitudinais, ceratose subungueal e fibromas peri e subungueais, tanto nos quirodáctilos quanto nos pododáctilos. Os exames micológico direto e cultura foram negativos. A terapêutica proposta foi exérese dos tumores.



Fig.1: Sulco e estrias longitudinais e onicólise distal no 4º quirodáctilo esquerdo.



Fig.2: Cromoníquia e onicodistrofia no hálux direito.



Fig.3: Tumor de Köenen subungueal com acometimento também periungueal no 5º pododáctilo direito.

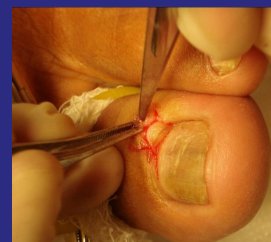


Fig.4: Exérese de fibroma no hálux esquerdo.

DISCUSSÃO

De acordo com a literatura revisada, ressalta-se a existência de poucos trabalhos apresentados, justificando a raridade do caso, principalmente pela apresentação fora da faixa etária esperada, a sintomatologia dolorosa e a ênfase nas alterações ungueais. Estas comumente surgem logo após a puberdade, razão pela qual ainda não está esclarecida. O exame dermatológico detalhado é essencial para o diagnóstico, já que este tipo de fibroma pode ser incipiente e passar facilmente despercebido. Além disso, a presença do tumor de Köenen faz parte de um dos critérios maiores para o diagnóstico definitivo da Esclerose Tuberosa, por isso seu importante valor semiológico. Das manifestações ungueais associadas, destacam-se o aparecimento de onicólise, cromoníquia, sulcos e estrias longitudinais e ceratose subungueal. Quanto a terapêutica, a cirurgia é indicada na maioria dos casos por razões estéticas ou na presença de onicodinia, sintomatologia incomum, como neste relato. Realizou-se exérese dos fibromas com anestesia local e ponto simples. A histopatologia evidenciou hamartomas, hiperqueratose e proliferação vascular de colágeno. O desafio cirúrgico surge quando o tumor apresenta formas diferentes e/ou dimensões muito reduzidas, dificultando sua localização e remoção. Esta deve ser realizada de forma completa, a fim de evitar recidivas.

REFERÊNCIAS

1. Azulay, DR. (1990) Esclerose tuberosa. *Arq Bras Med* 64(6), 413-7
2. Kint, A. & Baran, R. (1988) Histopathologic study of Koenen tumours. *J Am Acad Dermatol* 18, 369-372.
3. Pontious, J. & Labovitz, J.M. (1997) Periungueal fibromas associated with tuberous sclerosis. *Lower Extremity* 4, 19-23.
4. Zeller, J., Fiedmann, D., Clerice T. & Revuz, J. (1995) The significance of a single periungueal fibroma: report of seven cases. *Arch Dermatol* 131, 1465-1466