

Glomustumorer i de distale phalanges

Dea Krogh Larsen & Poul Verner Madsen

STATUSARTIKEL

Ortopædkirurgisk
Afdeling, Aalborg
Universitetshospital,
Hjørring

Ugeskr Læger
2018;180:V10170807

Glomustumor er en sjælden neoplastisk tumor, der udgår fra arteriovenøse anastomoser, som står for temperaturreguleringen i kroppen [1-3]. Disse temperaturregulerende anastomoser findes overalt i kroppen, specielt lokaliseret subungvalt i fingre og tæer. Glomustumorer er benigne, men giver ofte svære smerter og bliver diagnosticeret sent pga. manglende kendskab til diagnosen.

Denne artikel har til formål at udbrede kendskabet til symptomatologi, billeddiagnostik, diagnosticering og behandlingsmuligheder for glomustumorer.

BAGGRUND

Glomustumorer er sjældne og udgør 1-2% af tumorer i hænderne [4]. Tilstanden blev først beskrevet i 1812 af Wood [5], og den kliniske og patologiske beskrivelse blev skrevet af Masson i 1924 [3, 6, 7]. Siden har den benigne tumor været beskrevet i flere studier med patientmaterialer på maksimalt 107 patienter [8] pga. den lave prævalens. Af alle glomustumorer er 75% lokaliseret til hænderne og 65% af dem til de distale phalanges [1]. Der menes at være en autosomal arvegang for tumoren [7, 9], den er overrepræsenteret hos kvinder [7, 8] og diagnosen ses hos 5% af patienterne med neurofibromatose type 1 [10].

Histopatologisk kan tumoren inddeles i tre subklasser: vaskulær, solid og myksoid type, afhængig af den dominerende celletype [11]. Ca. 75% af tumorerne er solide [7, 10, 12]. Hueston [13] beskrev subklasser som solitær og multiple med og uden smerter og foreslog, at recidiv efter kirurgisk behandling kunne skyldes, at der i virkeligheden havde været tale om multiple tumorer, hvor man kun havde fjernet en enkelt og ikke fundet stilken og en tilstødende tumor [14].

Histopatologisk og klinisk er tumoren oftest indkapslet uden infiltration af det omkringliggende væv. Strahan & Bailie beskrev dog fem tilfælde af glomus-

tumorer uden kapsel og stor recidivfrekvens [12], og de foreslog en bloc-kirurgi, hvis der peroperativt blev fundet en tumor uden kapsel.

FORSINKET DIAGNOSE

Patienterne oplever en betydelig ventetid, før den korrekte diagnose bliver stillet, ofte efter flere tidligere mislykkede behandlinger. I **Tabel 1** vises den gennemsnitlige tid, som patienterne har haft symptomer, før den endelige diagnose blev stillet. Nogle patienter har haft smerter i over 14 år, før de fik radikal kirurgisk behandling. van Geertruyden *et al* [24] beskrev et tilfælde med symptomer i op til 40 år. Mange patienter har undergået eksplorativ operation tidligere uden patologiske fund, inden de får den endelige diagnose og radikal behandling.

DIAGNOSTIK

Diagnostikken ligger i en klassisk triade af symptomer: paroksysmal smerte, temperatursensibilitet og punktformet smerte i finger eller hånd [2, 15, 18]. For at komme diagnosen nærmere kan man benytte Loves *pin*-test og Hildreths test, der har en sensitivitet og specificitet på

TABEL 1

En opgørelse over gennemsnitlig ventetid før endelig diagnose stilles.

Reference	Cases, n	Ventetid, år
Abou Jaoude <i>et al</i> , 2000 [9]	11	14
Al-Qattan <i>et al</i> , 2005 [15]	42	0,25-7
Bhaskaranand & Navadgi, 2002 [16]	18	1,9
Carroll & Berman, 1972 [3]	28	7
Chen <i>et al</i> , 2003 [17]	34	2-8
Dahlin <i>et al</i> , 2005 [18]	1	1
Gandon <i>et al</i> , 1992 [19]	48	7
Gencoglan <i>et al</i> , 2010 [11]	1	3
Ham <i>et al</i> , 2013 [2]	21	1,7
Hueston, 1961 [13]	2	8,5
Lin <i>et al</i> , 2010 [20]	75	3,9
Matsunaga <i>et al</i> , 2007 [21]	2	5
Moojen & Houpt, 2000 [8]	107	4
Song <i>et al</i> , 2009 [22]	23	4,5
Strahan & Bailie, 1972 [12]	15	4-20
Tomak <i>et al</i> , 2003 [23]	14	7,4
Van Geertruyden <i>et al</i> , 1996 [24]	51	10
Vieira <i>et al</i> , 2016 [25]	1	3
Wang <i>et al</i> , 2013 [26]	17	5

HOVEDBUDSKABER

- ▶ En glomustumor er en benign, sjælden tumor, der primært er lokaliseret under neglen i den distale phalanx.
- ▶ Diagnosen stilles ved klassisk triade: paroksysmal smerte, temperatursensibilitet og punktformet smerte.
- ▶ Ved MR-skanning og almindelig røntgenoptagelse kan diagnosen bekræftes, men billeddiagnostik uden fund bør ikke udelukke kirurgisk eksploration.

over 90% [27]. Ved Loves *pin*-test trykker man en tynd, stump genstand, f.eks. et knappenålshoved, rundt på den smertende finger. Testen er positiv, hvis patienten oplever svær smerte og trækker hånden til sig, hvorved man har lokaliseret tumoren. Ved Hildreths test benyttes en *finger-tourniquet* ved basis af fingeren, hvorefter smerten, der blev fremkaldt ved Loves *pin*-test, ikke kan genfremkaldes [16]. Mange patienter har mindre negleforandringer eller blålig misfarvning subungvalt, hvor tumoren er lokaliseret [3, 17, 23, 24]. Differentialdiagnoserne er mange: hidroadenom, intradermalt nævus, malignt melanom, myofibrom og generelt tumorer fra glatmuskelceller, endotel og nerver [1, 7, 10, 25].

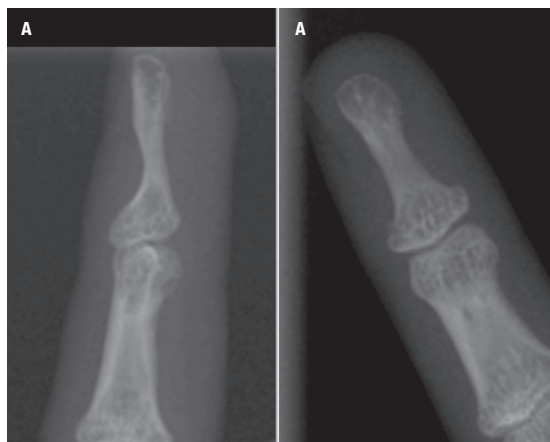
Ved MR-skanning kan man bekræfte tilstedeværelse [2] og lokalisation af en tumor med en sensitivitet på 90%. Specificiteten for MR-skanning er på 50%, da tumorerne ofte er 0-5 mm i diameter [8] og dermed svære at identificere ved almindelige billedsnit [15, 18]. Ved UL-skanning kan man ofte undervurdere størrelsen af en tumor, men skanningen kan bidrage til at fastslå den anatomiske lokalisation i fingeren [17, 20]. Doppler-UL-skanning kan være effektiv, når man skal bekræfte tilstedeværelsen af en vaskulariseret tumor [21]. I 36% af tilfældene kan et almindeligt røntgenbillede af fingeren vise en ossøs defekt [19, 24]. **Figur 1** viser røntgenbilleder af en distal phalanx med ossøs impression i neglelejet hos en patient med en 5 × 5 mm stor glomustumor. Hvis en patient har den klassiske kliniske triade af symptomer, er der konsensus om, at det er indikation for eksplorativ kirurgi trods negativt resultat af billeddiagnostik [4, 15, 17, 18].

BEHANDLING

Patienten skal henvises til håndkirurgi mhp. radikal excision. Hvis der foreligger negative billeddiagnostiske fund, kan dobbelt-*tourniquet*-metoden benyttes peroperativ for lettere at lokalisere tumoren. Præoperativt anlægges der en *arm-tourniquet* uden forudgående ele-

FIGUR 1

Præoperative røntgenbilleder hos en patient med glomustumor. Ved neglelejet ses en ossøs impression, der er klassisk for glomustumor. Billederne blev beskrevet som normale af en radiolog. **A.** Sideoptagelse af distale phalanx. Her ses konkav knogle under neglelejet dorsalt på fingeren, hvor glomustumoren ligger. **B.** Anterior-posterior optagelse af den distale phalanx. Den findes normal, men kan vise udtyndning af knoglen ulnart eller radiale, hvis glomustumoren var placeret lateralt på fingeren.

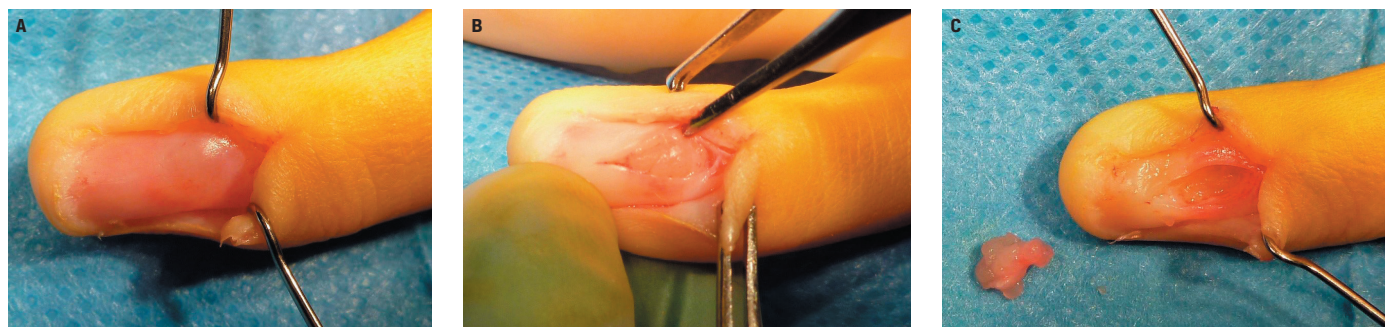


vation af armen. Herefter anlægges et *finger-tourniquet* ved basis af fingeren. Peroperativt kan man fjerne *finger-tourniquet*'en, og man vil finde, at glomustumoren fyldes med blod, fremstår bullen og rødlig og let skiller sig ud fra det øvrige væv [16].

De kirurgiske metoder er mange, men specielt ved tumorer i de distale phalanges benyttes transungval, volar eller lateral incision [28]. Transungval incision er en oplagt adgang, da tumoren ofte ses subungvalt [24]. I **Figur 2** ses, hvordan neglen fjernes, og der laves en længdegående incision i neglelejet, hvilket giver et godt overblik over hele området [2, 22]. Efter excision af tumoren sutureres neglelejet omhyggeligt for at undgå

FIGUR 2

A. Ved en lille incision ved siden af neglefolden ruller neglen af, og her ses nu tydelig opsvulmning af neglelejet, hvor tumoren ligger. **B.** Neglen er fjernet og ved transungval incision ses tydeligt en lille tumor. **C.** Den velafgrænsede glomustumor er fjernet, og hullet i neglelejet kan lukkes.




FIGUR 3

Sequelae kan forekomme i form af bl.a. onykolyse og ardan-nelse.



komplikationer i form af onykolyse og opsplitning af neglen [23, 29]. Der er også beskrevet permanente negledeformiteter [22, 28, 30] (Figur 3). Den laterale adgang beskytter neglelejet og lægges højt, så nerveforsyningen til fingerpupla ikke påvirkes. Den volare incision anvendes udelukkende ved volart beliggende tumorer som en længdegående incision i midtlinjen. En ny kirurgisk metode er blevet introduceret i 2013 med adgang ved neglefuren [26]. Her fjernes neglen først, hvorefter der laves en incision proksimalt lateralt ved overgangen til neglelejet, og man følger neglefuren distalt. Her kan hele neglelejet løftes mhp. excision af en subungval tumor. Recidiver er uhyre sjældne og skyldes ikke radikalt excision eller multiple tumorer [14].

KONKLUSION

Glomustumor er en sjælden diagnose, og lidelsen er primært lokaliseret til fingrene, hvor patienterne har invaliderende smerte og hypersensibilitet. Patienterne oplever forsinket diagnose. Diagnosen stilles ved anamnese, der beskriver en klassisk triade: paroxysmal smerte, temperatursensibilitet og punktformet smerte i tumorområdet. Man kan foretage røntgenundersøgelse, UL- eller MR-skanning, men negative billeddiagnostiske fund bør ikke forhindre eksplorativ kirurgi. Behandlingen er radikal kirurgisk fjernelse ved adgang transungvalt, lateralt, volart eller gennem neglefuren. Dobbelt-tourniquet-metoden bør benyttes, hvis tumorens lokalisering er usikker.

SUMMARY

Dea Krogh Larsen & Poul Verner Madsen:
Glomus tumour of the distal phalanx
Ugeskr Læger 2018;180:V10170807

A glomus tumour is benign, small, rare tumour, primarily localised to the fingers. Literature describes a delayed diagnosis, and patients will describe a classic triad of symptoms: paroxysmal pain, hypersensitivity, and pinpoint pain at the location of the tumour. MRI can confirm the

presence and the localisation of a glomus tumour, and an osseous defect can often be found by X-ray. If the patient show classic symptoms, exploratory surgery should be performed, despite negative radiology. Excision of the tumour will provide immediate pain relief and has a very low rate of recurrence.

KORRESPONDANCE: Dea Krogh Larsen. E-mail: drdealarsen@gmail.com

ANTAGET: 9. april 2018

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 23. juli 2018

INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

- Baek HJ, Lee SJ, Cho KH et al. Subungual tumors: clinicopathologic correlation with US and MR imaging findings. *Radiographics* 2010; 30:1621-36.
- Ham KW, Yun IS, Tark KC. Glomus tumors: symptom variations and magnetic resonance imaging for diagnosis. *Arch Plast Surg* 2013; 40:392-6.
- Carroll RE, Berman AT. Glomus tumors of the hand: review of the literature and report on twenty-eight cases. *J Bone Joint Surg Am* 1972;4: 691-703.
- Drapé JL, Idy-Peretti I, Goettmann S et al. Subungual glomus tumors: evaluation with MR imaging. *Radiology* 1995;195:507-15.
- Wood W. Observations on painful subcutaneous tubercle. *Edinb Med J* 1812;8:283-91.
- Masson P. Le glomus neuro-myo-arteriel des regions tactiles et ses tumeurs. *Lyon Chi* 1924;21:257-80.
- Gombos Z, Zhang PJ. Glomus tumor. *Arch Pathol Lab Med* 2008;132: 1448-52.
- Moojen TM, Houpt P. Glomus tumors of the hand in the Netherlands: analysis of 107 patients. *Eur J Plastic Surg* 2000;23:224-6.
- Abou Jaoude JF, Roula Farah A, Sargi Z et al. Glomus tumors: report on eleven cases and a review of the literature. *Chir Main* 2000;19:243-52.
- Goldstein BG, Goldstein AO. Overview of benign lesions of the skin. UpToDate, 2016.
- Gencoglan G, Dereli T, Kazandi AC. Subungual glomus tumor: surgical and histopathologic evaluation. *Cutan Ocul Toxicol* 2010;1:72-4.
- Strahan J, Bailie HWC. Glomus tumour: a review of 15 clinical cases. *Br J Surg* 1972;59:91-3.
- Hueston JT. Multiple painless glomus tumors. *Br Med J* 1961;1:1210-2.
- Maxwell GP, Curtis RM, Wilgis EFS. Multiple digital glomus tumors. *J Hand Surg Am* 1979;4:363-7.
- Al-Qattan MM, Al-Namla A, Al-Thunayan A et al. Magnetic resonance imaging in diagnosis of glomus tumors of the hand. *J Hand Surg Br* 2005;5:535-40.
- Bhaskaranand K, Navadgi BC. Glomus tumour of the hand. *J Hand Surg Br* 2002;3:229-31.
- Chen SHT, Chen YL, Cheng MH et al. The use of ultrasonography in preoperative localization of digital glomus tumors. *Plast Reconstr Surg* 2003;112:115-9.
- Dahlin LB, Besjakov J, Veress B. A glomus tumour: classic signs without magnetic resonance imaging findings. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2005;39:123-5.
- Gandon F, Legaillard PH, Brueton R et al. Forty-eight glomus tumours of the hand: retrospective study and four-year follow-up. *Ann Chir Main Memb Super* 1992;5:401-5.
- Lin YC, Hsiao PF, Wu YH et al. Recurrent digital glomus tumor: analysis of 75 cases. *Dermatol Surg* 2010;36:1396-400.
- Matsunaga A, Ochiai T, Abe I et al. Subungual glomus tumour: evaluation of ultrasound imaging in preoperative assessment. *Eur J Dermatol* 2007;17:67-9.
- Song M, Ko HC, Kwon KS et al. Surgical treatment of subungual glomus tumor: a unique and simple method. *Dermatol Surg* 2009;35:786-91.
- Tomak Y, Akcay I, Dabak N et al. Subungual glomus tumours of the hand: diagnosis and treatment of 14 cases. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2003;37:121-4.
- van Geertruyden J, Lorea P, Goldschmidt D et al. Glomus tumours of the hand: a retrospective study of 51 cases. *J Hand Surg Br* 1996;2: 257-60.
- Vieira FG, Nakamura R, Costa FM et al. Subungual glomus tumor. *J Clin Rheumatol* 2016;22:331.
- Wang PJ, Zhang Y, Zhao JJ. Treatment of subungual glomus tumors using nail bed margin approach. *Dermatol Surg* 2013;39:1689-94.
- Hazani R, Houle JM, Kasdan ML et al. Glomus tumors of the hand. *Eplasty* 2008;8:e48.
- Lee W, Kwon SB, Cho SH et al. Glomus tumor of the hand. *Arch Plast Surg* 2015;42:295-301.
- Rich P, Jefferson JA. Principles and overview of nail surgery. UpToDate, 2016.
- Nazerani S, Motamedi MHK, Keramati MR. Diagnosis and management of glomus tumors of the hand. *Tech Hand UP Extrem Surg* 2010;14:8-13.