

Tumores de Koenen exuberantes: tratamento efetivo com amputação do aparelho ungueal e reconstrução com enxerto de pele de espessura total

Exuberant Koenen tumors: effective treatment with amputation of the nail apparatus and reconstruction with full thickness skin grafts

DOI: <http://dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.201792834>

RESUMO

Introdução: A esclerose tuberosa é genodermatose autossômica dominante, classicamente caracterizada por angiofibromas faciais, placas fibróticas, fibromas periungueais, máculas hipocrômicas em formato de folhas e placa fibrosa frontal.

Relato do caso: Paciente portador dessa doença, com tumores de Koenen em todos os leitos ungueais de mãos e pés, recorrentes ao tratamento convencional de exérese simples e eletrocirurgia. Foi realizada a amputação dos leitos ungueais seguida de reconstrução com enxerto cutâneo de espessura total.

Conclusão: A amputação dos aparelhos ungueais e reconstrução por enxerto cutâneo de espessura total para casos agressivos, recorrentes ou que determinem alto grau de morbidade, pode ser uma opção terapêutica efetiva.

Palavras-chave: dermatologia; procedimentos cirúrgicos dermatológicos; esclerose tuberosa; transplante de tecidos

ABSTRACT

Introduction: Tuberous sclerosis is a dominant autosomal genodermatosis, classically characterized by facial angiofibromas, fibrotic plaques, periungual fibromas, leaf-shaped hypochromic maculae and fibrous frontal plaques.

Case report: A patient bore this disease, with Koenen tumors in all nail beds of hands and feet, which were resistant to the conventional treatment – simple excision and electrosurgery. Amputation of the nail beds was performed followed by reconstruction with full thickness skin grafts.

Conclusion: The amputation of the nail apparatus and reconstruction with full thickness skin grafts in aggressive, recurrent or high morbidity cases can be an effective therapeutic option.

Keywords: dermatology; dermatologic surgical procedures; tuberous sclerosis; skin transplants

INTRODUÇÃO

O tumor de Koenen (TK) é uma característica patognomônica e um dos principais critérios diagnósticos do complexo da esclerose tuberosa (CET). Comumente aparece após a puberdade em até 50% dos pacientes com CET.¹

O CET é genodermatose autossômica dominante, classicamente caracterizada por angiofibromas faciais, placas fibróticas (placas de Shagreen), fibromas periungueais (TK), máculas hipocrômicas no formato de folhas (*ash leaves*) e placa fibrosa frontal.^{1,2} Convulsões, retardo mental, hamartomas retinianos,

Relato de Caso

Autores:

Guilherme Bueno de Oliveira¹
Natália Cristina Pires Rossi²
Doramarcia de Oliveira Cury¹
Maria Gabriela Gonçalves Coura³
Carlos Roberto Antonio⁴

¹ Professor(a) de dermatologia e cirurgia dermatológica da Faculdade de Medicina Estadual de São José do Rio Preto (Famerp) – São José do Rio Preto (SP), Brasil.

² Dermatologista da Vitta Clínica Médica – São José do Rio Preto (SP), Brasil.

³ Dermatologista da Clínica Citera – São José do Rio Preto (SP), Brasil.

⁴ Professor de dermatologia e cirurgia dermatológica e chefe do Serviço de Cirurgia Dermatológica da Faculdade de Medicina Estadual de São José do Rio Preto (Famerp) – São José do Rio Preto (SP), Brasil.

Correspondência para:

Guilherme Bueno de Oliveira
Avenida Brigadeiro Faria Lima
5416 / Vila São Pedro
15090-000 – São José do Rio Preto-SP
E-mail: mggbueno@uol.com.br

Data de recebimento: 03/06/2016

Data de aprovação: 27/02/2017

Trabalho realizado na Faculdade de Medicina Estadual de São José do Rio Preto (Famerp) – São José do Rio Preto (SP), Brasil.

Suporte financeiro: Nenhum

Conflito de interesse: Nenhum

nódulos subependimais e hamartomas de órgãos internos são associações comuns.³ Metade das famílias com CET estão ligadas ao cromossomo 9q34 com mutações inativadoras dos genes supressores tumorais da proteína hamartina (TSC1), e a outra metade ao cromossomo 16p13 com mutações inativadoras dos genes supressores tumorais da proteína tuberina (TSC2). O complexo hamartina/tuberina é um importante inibidor do crescimento tumoral, e sua ausência desencadeia a perda da inibição sobre a proliferação e a migração celular.¹⁻³

Este trabalho tem o objetivo de demonstrar uma apresentação incomum e exuberante de múltiplos TKs, tratados cirurgicamente.

RELATO DO CASO

Relatamos o caso de paciente do sexo feminino de 47 anos, com história clínica de lesões hipocrômicas lenticulares em “confete” e em forma de folhas (ash leaves) pelo corpo desde a primeira década de vida, evoluindo com lesões papulares no rosto (angiofibromas) e lesões pedunculares queratósicas confluentes em todos os leitos ungueais de ambos os pés e mãos (TKs), que eram maiores em tamanho porém morfologicamente semelhantes a verrugas virais periungueais. Associavam-se crises convulsivas de repetição.

A paciente se queixava de dor na região dos pododáctilos e relatava crises recorrentes de infecção local, e dificuldade para deambular e calçar sapatos em função da presença das lesões no local. Foram feitas várias sessões de eletrocirurgia e exérese simples, todas com recorrência em menos de dois meses de acompanhamento. Pela exuberância do quadro, adicionada a sua morbidade, optou-se pela realização de amputação de todos os leitos ungueais e sua reconstrução com enxerto cutâneo de espessura total (Figura 1). Após 24 meses de acompanhamento, paciente encontra-se sem lesões (Figura 2) e com controle total da dor e das infecções recorrentes.



FIGURA 1: Amputação dos leitos ungueais e reconstrução com enxerto cutâneo de espessura total



FIGURA 2: Antes e 24 meses depois do tratamento cirúrgico

DISCUSSÃO

Os TKs são fibromas periungueais ou subungueais que aparecem como pápulas e nódulos de coloração rósea ou cor da pele, podendo ser múltiplos e acometer principalmente os pododáctilos. Histologicamente, são caracterizados por fibrose em forma estrelada e colágeno denso com numerosos vasos sanguíneos ectasiados.^{1,4}

Geralmente têm comprimento variável de cinco a 10mm, mas podem ser muito maiores. Essa pode ser a única anormalidade clinicamente evidente em 50% dos casos de CET. Os primeiros tumores aparecem entre 12 e 14 anos e aumentam progressivamente de tamanho e número com a idade. Às vezes tornam-se queratósicos, assemelhando-se a fibroqueratoma ou, mais raramente e com poucos relatos na literatura, à verruga viral periungueal.^{1,2,4} Neste relato a paciente apresenta quadro clínico exuberante, com fibromas alongados, queratósicos e confluentes, similar a quadro de verruga periungueal. A agressividade dos tumores era tão intensa, que eles praticamente substituíram a lâmina ungueal na maioria dos pododáctilos, levando a quadro de dor local, infecções cutâneas recorrentes, dificuldade de deambular e de calçar sapatos.

Várias técnicas de tratamento, como dermoabrasão, ablação química, eletrocirurgia, exérese e ablação a laser, têm sido descritas na literatura, com resultados variáveis em relação ao tempo de duração, e não há ainda consenso sobre um tratamento-padrão. A recorrência é a regra.⁵ A realização da amputação dos aparelhos ungueais e reconstrução por enxerto cutâneo de espessura total pode ter removido o estímulo local para a formação desses tumores, explicando a efetividade da escolha terapêutica.

tica e a ausência de recorrência em todos dedos mesmo com alta agressividade do quadro.

CONCLUSÃO

A amputação dos aparelhos ungueais e a reconstrução por enxerto cutâneo de espessura total para casos de TKs agressivos, recorrentes ou que determinem alto grau de morbidade para o paciente portador da CET podem constituir opção terapêutica efetiva. São necessários mais casos descritos na literatura para afirmar essa hipótese. ●

REFERÊNCIAS

1. Rodrigues DA, Gomes CM, Costa IMC. Esclerose tuberosa. *An Bras Dermatol*. 2012; 87(2):185-97.
2. Ortonne JP, Bahadoran P, Fitzpatrick TB, Mosher DB, Hori Y. Hypomelanoses and hypermelanoses. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, editors. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. 6th ed. New York City: McGraw-Hill Professional; 2003. p. 850-3.
3. Devi B, Dash M, Behera B, Puhan MR. Multiple koenen tumors: an uncommon presentation. *Indian J Dermatol*. 2011;56(6):773-5.
4. Quist SR, Franke I, Sutter C, Bartram CR, Gollnick HP, Leverkus M. Periungual fibroma (Koenen tumors) as isolated sign of tuberous sclerosis complex with tuberous sclerosis complex 1 germline mutation. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62(1):159-61.
5. Liebman JJ, Nigro LC, Matthews MS. Koenen tumors in tuberous sclerosis: a review and clinical considerations for treatment. *Ann Plast Surg*. 2014;73(6):721-2.

PARTICIPAÇÃO NO ARTIGO:

Guilherme Bueno de Oliveira

Cirurgião Dermatológico coordenador da cirurgia
Aprovação e versão final do manuscrito
Planejamento do estudo
Revisão crítica da literatura e do manuscrito

Natália Cristina Pires Rossi

Primeira assistente da cirurgia
Revisão da literatura
Redação do texto do manuscrito

Carlos Roberto Antonio

Cirurgião Dermatológico coordenador da cirurgia
Aprovação e versão final do manuscrito
Planejamento do estudo
Revisão crítica da literatura e do manuscrito

Maria Gabriela Gonçalves Coura

Segunda assistente da cirurgia
Revisão da literatura
Redação do texto do manuscrito

Doramarcia de Oliveira Cury

Aprovação e versão final do manuscrito
Planejamento do estudo
Revisão crítica da literatura e do manuscrito
Acompanhamento pós operatório