



# Glomustumoren: je gaat ze pas zien als je het door hebt

J.C.J. Hellenbrand-Hendriks<sup>1</sup>, M.C. Pasch<sup>2</sup>

**Glomustumoren zijn benigne tumoren die overal op het lichaam kunnen voorkomen, maar meestal gelokaliseerd zijn bij de vingertoppen en dan met name subunguaal. Patiënten ervaren hevige pijn hoewel er klinisch weinig tot geen afwijkingen zichtbaar zijn. De diagnose wordt hierdoor vaak pas na jaren gesteld. De typische trias van een glomustumor bestaat uit paroxismale pijn, pinpointgevoeligheid en koude-intolerantie. Meer bekendheid is nodig om onnodig *doctor's delay* te voorkomen. De behandeling is altijd chirurgisch, waarvoor diverse operatietechnieken zijn beschreven.**

Op de polikliniek zagen wij een 31-jarige vrouw met sinds acht jaar langzaam progressieve pijnklachten ter plekke van de nagel van de rechterwijsvinger. De pijn kon geprovoceerd worden door druk op de nagelplaat, door temperatuurwisselingen en door bijvoorbeeld klappen in de handen. De pijn straalde uit naar de gehele rechterhand. Jarenlang waren de klachten door de huisarts afgedaan als psychosomatisch, waarschijnlijk omdat patiënte kampte met een posttraumatische stressstoornis. Sinds twee jaar was er ook een blauwe verkleuring van de nagelplaat zichtbaar. Ze was verder gezond en gebruikte geen medicijnen. Zij was werkzaam in de zorg. De pijn zorgde ervoor dat zij belemmerd werd in haar werkzaamheden en bij de dagelijkse bezigheden. Er had in al die jaren nog nooit een behandeling plaatsgevonden.

Bij lichamelijk onderzoek zagen wij bij de lunula een lichtblauwe dyschromie (figuur 1). Er was sprake van pinpointpijn ter plekke en de pijn kon eveneens uitgelokt worden door het omhoog houden van de hand.

De diagnose glomustumor werd gesteld op basis van de klassieke anamnese en het lichamelijk onderzoek. In overleg met patiënte werd geen aanvullend onderzoek gedaan, maar werd de laesie direct geëxideerd door middel van een transunguale excisie. Histopathologisch onderzoek bevestigde de diagnose glomustumor en tien dagen na de ingreep was patiënte pijnvrij. De nagel is nu, zeven maanden na de ingreep, geheel hersteld.

## DEFINITIE EN EPIDEMIOLOGIE

Een glomustumor is een zeldzame, benigne, vasculaire nieuwvorming die verondersteld wordt te ontstaan uit normale glomuslichaampjes. Een glomuslichaampje is een neuromyoarteriële structuur in de reticulair dermis die de bloeddruk en temperatuur van de huid regelt door aanpassing van de

bloeddoorstroming. Hoewel de precieze etiologie van glomustumoren onbekend is, zou hyperplasie van deze glomuslichaampjes kunnen leiden tot tumorformatie.

Glomustumoren kunnen overal in het lichaam voorkomen, maar de meeste zijn gelokaliseerd op de handen (75%), vooral ter hoogte van de distale falanxen en dan met name in de subunguale regio. [1,2] Waarschijnlijk omdat daar de dichtheid aan glomuslichaampjes het hoogste is. Andere locaties waar glomustumoren veel gevonden worden, zijn de nagelmatrix en de pulpa van de vinger.

De typische leeftijd van patiënten bij diagnosestelling varieert van 30 tot 50 jaar [1] en het komt vaker voor bij vrouwen dan bij mannen. De meeste glomustumoren komen solitair voor. Multipiele glomustumoren zijn geassocieerd met neurofibromatose type 1 (Von Recklinghausen), maar die zijn meestal pijnloos. [3] Maligne glomustumoren (glomangiosarcomen) zijn extreem zeldzaam en komen vrijwel niet voor op de vingers. [1,3 4]

## KLINISCHE PRESENTATIE

Het belangrijkste symptoom van een solitaire glomustumor is intense pijn; soms spontaan, soms uitgelokt door het minste trauma of door koude. Deze pijn kan uitstralen naar de hand en zelfs tot aan de schouder.

De typische klinische trias bestaat uit hevige, paroxismale pijn, pinpointgevoeligheid en koude-intolerantie. Daarnaast kan een kleine, paarsrode of blauwige macula zichtbaar zijn onder de nagelplaat, vaak ter plaatse van de lunula. In ongeveer 50% van de glomustumoren vertoont de nagelplaat afwijkingen, zoals longitudinale erytronychia, groeven en fissuren (figuur 2). Subunguale hyperkeratose en onycholyse zijn zeldzaam.

<sup>1</sup> Aios dermatologie, afdeling Dermatologie, Radboudumc, Nijmegen

<sup>2</sup> Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Radboudumc, Nijmegen

De diagnose glomustumor kan veelal worden gesteld op basis van de klassieke klinische presentatie. [1] Er zijn drie testen beschreven die positief kunnen zijn bij glomustumoren:

#### Love's pin test

Patiënten ervaren hevige pijn wanneer er met een puntig voorwerp, bijvoorbeeld een balpenpunt of het uiteinde van een paperclip, druk wordt uitgeoefend op de tumor. Deze pijn verdwijnt snel nadat de druk wordt weggehaald. Deze test is 100% sensitief en specifiek. [5,6]

#### Hildreth's test

Een tourniquet wordt aangebracht om de arm of de vinger zodat een tijdelijke ischemie ter plekke van de tumor wordt bewerkstelligd. De test is positief als drukpijn daarmee vermindert of verdwijnt. De *Love's pin* test is hierbij op dat moment ook negatief. Bij het verwijderen van de tourniquet voelen patiënten plotseling weer de hevige pijn. Deze test is 77% sensitief en 100% specifiek. [5]

#### Koude-intolerantietest

Bij het aanbrenge van koud water of een ijsblokje op de tumor merken patiënten een abrupte toename van de pijn. Deze test is 100% sensitief en specifiek. [5,6]

### DIFFERENTIËLE DIAGNOSE

De differentiële diagnose omvat alle tumoren die peri- en subunguaal kunnen voorkomen en pijnklachten kunnen geven, waaronder subunguale verruca vulgaris, subunguale exostose, keratoacanthoom, enchondroom, subunguaal leiomyoom, eccrien spiradenoma en neurinoom, maar omvat ook inflammatoire processen rondom het nagelapparaat, zoals paronychia, panaritium en osteïtis. Daarnaast zijn posttraumatische dystrofie, jicht en artritis een overweging. In uitzonderlijke gevallen kan een glomustumor totaal pijnloos zijn.

Ondanks de meestal klassieke presentatie, duurt het vaak lang voordat de diagnose glomustumor gesteld wordt, soms wel tientallen jaren. Patiënten hebben hierdoor onnodig lang pijn; niet alleen omdat de juiste diagnose niet gesteld wordt, maar ook omdat er zinloze behandelingen plaatsvinden, zoals systemische analgetica of antimycotica, fysiotherapie,



Figuur 1. Minimale blauwe dyschromie op de lunula.



Figuur 2. Paarse dyschromie op de lunula met distaal hiervan longitudinale erythronychia, onychorrhexis en onycholyse.

psychotherapie, radiotherapie, intralaesionale corticosteroiden, tot aan chirurgische ingrepen toe, zoals carpaletunnelrelease, sympathectomie en zelfs amputatie. [4]

Het is derhalve uitermate belangrijk de klachten passend bij glomustumoren te onderkennen en deze zeldzame diagnose in de differentiële diagnose op te nemen als een patiënt zich presenteert met een pijnlijke nagel zonder evidente klinische afwijkingen.

### AANVULLENDE DIAGNOSTIEK

Veelal volstaat een klinische diagnose, maar bij nieuwe en kleine glomustumoren kan beeldvorming van belang zijn bij de diagnostiek en lokalisatie.

Allereerst kan de transilluminatietest een bijdrage leveren aan de lokalisatie van de tumor als deze niet duidelijk zichtbaar is door de nagel. Hierbij wordt een lampje tegen het kussen van de vinger gehouden en verschijnt de tumor als een zichtbare rood-opake massa. [3] Deze test is 23-38% sensitief en 90% specifiek. [2]

Een röntgenfoto van de vingertop toont soms boterosie of -invasie op het dorsale gedeelte van de distale falanx.

Met echografie kan de lokalisatie, grootte en vorm van de tumor in kaart gebracht worden. Helaas zorgt de curvatuur van de nagel, vooral ter plekke van de laterale nagelplooiën, soms voor artefacten in het beeld en zijn heel kleine en platte glomustumoren moeilijk te detecteren met echografie.

Een MRI is een goede techniek om de glomustumor op alle vlakken goed in beeld te krijgen. De glomustumor wordt gezien als een helder punt met hoge signaalintensiteit bij T2-gewogen beelden, omringt door een zone met lagere signaalintensiteit. Bij T1-gewogen beelden is er een donkere punt met lage signaalintensiteit. Dit beeld kan echter ook gezien worden bij bijvoorbeeld mucoïdcysten en epitheliale inclusiecysten. Door het contrastmiddel gadolinium te injecteren wordt de sterk doorbloedde glomustumor echter beter zichtbaar, in tegenstelling tot de andere, cysteuze afwijkingen.

### BEHANDELING

Radicale chirurgische excisie van de tumor is de enige effectieve behandeling. De meest gebruikte methode is de transunguale excisie van de glomustumor. Hierbij wordt, na volledige of gedeeltelijke nagelavulsie, de tumor benaderd vanuit het nagelbed of de nagelmatrix. Op deze manier is de tumor het beste te visualiseren en daardoor de kans op radicale excisie het grootst. Blijvende postoperatieve nagelafwijkingen zoals een longitudinale groeve of splijting van de nagel worden genoemd als relatief frequente complicaties ten gevolge van het verwijderen van de nagel. Andere operatietechnieken, zoals de laterale subperiostale en de periunguale benadering, zijn beschreven om deze postoperatieve complicaties te vermijden, hierbij worden echter hogere recidiefpercentages gezien. [7] Recent zijn op onze afdeling de resultaten geëvalueerd van de laatste 26 patiënten die we door middel van een

transunguale excisie geopeerd hebben aan een glomustumor. [8] Vrijwel alle patiënten waren na een mediane follow-up van 63 maanden vrij van pijn: bij één van de patiënten was er sprake van een recidief. In tegenstelling tot enkele andere studies waarbij de transunguale techniek werd gebruikt [9,10] klaagde geen van de patiënten over blijvende nagelafwijkingen.

Incomplete excisie van de tumor is de meest voorkomende oorzaak van recidief. Met name als de klachten binnen drie maanden na de ingreep persisteren of recidiveren, is vrijwel zeker niet de gehele tumor verwijderd. Eventueel was een tweede glomustumor aanwezig die niet werd opgemerkt tijdens de initiële operatie. Nieuwe beeldvorming en re-excisie wordt dan sterk aanbevolen. [6] Indien de klachten later, bijvoorbeeld na twee tot drie jaar, recidiveren, wordt verondersteld dat er een nieuwe tumor is ontstaan. (11)

## DE GEVOLGEN VOOR DE KWALITEIT VAN LEVEN

Vanwege de trias aan pijnklachten en het feit dat de diagnose gemiddeld pas na een aantal jaren gesteld wordt, hebben glomustumoren een aanzienlijke impact op de kwaliteit van leven (QoL). Reinders et al. onderzochten dit recent als eerste en vonden onder andere een significante verbetering in de VAS-pijnscore (schaal 0-10) van gemiddeld 7,9 voorafgaand naar gemiddeld 0,8 na chirurgische excisie van de glomustumor. [8] Patiënten bleken preoperatief voornamelijk beperkt in de dagelijkse bezigheden zoals het omdraaien van een sleutel of het aantrekken van sokken.

## CONCLUSIE

Patiënten met glomustumoren presenteren zich veelal met een klassieke trias van pijnklachten met een aanzienlijke impact op de QoL, maar desondanks wordt vaak pas na jaren de juiste diagnose gesteld. Met een gedegen anamnese en zorgvuldig (aanvullend) klinisch onderzoek kan een onjuiste diagnose voorkomen worden. Radicale excisie door middel van de transunguale benadering is een effectieve therapie met, wanneer juist uitgevoerd, een zeer lage recidiefkans, minimale postoperatieve complicaties en een significante reductie in pijnklachten.

## LITERATUUR

1. Carroll RE, Berman AT. Glomus tumors of the hand: review of the literature and report of 28 cases. *J Bone Joint Surg* 1972;54:691-703.
2. Tang CY, Tipoe T, Fung B. Where is the Lesion? Glomus tumours of the hand. *Arch Plast Surg* 2013;40(5):492-5.
3. Samaniego E, Crespo A, Sanz A. [Key diagnostic features and treatment of subungual glomus tumor]. *Actas Dermosifiliogr* 2009;100(10):875-82.
4. Santoshi JA, Kori VK, Khurana U. Glomus tumor of the fingertips: a frequently missed diagnosis. *J Family Med Prim Care* 2019;8(3):904-8.
5. Bhaskaranand K, Navadgi BC. Glomus tumour of the hand. *J Hand Surg Br* 2002;27(3):229-31.
6. Netscher DT, Aburto J, Koeplinger M. Subungual glomus tumor. *J Hand Surg Am* 2012;37(4):821-3; quiz 4.
7. Vasisht B, Watson HK, Joseph E, Lionelli GT. Digital glomus tumors: a 29-year experience with a lateral subperiosteal approach. *Plast Reconstr Surg* 2004;114(6):1486-9.
8. Reinders EF, Klaassen KM, Pasch M. Transungual excision of glomus

tumors: an outcomes and quality of life study. *Dermatol Surg* 2019; in Press.

9. Madhar M, Bouslous J, Saidi H, Fikry T, Schuind F. Which approach is best for subungual glomus tumors? Transungual with microsurgical dissection of the nail bed or periungual? *Chirurgie de la main* 2015;34(1):39-43.
10. Roan TL, Chen CK, Hornig SY, et al. Surgical technique innovation for the excision of subungual glomus tumors. *Dermatol Surg* 2011;37(2):259-62.
11. Takata H, Ikuta Y, Ishida O, Kimori K. Treatment of subungual glomus tumour. *Hand Surg* 2001;6(1):25-7.

## SAMENVATTING

Glomustumoren zijn zeldzame, benigne, vasculaire tumoren die voornamelijk voorkomen in de subunguale regio. De klinische presentatie bestaat uit een typische trias van paroxysmale pijn, pinpointgevoeligheid en koude-intolerantie. Op de nagel kan enkel een kleine, blauwe tot paarsrode macula zichtbaar zijn, maar ook kan de nagel een duidelijke zwelling of scheur laten zien. Veelal kan de diagnose op het klinische beeld gesteld worden, maar aanvullend onderzoek, zoals een MRI met gadolinium-contrastmiddel kan de diagnose zo nodig bevestigen. Radicale excisie met de transunguale benadering is een effectieve behandeling met minimale kans op recidief en minimaal risico op postoperatieve complicaties, zoals nageldystrofie. Na excisie zijn vrijwel altijd de pijnklachten verdwenen.

## TREFWOORDEN

glomustumor – pinpointpijn – koude-intolerantie – doctor's delay – kwaliteit van leven – excisie

## SUMMARY

Glomus tumors are rare, benign, vascular tumors, most frequently found in the subungual region. The typical clinical triad of paroxysmal pain, pinpoint tenderness and cold intolerance is highly suggestive of a glomus tumor. There can be a hardly visible small, bluish or pinkish red macula at the nail plate but eventually the nail plate may show deformation or splitting. Mostly the diagnosis can be made clinically but imaging techniques, such as MRI with gadolinium-contrast, can confirm the diagnosis. Complete surgical excision using the transungual approach is an effective treatment with minimal risk of recurrence and postoperative complications, such as nail dystrophy. The severe preoperative pain mostly disappears completely after surgery.

## KEYWORDS

glomus tumor – pinpoint tenderness – cold intolerance – doctor's delay – quality of life – excision

## CORRESPONDENTIEADRES

Jolanda Hellenbrand-Hendriks

E-mail: Jolanda.Hendriks@radboudumc.nl