

RELATO DE CASO

EPITELIOMA CALCIFICANTE DE MALHERBE (PILOMATRIXOMA): UM DIAGNÓSTICO ESQUECIDO

RAUL VALÉRIO PONTE¹, LUANN GABRIEL PORPINO SALES², LUÍS ARTHUR BRASIL GADELHA FARIAS³, JULIANA CARNEIRO MELO⁴, ANDRÉ COSTA TEIXEIRA^{5,6}, PRISCILA FERREIRA DE LIMA E SOUZA⁷.

1 - Médico Residente de Cirurgia Geral do Instituto José Frota, Fortaleza, Ceará, Brasil.

2 - Acadêmico de Medicina da Universidade do Estado do Rio Grande do Norte

3 - Médico Infectologista do Hospital São José de Doenças Infecciosas

4 - Patologista, Docente de Patologia do Laboratório Morfofuncional do Curso de Medicina e Doutoranda do Programa de Pós-graduação em Saúde Coletiva da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), Fortaleza, Ceará, Brasil.

5 - Patologista, Docente da Disciplina de Patologia Humana, Centro Universitário Christus (UNICHRISTUS), Fortaleza, Ceará, Brasil.

6 - Serviço de Patologia, Argos Patologia, Fortaleza, Ceará, Brasil.

7 - Anestesiologista do Hospital do Coração de Messejana.

Artigo submetido em: 04/03/2024

Artigo aceito em: 30/08/2024

Conflitos de interesse: não há.

Autor Correspondente: rppp@live.com

RESUMO

Pilomatrixomas são tumores benignos com raro potencial de transformação maligna. Atingem principalmente crianças e localizam-se comumente na cabeça e pescoço. O diagnóstico clínico geralmente é difícil devido a similaridade com outras afecções, sendo, desse modo, frequentemente, não reconhecidos. O tratamento de escolha é cirúrgico, sendo o diagnóstico histopatológico. Relatamos o caso de uma paciente de 11 anos que apresentou uma lesão papular de crescimento lento com diagnóstico pós-operatório de pilomatrixoma.

Palavras-chave: Pilomatrixoma; Criança; Cirurgia Plástica; Oncologia Cirúrgica.

ABSTRACT

Pilomatrixomas are benign tumors with rare potential to malignant transformation. They mainly target children and are commonly found on the face and neck regions. Clinical diagnosis is usually difficult due to similarity with other pathologies. The treatment of choice is surgical, being the histopathological analysis the gold standart diagnosis. Herein we report the case of an 11-year-old female patient who presented as a slow-growing papular lesion with pos-operative diagnosis of pilomatrixoma.

Keywords: Child; Surgery, Plastic; Surgical Oncology.

INTRODUÇÃO

Pilomatrixomas, também conhecidos como epiteliomas calcificados de Malherbe, são tumores da matriz do folículo pilossebáceo que ocorrem frequentemente em crianças¹. Comumente, manifesta-se como um tumor benigno, porém há raros relatos de casos malignos e com metástase à distância. O tumor ocorre preferencialmente na cabeça e pescoço, mas existem relatos de localizações anômalas²⁻⁴.

Clinicamente, apresenta-se como uma massa solitária entre 0,5 e 5 cm de diâmetro, firme e endurecida, de localização subcutânea, com contornos bem delimitados³. Em alguns casos, podem manifestar-se com múltiplas lesões ou apresentar outras características distintas como aspecto melanocítico, friabilidade ou consistência amolecida⁴.

Não há dados sobre a incidência deste tumor no Brasil. Não raramente, as lesões podem passar despercebidas e não ser diagnosticadas. Apesar do baixo potencial maligno, o risco de transformação maligna existe e deve ser considerado em apresentações atípicas¹⁻⁴. O objetivo desse trabalho foi relatar o caso de uma criança com tal afecção e revisar a literatura na faixa etária pediátrica.

RELATO DE CASO

Paciente, sexo feminino, 11 anos de idade, foi atendida no serviço de Cirurgia Geral do Instituto José Frota em Fortaleza, Ceará, Brasil, apresentando lesão maculo-papular de, aproximadamente, 1,0 cm em região anterior direita da face de aspecto acneiforme de início

há 2 meses (Figura 1A) que posteriormente evoluiu para lesão nodular endurecida com pontos calcificados, circunferencial, fixa, indolor e de aspect heterogêneo medindo, aproximadamente, 2,0cm (Figura 1B-1C). Negava dor, prurido ou irritação local. Não tinha história de trauma ou uso de medicamentos previamente. Seu histórico familiar não apresentava relatos de outras afecções de pele ou neoplasias. Ao exame físico, não havia adenomegalias ou outras lesões.

As hipóteses diagnósticas consideradas, inicialmente, foram xantogranuloma ou cisto epidérmico, tendo sido realizado tratamento clínico com peróxido de benzoíla 10% sem melhora e drenagem com incisão simples sem saída de secreção. Diante do quadro, optou-se pela exérese da lesão com margem mínima com incisão em folha, paralelo as linhas de langer e dissecação do plano subcutâneo da massa, sendo extraída lesão de aspect elíptico com manutenção da cápsula, medindo 1,5 x 0,8 x 0,7cm (Figura 2).

O histopatológico revelou a presença de neoplasia anexial composta por células basaloidesmatriciais e transicionais, que gradualmente se transformam em “células fantasmas”, com focus de metaplasia óssea e reação gigante celular do tipo corpo estranho, compatíveis com epitelioma calcificante de Malherbe (Pilomatrixoma), sem comprometimento de margens laterais e profundas (Figura 3A- 3D). A paciente foi de alta hospitalar e não apresentou sinais de recidiva ou aparecimento de novas lesões no acompanhamento ambulatorial (Figura 1D-1E).

Figura 1(A-E) - A-C. Progressão clínica da lesão inicialmente de aspecto acneiforme até lesão nodular >1cm com focos de calcificação. D-E. Aspecto cicatricial após exérese.

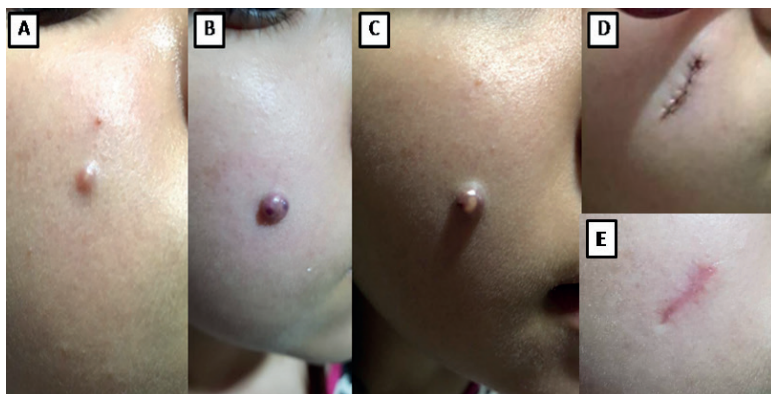


Figura 2: Peça cirúrgica: esão medindo 1,5 x 0,8 x 0,7cm.

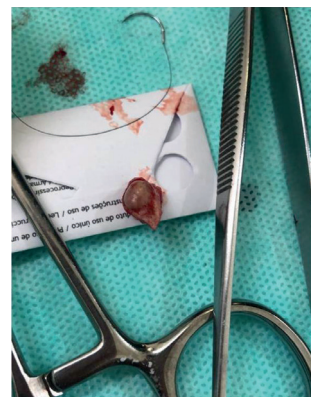
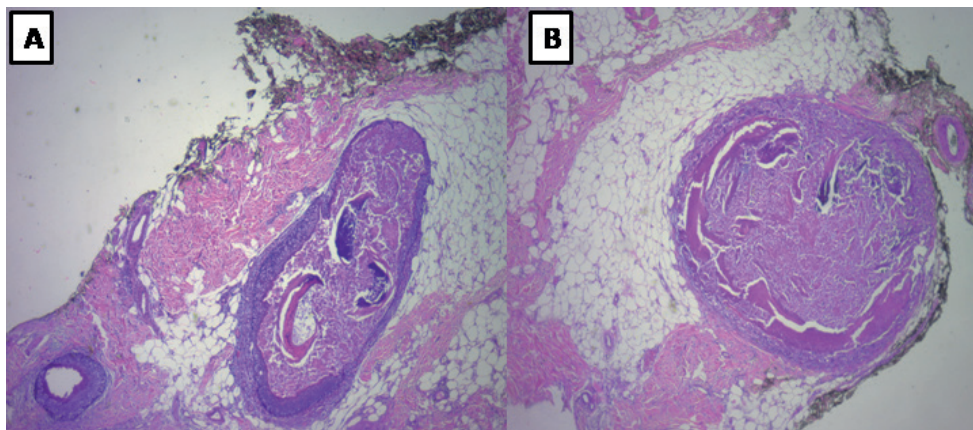


Figura 3 - Histopatológico da lesão.

DISCUSSÃO

Pilomatrixomas são tumores raros correspondendo a aproximadamente 0,12% dos tumores de pele¹. Existem dois picos de incidência, o primeiro entre 5 e 15 anos e o segundo ocorrendo entre 50 e 65 anos, sendo mais comum no primeiro como no caso relatado⁵. Em um estudo retrospectivo com 145 pacientes, com pilomatrixomas removidos revelou que as principais hipóteses iniciais diferenciais foram: cistos epidérmicos, lipomas, cistos triquilemais, dermatofibromas e cistos dermoides⁵. No caso em questão, as hipóteses consideradas foram xantogranuloma e cistoepidérmico.

A lesão pode ocorrer por toda a pele, entretanto a face e pescoço são os locais acometidos em 75% dos casos. O principal local da face são as bochechas, seguido pela região periorbital e área préauricular¹. Geralmente, apresentam crescimento lento e são lesões pequenas que não ultrapassam 3cm, no entanto existem casos com crescimento rápido da lesão e características atípicas^{6,7}.

O diagnóstico definitivo é através da análise histopatológica. O uso de métodos de imagem como a ultrassonografia e a tomografia computadorizada (TC) têm sido descritos como auxiliares ao diagnóstico em conjunto com a clínica¹⁻⁵. A utilização de aspiração por agulha fina também é descrita, mas cerca de 40% das alterações histológicas típicas podem estar ausentes, além de ter correlação com maior índice de falso positivos¹⁻⁶.

Histologicamente, os pilomatrixomas são compostos por uma fina camada de células basaloides perifericamente localizadas e grupos de células anucleadas localizadas centralmente com citoplasma eosinofílico, também

conhecidas como células fantasmas ou sombreadas⁶. Outras alterações como, reação de corpo estranho tipo células gigantes, células escamosas, células inflamatórias, depósitos de cálcio e hemorragia também podem estar presentes não constituindo achados específicos⁶.

O tratamento padrão ouro estabelecido na literatura é a excisão cirúrgica completa. Não existe consenso com relação às margens ideais, porém sabe-se que a presença de margens negativas de acometimento apresenta relação direta com a ausência de recidivas. Sugere-se a utilização da cirurgia micrográfica de Mohs quando houver forte suspeita de malignidade ou planeja-se alcançar melhor cicatrização e reparo tecidual⁸. No caso relatado utilizou-se uma técnica de excisão simples em folha seguindo as linhas de langer, o que facilitou a sutura e cicatrização da lesão.

O prognóstico geralmente é benigno. Casos que malignizam para carcinoma pilomatrixal e que apresentam metástases são descritos na literatura, no entanto, constituem uma minoria dos casos⁹. Recidivas nos casos de pilomatrixoma são raras, mas podem ocorrer. É importante o devido esclarecimento ao paciente sobre a possibilidade de recidiva e a necessidade de nova cirurgia, principalmente nos casos em que as margens mostraram-se comprometidas.

CONCLUSÃO

Em síntese, o referido diagnóstico deve ser considerado como diagnóstico diferencial em todos os casos de tumores superficiais de pele, sobretudo os localizados em cabeça, pescoço e membros superiores.

REFERÊNCIAS

1. Schwarz Y, Pitaro J, Waissbluth S, Daniel SJ. Review of pediatric head and neck pilomatrixoma. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2016; 85, 148–153.
2. Jones CD, Ho W, Robertson BF, Gunn E, Morley S. Pilomatrixoma: A Comprehensive Review of the Literature. *Am J Dermatopathol*. 2018; 40(9):631-641.
3. Gupta M, Bansal R, Tiwari G, Sharma S. Aggressive pilomatrixoma: a diagnostic dilemma on fine-needle aspiration cytology with review of literature. *Diagn Cytopathol*. 2014; 42(10):906-11.
4. Ardakani NM, Palmer DL, Wood BA. Malignant Melanocytic Matricoma: A Report of 2 Cases and Review of the Literature. *Am J Dermatopathol*. 2016;38(1):33-8.
5. Han G, Kim AR, Song HJ, Oh CH, Jeon J. Updated view on epidemiology and clinical aspects of pilomatrixoma in adults. *International Journal of Dermatology*. 2017; 56(10), 1032–1036.
6. Nigro LC, Fuller CE, Rhodes JL. Pilomatrixoma Presenting as a Rapidly Expanding Mass of the Infant Nasion. Eplasty. 2015; 15:e54.
7. Yagi Y, Kuwatsuka Y, Asai M, Honda M, Utani A. Coexistence of keloids and pilomatrixoma in a patient with Rubinstein-Taybi syndrome. *Dermatol Online J*. 2018; 24(1).
8. Xing L, Marzolf SA, Vandergriff T, Nijhawan RI. Facial pilomatrix carcinomas treated with Mohs micrographic surgery. *JAAD Case Rep*. 2018; 4(3):253-255.
9. Herrmann JL, Allan A, Trapp KM, Morgan MB. Pilomatrix carcinoma: 13 new cases and review of the literature with emphasis on predictors of metastasis. *J Am Acad Dermatol*. 2014; 71(1):38-43.