

Abordagem cirúrgica de pilomatricoma – relato de caso

Surgical approach of pilomatricoma – case report

Abordaje quirúrgica del pilomatricoma - reporte de caso

Recebido: 08/09/2020 | Revisado: 08/09/2020 | Aceito: 17/09/2020 | Publicado: 19/09/2020

Mateus Barros Cavalcante

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6842-2416>

Clínica NeoFace, Brasil

E-mail: mateus_bcf@hotmail.com

Éwerton Daniel Rocha Rodrigues

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1969-8288>

Universidade de Pernambuco, Brasil

E-mail: ewertondaniel27@hotmail.com

Caio Pimenteira Uchôa

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6937-0267>

Universidade de Pernambuco, Brasil

E-mail: caiopuch@gmail.com

Joana de Ângelis Alves Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6820-880>

Hospital de Emergência e Trauma Dom Luiz Gonzaga Fernandes, Brasil

E-mail: joanaangel22@hotmail.com

Caroline Brigida Sá Rocha

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6319-5093>

Universidade de Pernambuco, Brasil

E-mail: caroline.rocha@upe.com

Luiz Henrique Soares Torres

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3652-3754>

Universidade do Estado de São Paulo, Brasil

E-mail: luiz-lhst@hotmail.com

Emanuel Dias de Oliveira e Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7482-7815>

Universidade de Pernambuco, Brasil

E-mail: Emanuel.dias@upe.br

Resumo

Pilomatrixoma ou epiteloma calcificante de Malherbe é uma neoplasia cutânea benigna rara, com origem nas células da matriz do folículo piloso que surge na maioria dos casos durante a infância ou adolescência. Clinicamente apresentam-se frequentemente como nódulos assintomáticos, com coloração geralmente semelhante à pele normal, localizados predominantemente na cabeça, pescoço ou extremidades superiores, de consistência habitualmente dura, crescimento lento e na maioria dos casos solitárias. A excisão cirúrgica é geralmente recomendada para os pilomatrixomas, para prevenir o seu crescimento ou comprometimento estético, não havendo recidiva como regra. O presente relato tem por objetivo a apresentação de um caso de pilomatrixoma e sua abordagem cirúrgica intra-oral, bem como discutir a literatura pertinente sobre o tema. O relato de caso descreve paciente com queixa de nódulo na bochecha. O anatomopatológico diagnosticou pilomatrixoma. Após a cirurgia, a paciente evoluiu sem complicações, sendo acompanhada ambulatorialmente. Por apresentar extensas possibilidades de diagnóstico diferencial o diagnóstico clínico isolado se torna difícil. Sendo assim, é importante que o profissional esteja familiarizado com essa neoplasia.

Palavras-chave: Pilomatrixoma; Neoplasias de cabeça e pescoço; Manifestações cutâneas.

Abstract

Pilomatrixoma, also known as a calcifying epithelioma of Malherbe, is a rare benign cutaneous neoplasm, originated in the cells of the hair follicle matrix which arises in most cases during childhood or adolescence. Clinically it frequently presents as asymptomatic nodules, with coloration generally similar to normal skin, located predominantly in the head, neck or upper extremities, usually hard consistency, slow growth and in most cases solitary. Surgical excision is generally recommended for pilomatrixomas to prevent their growth or aesthetic compromise and, as a rule, there is no relapse. The present report aims to present a case of pilomatrixoma and its intraoral surgical approach, as well as to discuss relevant literature on the subject. The case report describes a patient complaining of a nodule on the cheek. The pathology diagnosed pilomatrixoma. After surgery, the patient evolved without complications, being followed up in the outpatient clinic. Because it presents extensive possibilities of differential diagnosis, isolated clinical diagnosis becomes difficult. Therefore, it is important that the professional is familiar with this neoplasm.

Keywords: Pilomatrixoma; Head and neck neoplasms; Skin manifestations.

Resumen

El pilomatrixoma o epiteloma calcificante de Malherbe es una neoplasia cutánea benigna rara, originada en las células de la matriz del folículo piloso que aparece en la mayoría de los casos durante la niñez o la adolescencia. Clínicamente, suelen aparecer como nódulos asintomáticos, con coloración generalmente similar a la piel normal, localizados predominantemente en la cabeza, cuello o extremidades superiores, generalmente de consistencia dura, crecimiento lento y en la mayoría de los casos solitarios. En los pilomatrixomas generalmente se recomienda la escisión quirúrgica, para prevenir su crecimiento o deterioro estético, sin recurrencia por regla general. Este informe tiene como objetivo presentar un caso de pilomatrixoma y su abordaje quirúrgico intraoral, así como discutir la literatura pertinente sobre el tema. El reporte de caso describe a un paciente que se queja de un bulto en la mejilla. El pilomatrixoma diagnosticado anatomopatológicamente. Tras la cirugía, el paciente evolucionó sin complicaciones, siendo seguido de forma ambulatoria. Como presenta amplias posibilidades de diagnóstico diferencial, el diagnóstico clínico aislado se vuelve difícil. Por tanto, es importante que el profesional esté familiarizado con esta neoplasia.

Palabras clave: Pilomatrixoma; Neoplasias de cabeza y cuello; Manifestaciones cutáneas.

1. Introdução

O Pilomatrixoma, também conhecido como epiteloma calcificante de Malherbe, é uma neoplasia cutânea benigna e rara da matriz pilosa, cerca de 1% de todos os tumores benignos da pele (Bajpai, Arora & Chandolia, 2016; Benévolo, et al., 2010). Em 1880, Malherbe & Chenantais fizeram o primeiro relato dessa variante descrevendo-a como epiteloma calcificante, supondo que as lesões fossem derivadas das glândulas sebáceas (Benévolo, et al., 2010). Entretanto, em 1961, Forbis e Helwig descobriram que a origem neoplásica seriam as células da bainha externa do folículo piloso e propuseram o termo pilomatrixoma, mais etimologicamente correto (Fonseca, et al., 2012; Mendes, et al., 2009).

Apresentam-se como lesões tumorais subcutâneas, indolores, solitárias, de crescimento lento, firmes, bem delimitados, ausência de prurido e medindo menos de 3 cm de diâmetro (Bajpai, Arora & Chandolia, 2016; Fonseca, et al., 2012). Clinicamente a lesão é fixa à pele e móvel em relação aos planos profundos. Raramente apresenta variação de coloração, embora possa se apresentar pálida, avermelhada ou azulada, com relatos de adelgaçamento do epitélio ou mesmo ulceração (Fonseca, et al., 2012). Sua maior incidência

de casos se dá em indivíduos da raça branca e do gênero feminino (2:1), na segunda década de vida e predileção pela face, contudo podendo se apresentar em qualquer região do corpo, exceto genitália e regiões palmares e plantares (Benévolo, et al., 2010; Fonseca, et al., 2012; Bax, et al., 2018).

O diagnóstico inicial é feito pelo exame clínico e confirmado pelo exame anatomopatológico, na qual se observa macroscopicamente consistência variável, dependendo do grau de calcificação (Fonseca, et al., 2012). Histologicamente apresenta estrutura cística com pequenas células basofílicas periféricas e eosinofílicas queratinizadas centrais. Estão presentes células gigantes multinucleadas frequentemente encontradas localizadas à derme profunda e o tecido celular subcutâneo e depósitos de cálcio estão presentes na maioria dos casos (Mota, et al., 2016).

Embora de origem incerta, o pilomatricoma pode apresentar etiologia variando desde fatores genéticos à fatores extrínsecos, como trauma, picadas de insetos ou cirurgias (Le & Bedocs 2018). O tratamento é comumente realizado através de excisão cirúrgica da lesão com margens cirúrgicas adequadas se mostra eficaz, não havendo recidiva como regra, dessa forma, previne o seu crescimento ou comprometimento estético (Benévolo, et al., 2010; Mota, et al., 2016). Sendo assim o presente relato tem por objetivo a apresentação de um caso de pilomatricoma e sua abordagem cirúrgica intra-oral, bem como discutir a literatura pertinente sobre o tema.

2. Metodologia

Trata-se de um estudo observacional descritivo, em que o objetivo é relatar e realizar um levantamento bibliográfico sobre o tema abordado (Pereira, et al., 2018). Este estudo apresenta um teor qualitativo e descritivo, tendo em vista que foi considerado o caso relatado, no qual os detalhes foram descritos de maneira minuciosa (Castro, et al., 2020; Pereira, et al., 2018).

A aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa não foi necessária, por tratar-se de um relato de caso. No entanto, o paciente assinou um termo de consentimento livre esclarecido (TCLE), no qual autorizava uso das imagens, dados clínicos, radiográficos e socioeconômicos para fins educativos e de pesquisa.

3. Relato de Caso

Paciente gênero feminino, 21 anos de idade, ASA I, compareceu ao serviço de Cirurgia Bucomaxilofacial da Faculdade de Odontologia de Pernambuco com história de “caroço na bochecha”, assintomático, com tempo de evolução de um ano e história de acne na mesma região, como é possível observar na Figura 1.

Figura1. Foto extra bucal evidenciando a lesão em região para nasal.

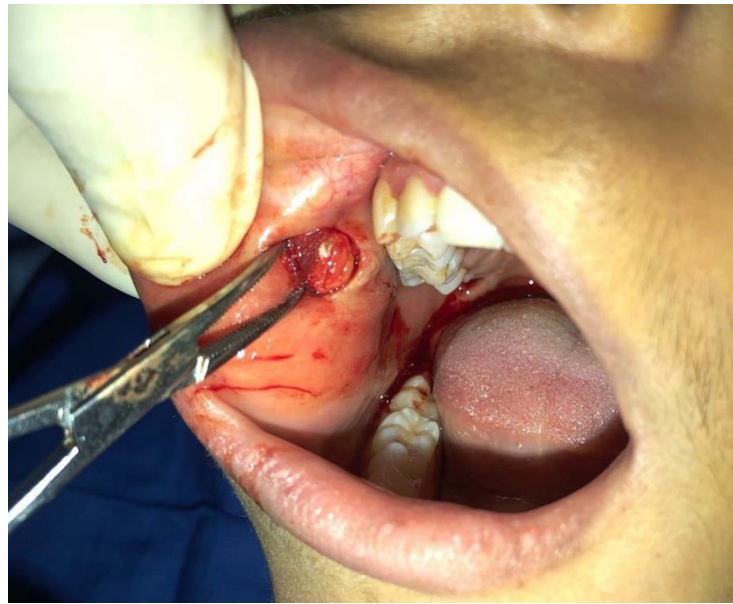


Fonte: Autores.

Conforme observado na Figura 1, ao exame físico, foi percebido aspecto firme, nodular, endurecido, circunscrito, séssil e bem delimitado da lesão e cerca de dois centímetros, com hipótese diagnóstica de cisto sebáceo.

Foi realizada biópsia excisional da lesão, sob anestesia local por acesso intra-bucal. Apesar da maior proximidade da lesão com a pele, optou-se por essa via para evitar cicatrizes na face, conforme observado na Figura 2.

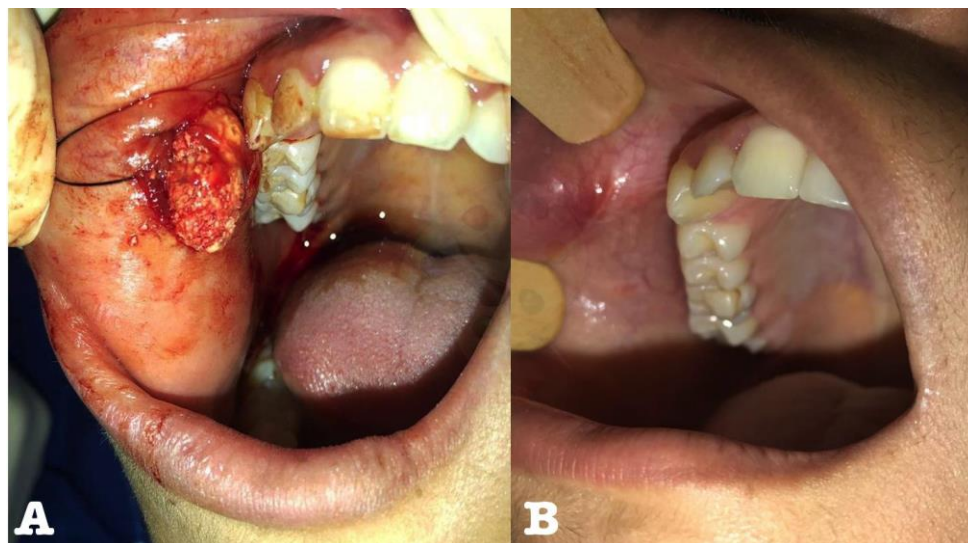
Figura 2. Aspecto da lesão após realização da incisão.



Fonte: Autores.

É possível observar na Figura 2 o aspecto da lesão após a realização da incisão na região da mucosa jugal do lado direito. O acesso foi realizado anteriormente ao óstio de saída do ducto da glândula parótida. Através dessa abordagem foi possível realizar a exérese completa da lesão sem lesão às estruturas nobres da área, conforme é possível observar na Figura 3.

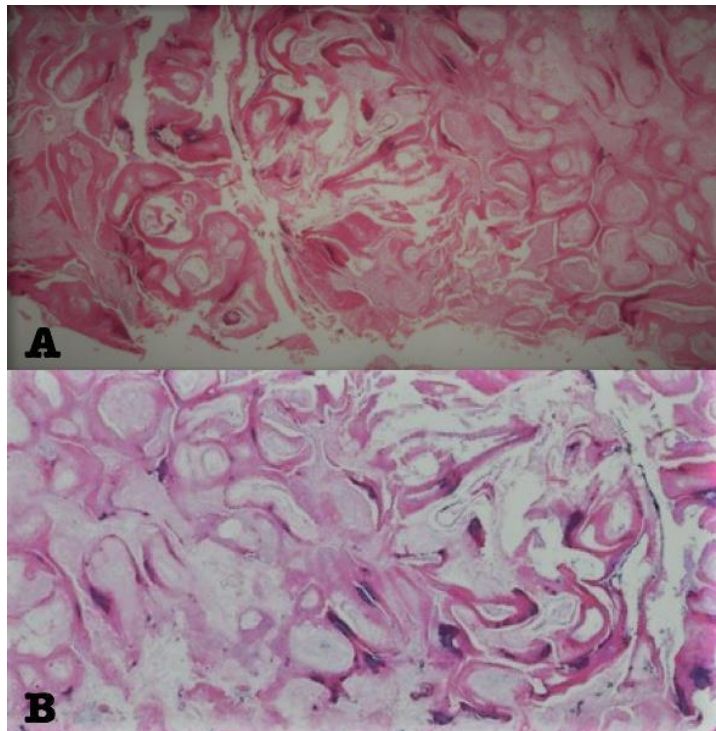
Figura 3. **A** - Exposição da lesão por acesso intra-bucal evidenciando massa nodular. **B** - Acompanhamento pós-operatório após 3 meses de acompanhamento evidenciando a cicatriz da lesão.



Fonte: Autores.

Após a completa enucleação foi percebido um material destacável de coloração amarelo-acastanhado sem quaisquer características infiltrativas (Figura 3A). A paciente foi orientada quanto aos cuidados pós-operatórios imediatos e medicada com dipirona 500 mg, seguindo em acompanhamento ambulatorial por três meses (Figura 3B). O material coletado na biópsia excisional foi enviado para análise histopatológica (Figura 4).

Figura 4. A e B - Fotomicroscopia com coloração H/E da lesão apresentada evidenciando as ilhas de células fantasmas.



Fonte: Autores.

O resultado histopatológico foi de pilomatricoma, uma neoplasia rara de pele. É possível observar as características histológicas da neoplasia. Pode ser observado padrão circular da distribuição celular, com células-sombra anucleadas, também denominadas células-fantasma. (Figura 4).

4. Resultados e Discussão

O pilomatricoma é uma neoplasia rara derivada das células basais primitivas da epiderme, que se diferenciam em células da matriz do pelo. A lesão é atualmente classificada como tumor benigno de anexo cutâneo com baixo potencial de malignização (Benévolo, et al., 2010; Fonseca, et al., 2012; Mota, et al., 2016). Acomete indivíduos em qualquer idade,

apresentando pico de incidência entre 0 e 20 anos e um segundo pico de incidência entre 50 e 65 anos com propensão a se desenvolver em crianças e adultos jovens, sendo mais frequente em mulheres (Fonseca, et al., 2012; Mendes, et al., 2009; Le & Bedocs, 2018). Entre os jovens, 40% acontecem antes dos 10 anos e outros 20% na segunda década (Fonseca, et al., 2012; Mendes, et al., 2009; Ali, et al., 2011). Concordando com o achado descrito neste artigo, no qual o paciente foi diagnosticado com pilomatricoma na segunda década de vida.

A paciente deste relato apresentava uma lesão na região perinatal. Na maioria dos casos são lesões isoladas e envolvem mais comumente a região da cabeça e pescoço, seguidos das extremidades superiores, tronco e extremidades inferiores (Mota, et al., 2016). Os tecidos perioculares estão envolvidos em 10 a 17% dos casos (Ali, et al., 2011). Embora a literatura relate casos de múltiplas lesões, cerca de 5% desses podem estar associadas à síndrome de Gardner, a síndrome de Rubinstein-Taybi, a síndrome de Turner e distrofia muscular miotônica (Bax, et al., 2018; Mota, et al., 2016). A causa exata do pilomatricoma não é conhecida, mas alguns estudos associam a uma mutação no exon 3 do gene da B-catenina (CTNNB1). A B-catenina é um componente da proteína caderina e desempenha um papel na diferenciação do folículo piloso (Mota, et al., 2016; Le & Bedocs, 2018).

Clinicamente apresentam-se como massa dérmica ou subcutânea solitária, com coloração semelhante à pele normal, variando de róseo-avermelhada a azulada, assintomática, bem circunscrita, com aproximadamente 3 cm de tamanho e crescimento lento e progressivo (Fonseca, et al., 2012). Apesar da consistência endurecida e firme à palpação ser o aspecto mais descrito, alguns autores tem relatado lesões de consistência pétreas a elásticas (Mota, et al., 2016), em consonância com os achados deste relato. Ocasionalmente podem ocorrer aspectos incomuns, havendo descrição de formas verrucosas, ulceradas e pseudo-bolhosas (Benévolo, et al., 2010).

O diagnóstico clínico isolado é difícil em decorrência de extensas possibilidades de diagnóstico diferencial. Pode-se citar como exemplo o carcinoma sebáceo, cistos dermóides e epidermóides, cisto branquial, lipoma, hemangioma, melanoma, calcificações cutâneas, dessa forma apresenta uma baixa taxa (0-30%) de diagnóstico pré-operatório correto (Fonseca, et al., 2012; Le & Bedocs, 2018; Ali, et al., 2011). A hipótese diagnóstica levantada no caso em questão foi de cisto sebáceo. Em casos de dúvida diagnóstica a ultrassonografia é o exame complementar de escolha devido à sua alta resolução espacial para o diagnóstico de massas subcutâneas de partes moles (Mota, et al., 2016). Assim a tomografia computadorizada e a ressonância magnética têm pouco valor no diagnóstico do pilomatricoma (Mendes, et al., 2009).

Apesar de não haver diretrizes atuais sobre margens apropriadas, o tratamento de escolha consiste em biópsia excisional, uma vez que esse tumor está frequentemente confinado aos tecidos moles. Uma chance de 2% a 6% de recorrência está relacionada à remoção incompleta da lesão (Le & Bedocs, 2018; Ali, et al., 2011). No caso aqui relatado, a paciente seguiu no acompanhamento de seis meses sem sinais de complicações ou recidivas.

5. Considerações Finais

O diagnóstico clínico isolado é difícil, uma vez que o diagnóstico diferencial envolve outras lesões clinicamente semelhantes. É importante que o profissional esteja familiarizado com essa neoplasia e a considere no diagnóstico diferencial de um tumor superficial na região da cabeça e pescoço, evitando ressecções agressivas desnecessárias.

Por se tratar de uma lesão relativamente rara estudos de séries de casos, com acompanhamento por longos períodos podem ajudar na compilação das características dessa patologia, bem como facilitar a realização do correto diagnóstico e do método de tratamento.

Referências

Ali, M. J., Honavar, S. G., Naik, M. N. & Vemuganti, G. K. (2011) Calcifying Epithelioma (Pilomatrixoma): An Uncommon Periocular Tumor. *Int J Trichology*. 3(1), 31-33.

Bajpai, M., Arora, M., & Chandolia, B. (2016) A Rare Case of Pilomatrixoma (Calcifying Epithelioma of Malherbe) of Parotid Space Masquerading as Salivary Gland Tumor. *Iran J Pathol*. 11(4), 418-420.

Bax, D., Bax, M., Pokharel, S., & Bogner, P. N. (2018) Pilomatrixoma of the scalp mimicking poorly differentiated cutaneous carcinoma on positron emission tomography/computed tomography (PET/CT) scan and fine-needle aspiration (FNA) cytology. *JAAD Case Reports*. 4(5), 446-448.

Benévolo, A. M., Loureiro, A. D., Oliveira, D. H. S., Bernardes, I. C., & Branco, M. D. O. C. (2010) Pilomatrixoma na região submandibular esquerda. *Rev. Bras. Cir. Cabeça Pescoço*. 39(2),157-159.

Castro, C. C. L. P., Uchôa, C. P., Rodrigues, E. D. R., Diniz, J. A., Cavalcante, M. B., Torres, L. H. S., Pereira, R. V. S., Vasconcelos, B. C. E., & Silva, E. D. O. (2020) Tratamento cirúrgico de osteoma em mandíbula – relato de caso. *Res. Soc. Dev.* 9(9),1-10.

Fonseca, R. P. L. D., Andrade, F. J. S., Araujo, I. C., Silva, F. A. F., Pereira, N. A., Carvalho, E. E. S., et al. (2012) Pilomatrixoma: epiteloma calcificado de Malherbe. *Rev. Bras. Cir. Plást.* 27(4),605-610.

Le, C., & Bedocs, P. M. (2018) *Calcifying Epithelioma of Malherbe*. Stat Pearls [Internet]. Treasure Island (FL). Recuperado de <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29630217>.

Malherbe, A., Chenantais, J. (1880) Note sur l'epithelioma calcifie des glandes sebacees. *Progr Med.* 8, 826-828.

Mendes, N. J. A., Raposo, R. M., Segalla, D. K., & Leonhardt, F. D. (2009) Pilomatrixoma in the head and neck. *Braz. J. otorhinolaryngol.* 75(4), 618-618.

Mota, F., Machado, S., Mahia, Y., & Selores, M. (2016) Caso dermatológico. *Nascer Crescer.* 25(4),258-260.

Pereira, A. S., et al. (2018). *Metodologia da pesquisa científica*. [e-book]. Santa Maria. Ed. UAB/NTE/UFSM. Recuperado de https://repositorio.ufsm.br/bitstream/handle/1/15824/Lic_Computacao_Metodologia-Pesquisa-Cientifica.pdf?sequence=1.

Porcentagem de contribuição de cada autor no manuscrito

Mateus Barros Cavalcante – 14%

Éwerton Daniel Rocha Rodrigues – 14%

Caio Pimenteira Uchôa – 14%

Joana de Ângelis Alves Silva – 14%

Caroline Brigida Sá Rocha – 14%

Luiz Henrique Soares Torres – 14%

Emanuel Dias de Oliveira e Silva – 16%