Múltiplos pilomatricomas em membros superiores: relato de exérese cirúrgica

Multiple pilomatricomas in upper limbs: Report of surgical exeresis

Mariele Bevilaqua[1], Clarissa Padilha Mitri dos Santos[2], Diego Thomasi[3], Renan Rangel Bonamigo[4]

RESUMO

Pilomatricoma é uma neoplasia folicular benigna relativamente rara. Pode ocorrer em qualquer idade, mas menos de 13% dos casos acontecem em pessoas com mais de 50 anos, sendo mais comum em mulheres (1,5 a 2,5 mulheres:1 homem). A localização mais frequente é a região cervical, seguida das áreas frontais, periorbitárias e pré-auriculares (1). Clinicamente, apresenta-se como um tumor subcutâneo ou intradérmico, endurecido e de crescimento lento. O diagnóstico pré-cirúrgico é quase sempre difícil (3). O tratamento padrão é o cirúrgico, com margens de segurança amplas para minimizar o risco de recorrência nas variantes malignas (2,3). Relatamos um caso atípico e exuberante de múltiplos pilomatricomas em membros superiores em um paciente do sexo masculino de 55 anos.

UNITERMOS: Pilomatricoma, Tumor Cutâneo, Membros Superiores.

ABSTRACT

Pilomatricoma is a relatively rare benign follicular neoplasm. It can occur at any age, but less than 13% of cases occur in people over 50 years old, and it is more common in women (1.5 to 2.5 women: 1 man). The most frequent location is the cervical region, followed by the frontal, periorbital and pre-auricular areas (1). Clinically it presents as a hardened and slowly growing subcutaneous or intradermal tumor. Preoperative diagnosis is almost always difficult (3). The standard treatment is surgical, with wide safety margins to minimize the risk of recurrence in malignant variants (2,3). We report an atypical and exuberant case of multiple pilomatricomas in upper limbs in a 55-year-old male patient.

KEYWORDS: *Pilomatricoma, Cutaneous Tumor, Superior Limbs.*

[1] Médica. Pós-graduanda do Serviço de Dermatologia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA).
[2] Médica.
[3] Médico Cirurgião Plástico do Hospital Universitário de Santa Maria (HUSM).
[4] Professor Doutor. Chefe da Disciplina de Dermatologia da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre.

INTRODUÇÃO

O pilomatricoma é um tumor folicular benigno sólido, que foi inicialmente descrito por Malherbe e Chenantais em 1880, de ocorrência na região da cabeça e pescoço como tumor único. Possui grande dificuldade diagnóstica devido à raridade de sua prevalência (2) – 0,12% dos tumores cutâneos. Origina-se nas células da matriz do folículo piloso (4), geralmente mede entre 3 e 30 mm, porém tem sido descritas formas maiores, com até 13,5 cm de diâmetro. Apresenta-se como um nódulo dérmico ou subcutâneo, móvel, de consistência dura à pétrea. Algumas vezes, se observa o "sinal da tenda", ou seja, ao se esticar a pele que recobre o tumor, notam-se facetas e ângulos irregulares, como quando se observa uma tenda. A lesão é indolor, à exceção dos tumores muito grandes que podem ser dolorosos à compressão (5). Surgem em qualquer idade, embora a maior incidência seja entre 8 e 13 anos, sendo que em 40% dos casos a lesão ocorre na primeira década, em 60% antes dos 20 anos e apenas em menos de 13% surge após os 50 anos. O pilomatricoma não é hereditário, porém há descrição de casos familiares geralmente associados à síndrome de Distrofia Muscular Miotônica. Em 2 a 3,5% dos casos ocorrem lesões múltiplas que podem estar associadas a afecções como Síndrome de Gardner, Síndrome de Turner, Síndrome de West, Xeroderma pigmentoso e Síndrome do Nevo Epidérmico (6). Mais raramente, pode ser marcador cutâneo da trissomia 9 ou da Síndrome Rubinstein-Taybi (10). O tratamento destes tumores se faz pela excisão cirúrgica. Recomenda-se exérese completa e posterior estudo histopatológico da peça inteira para descartar a proliferação de células basalioides e mitoses nas margens. Pode haver recidiva (simples ou múltiplas) no local da cicatriz cirúrgica (5).

APRESENTAÇÃO DO CASO

L.A., 55 anos, masculino, casado, pardo, natural de Soledade - RS, trabalhador rural, ex-etilista, ex-tabagista. Negava doenças prévias ou uso de medicamentos de maneira contínua. Na história familiar, tinha pais falecidos de causas cardíacas, irmãos hígidos e uma filha de 15 anos com retardo mental desde o nascimento, de causa desconhecida. Apresentava lesões de pele em membros superiores há cerca de cinco anos, que associava a trauma local, com discreta dor e eventual drenagem espontânea de secreção esbranquiçada. No exame físico notava-se bom estado geral, compleição magra (IMC=20kg/m^2) e bom tônus muscular. No exame da pele, notavam-se lesões nodulares, de aproximadamente 1 cm de diâmetro, endurecidas, com pontos de calcificação, algumas dolorosas à mobilização, algumas coalescentes, aderidas a planos profundos, sem sinais flogísticos associados, em antebraço e braço bilateralmente, principalmente em cotovelo à direita (Figura 1). Não havia perda motora nem sinais de compressão nervosa. Exames laboratoriais diversos, como hemograma, plaquetas, avaliação hepática, renal e eletrólitos se mostraram normais.



Figura 1 – Lesões de Pilomatricoma – Lesões nodulares de aproximadamente 1 cm de diâmetro endurecidas em cotovelo e antebraço



Figura 2 – Raio X de antebraço e cotovelo – Lesões calcificadas

Pesquisa de gram, BAAR e micológico, todos negativos. Histopatológico de biópsia excisional de uma das lesões evidenciou tecido fibroso com áreas nodulares de tecido calcificado, sem componente celular nucleado na periferia destas áreas, correspondente a pilomatricomas totalmente calcificados (Figura 4). Exames de imagem mostraram múltiplas lesões calcificadas em membros superiores, principalmente coalescidas em região do cotovelo direito (Figura 2). Foi submetido à exérese cirúrgica completa das lesões, evoluindo com ótima cicatrização (Figura 3). Após tratamento, apresentou surgimento de algumas pequenas novas lesões em quirodáctilos bilateralmente e em antebraço direito, algumas vezes com dor à compressão dessas estruturas. Houve importante melhora da dor nos cotovelos e braços, realizando suas atividades diárias sem dificuldades. Devido às características de sua doença e de relatos na literatura de outras anomalias associadas a essa condição, iniciou-se uma investigação clínica em busca das síndromes de distrofia mioclônica e de polipose adenomatosa (Síndrome de Gardner), duas patologias associadas fortemente ao quadro de pilomatricomatose múltipla. Até o momento, nada foi encontrado.

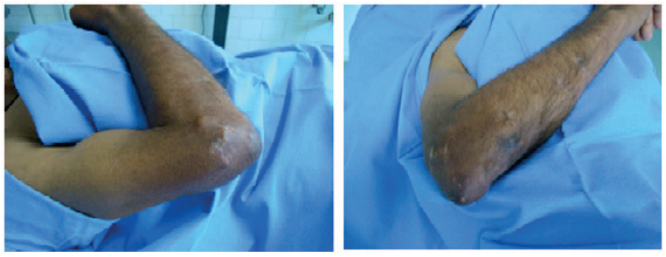


Figura 3 – Pós-operatório de exérese das lesões – Aspecto após retirada das lesões

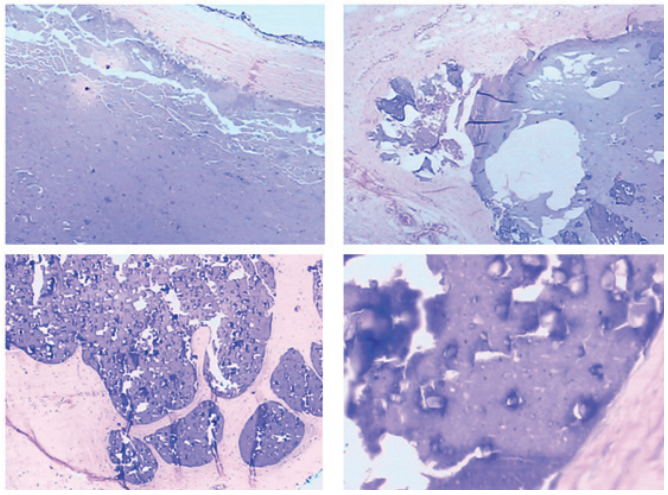


Figura 4 – Aspecto histopatológico do Pilomatricoma – Células basalóides na periferia, preenchidas por células-sombra e fragmentos de restos ceratinosos

DISCUSSÃO

O pilomatricoma é um tumor benigno sólido de origem na matriz do folículo piloso relativamente raro. Localiza-se principalmente na região da cabeça e pescoço. Acomete mais mulheres e apenas 13% dos casos surgem após os 50 anos. Nos casos em que ocorrem lesões múltiplas, pode haver associação com algumas síndromes, como a Síndrome de Gardner: doença polipóide intestinal variante da polipose adenomatosa familiar. Esta, difere-se pela presença de manifestações extraintestinais, inclusive osteomas (especialmente de mandíbula), tumores de partes moles (inclusive lipomas, cistos sebáceos e fibrossarcomas), dentes supranumerários, tumores desmoides, fibromatose mesentérica e hipertrofia do pigmento do epitélio da retina (7). A doença de Steinert (distrofia muscular mioclônica) também está no diagnóstico diferencial, sendo uma distrofia neuromuscular autossômica dominante, caracterizada pela presença de miotonia associada à fraqueza muscular progressiva e atrofia muscular. Apresenta-se com manifestações clínicas variadas, como catarata, miocardiopatia, doença pulmonar restritiva, constipação, retardo mental, calvície frontal, entre outras (8). Sarcoidose: doença sistêmica de causa desconhecida, caracterizada pela presença de granulomas não caseosos em múltiplos órgãos. As manifestações cutâneas da sarcoidose afetam 15-25% dos pacientes, apresentando-se como pápulas, placas, nódulos, infiltração de cicatrizes antigas, lúpus pérnio e eritema nodoso (7). No caso relatado, apresentamos uma forma incomum de pilomatricoma devido à idade e sexo do paciente acometido, além da multiplicidade e exuberância no tamanho das lesões. Seu diagnóstico é feito com base na história clínica e no exame físico, sendo imprescindível o uso da análise histológica, a qual pode variar de acordo com o tempo de evolução (10). É possível observar no estudo histopatológico as propriedades típicas do pilomatricoma: células basaloides na periferia preenchidas por "células-sombra", que são células com abundante citoplasma basofílico e núcleo que desaparece e é substituído por um espaço vazio no qual há preenchimento de fragmentos de restos ceratinosos (10). A calcificação predomina em lesões mais antigas, quando o número de células basaloides diminui (9), como neste caso de longo tempo de evolução.

COMENTÁRIOS FINAIS

Apresenta-se este caso a fim de chamar a atenção para esta patologia incomum, que neste paciente manifestou-se em idade, sexo e topografia atípicos, sendo de extrema importância o diagnóstico diferencial bem estabelecido para melhor definição terapêutica. Pilomatricoma é um tumor benigno, no entanto, tumores localmente agressivos

e eventualmente metastáticos já foram reportados, e a cirurgia é sempre aconselhável (10). Com a possibilidade da associação de síndromes de grande morbidade, é de suma importância o diagnóstico e tratamento precoce.

REFERÊNCIAS

1. Neto, J. A. M; Raposo, R. M; Segalla, D. K; Leonhardt, F. D. - Pilomatricoma em região de cabeça e pescoço - Jornal Brasileiro de Otorrinolaringologia vol.75 no.4 São Paulo Julho/Agosto 2009.
2. Fernandes R, Holmes J, Mullenix C. Giant pilomatricoma (epithelioma of Melherbe): report of a case and review of literature. J Oral Maxillofac Surg. 2003;61(5):634-6.
3. Lan, M. Y; Lan, M. C; Ho, C. Y; Li, W. Y; Lin, C.Z. - Pilomatricoma of the head and neck: a retrospective review of 179 cases. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2003;129(12):1327-30.
4. Greene RM, McGuff HS, Miller FR. Pilomatrixoma of the face:a benign skin appendage mimicking squamous cell carcinoma. Otolaryngol Head Neck Surg. 2004;130(4):483-5.
5. Pimentel, M. I. F; Segura, M. T; Ramos-e-Silva, M. - Pilomatricoma - Anais Brasileiros de Dermatologia 1991;Jan-Fev;66(1):15-18.
6. Avci G, Akan M, Akoz T. Simultaneous Multiple Pilomatrixoma. Pediatric Dermatology 2006; 23(2):157-162.
7. Cecil, R.L. et al - Tratado de Medicina Interna, 22ª ed., Rio de Janeiro, Elsevier, 2005.
8. Araújo, F.S.; Júnior, R.C.B. *et al* – Anestesia em paciente com doença de Steinert. Relato de caso. Revista Brasileira de Anestesiologia Vol. 56, nº6, Campinas, Nov/Dez. 2006.
9. Rapini, R.P - Dermatologia prática – tradução por Cosendey, Carlos Henrique de Araújo, Rio de Janeiro, Elsevier, 2005.
10. Tellechea, O; Reis, J. P; Gameiro, A. R; Baptista, A. P; Cardoso, J. C; Ramos, L. *et al.* Benign folicular tumors. Anais Brasileiros de Dermatologia 2015; 90: 780-795.Monte aqui o seu manuscrito

✉ Endereço para correspondência
Mariele Bevilaqua
Avenida Independência 482/801. Bairro: Independência
90.035-071 – Porto Alegre, RS – Brasil
☎ (55) 3261-1269
dramarielebevilaqua@gmail.com
Recebido: 25/3/2016 – Aprovado: 28/7/2016