

# Pilomatrixoma (Epitelioma Calcificante de Malherbe) da região temporal - relato de caso

*Pilomatricoma (calcifying epithelioma of Malherbe) of the temporal region - a case report*

DOI: <https://www.dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.20201241153>

## RESUMO

O pilomatrixoma constitui uma neoplasia benigna incomum de folículos pilosos, observado mais frequentemente em crianças. O tumor apresenta-se como um nódulo solitário e firme, recoberto com epiderme normal. É relatado o caso de uma paciente feminina de 26 anos com lesão na região temporal. Nos cortes histológicos, observou-se uma proliferação expansiva de ilhotas de células epiteliais configuradas de forma irregular, mostrando na área central sombra de núcleos perdidos (células-fantasma). O pilomatrixoma deve ser considerado no diagnóstico diferencial de nódulos cutâneos, especialmente aqueles de cabeça, pescoço e membros superiores.

**Palavras-chave:** Folículo Piloso; Neoplasias; Pilomatrixoma

## ABSTRACT

*Pilomatricoma is an uncommon benign neoplasm of hair follicles, most commonly seen in children. The tumor appears as a solitary and firm nodule, covered with normal epidermis. We report the case of a 26-year-old woman with a lesion in the temporal region. In histological sections, there was an expansive proliferation of islets of epithelial cells configured irregularly, showing the shadow of lost nuclei (ghost cells) in the central area. Pilomatricoma should be considered in the differential diagnosis of skin nodules, especially those of the head, neck, and upper limbs.*

**Keywords:** Hair Follicle; Neoplasms; Pilomatricoma

## INTRODUÇÃO

Pilomatrixoma é uma neoplasia benigna incomum de folículos pilosos, que foi descrita pela primeira vez por Malherbe e Chenantois em 1880. Em 1961, Forbes e Helwig sugeriram a denominação pilomatrixoma.<sup>1,2</sup> Em sua maioria, surge nas duas primeiras décadas da vida, sendo que um segundo pico pode ocorrer em pacientes mais velhos. O tumor, geralmente, está representado por um nódulo solitário e firme, recoberto com epiderme normal. O tumor pode ser sólido ou parcialmente sólido e cístico, observando-se também depósitos de cálcio, assim justificando a sinonímia “*epitelioma calcificante de Malherbe*”.<sup>1</sup> A cobertura superficial da pele pode tornar-se violácea e, em alguns casos, apresentar hemorragia. Geralmente é solitário, mas múltiplos tumores também são descritos.<sup>3</sup> Em sua maioria são benignos e, raramente, as alterações malignas são mencionadas na literatura.<sup>4</sup>

## Relato de caso

### Autores:

Ary Santos Silva<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Marília, Marília (SP), Brasil.

### Correspondência:

Ary Santos Silva

Avenida São Paulo, 86, apartamento 203

Bairro Cascata

17509-190 Marília (SP)

E-mail: drarysantos@gmail.com

**Data de recebimento:** 27/02/2018

**Data de aprovação:** 08/12/2019

Trabalho realizado no Departamento de Cirurgia Plástica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Marília (HC FAMEMA), Marília (SP), Brasil.

**Suporte Financeiro:** Nenhum.

**Conflito de Interesses:** Nenhum.



## RELATO DO CASO

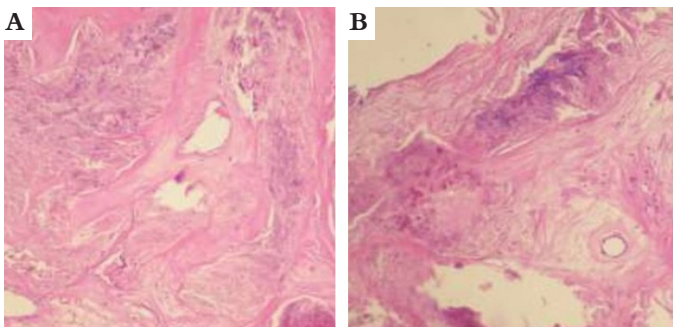
Uma paciente feminina de 26 anos apresentou lesão na região temporal esquerda, com crescimento progressivo e dor esporádica. O exame físico revelou lesão tumoral sólida, de cerca de 0,5 x 1,2cm na região temporal esquerda, aderida ao plano profundo (Figura 1). A paciente não relatou doença prévia ou casos similares na família. A avaliação clínica e testes laboratoriais pré-operatórios não apresentaram alterações. A ressecção cirúrgica da lesão foi realizada com margens de segurança de 1cm, sob anestesia local. Nos cortes histológicos, observou-se uma proliferação expansiva de ilhotas de células epiteliais configuradas irregularmente, que apresentavam limites distintos, e uma área central manchada que mostrava sombra de núcleos perdidos (células-fantasma) (Figura 2). Vários estádios de maturação das células basaloídes em células de sombra podem ser vistos. Portanto, com base nas características histopatológicas, o diagnóstico de pilomatrixoma foi confirmado.

## DISCUSSÃO

Pilomatrixoma, ou epitelioma calcificado de Malherbe, é uma neoplasia epitelial benigna. Malherbe e Chenantois o descreveram em 1880 como um epitelioma calcificante derivado de glândulas sebáceas.<sup>1,5</sup> Forbis e Helwig definiram mais tarde



**FIGURA 1:** Paciente 26 anos, feminina, apresentando uma lesão de 0,5 x 1,2 cm na região temporal esquerda, aderida à planos profundos



**FIGURA 2:** Histologicamente, foi observado expansiva proliferação de ilhas de células epiteliais de configurações irregulares, porém com limites distintos, demonstrando sombras de perda de núcleo (células-fantasma - "ghost cell" (A) - Vários estágios de maturação de células basaloídes. (B) - Hematoxylin and Eosin - original magnification x 400)

que a origem do pilomatrixoma é a bainha externa do folículo piloso.<sup>2,6</sup> Estes tumores estão comumente presentes na região da cabeça e do pescoço, mas a ocorrência em outras partes do corpo também foi relatada. São mais comuns na faixa etária de 0 a 20 anos.<sup>7,8</sup> O pilomatrixoma apresenta-se, geralmente, como um único nódulo assintomático. A pele sobre o tumor é geralmente normal, mas ocasionalmente pode apresentar coloração avermelhada ou azulada.<sup>9</sup> Apresenta-se em geral bem circunscrito, com forma ovoide ou esférica e, às vezes, pode ser encapsulado.<sup>9,10</sup> Tumores múltiplos estão associados a síndrome de Gardner, síndrome de Turner, distrofia miotônica, sarcoidose e doença de Steinert.<sup>11</sup> A transformação maligna do pilomatrixoma, embora relatada, é rara.<sup>8,12</sup> As características histopatológicas do pilomatrixoma são as de um tumor bem circunscrito, cercado por uma cápsula do tecido conjuntivo. Normalmente, o pilomatrixoma está situado no tecido celular subcutâneo, composto de ilhas de células epiteliais constituídas por quantidades variáveis de células matriciais basaloídes e algumas alterações císticas.<sup>6,9</sup> À medida que o tumor amadurece, há uma degeneração central das células basaloídes que constituem as células-fantasma (sombras anucleadas) da área central não corada, característica histopatológica do pilomatrixoma.<sup>6,9</sup> Estas células basaloídes tendem a diminuir em número e as células-fantasma passam a predominar.<sup>11</sup> A presença de reação inflamatória, calcificações centrais, células gigantes do corpo estranho e detritos de queratina também é característica. Com o uso da coloração von Kossa, são encontrados 75% dos depósitos de cálcio nos tumores.<sup>11</sup> Os cistos triquilemais que apresentam perda de núcleos e calcificação devem ser histopatologicamente diferenciados do pilomatrixoma. Existe um padrão em paliçada das células basofílicas periféricas nos cistos triquilemais que não é encontrado em pilomatrixomas.<sup>6,9,12</sup> O diagnóstico diferencial clínico desses tumores deve incluir cistos sebáceo, dermoide, epidermoide, formação óssea metaplástica, reação de corpo estranho, tricoepitelioma e carcinoma basocelular.<sup>8,12</sup> A excisão cirúrgica é o tratamento de escolha. Após excisão adequada, a recorrência do tumor é rara, sendo obrigatório o acompanhamento a longo prazo.<sup>6</sup>

## CONCLUSÃO

Os pilomatrixomas são tumores benignos de anexos cutâneos, derivados de células basais primitivas da epiderme, que se diferenciam em células da matriz do cabelo. Eles são uma condição relativamente rara e são mais frequentes em crianças.

O tratamento de escolha é a excisão cirúrgica completa da lesão, incluindo-se na amostra a pele que a recobre. A recidiva não é frequente nem a ocorrência da variante maligna da lesão.

Este relato justifica-se pela relativa raridade do tumor, que deve ser diferenciado dos outros dos tecidos moles. ●

**REFERÊNCIAS**

1. Malherbe A, Chenantais J. Note sur l' epitheliome calcifié des glandes sebacées. Prog Med. 1880;8:826-8.
2. Forbis R, Helwig EB. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). Arch Dermatol. 1961;83:606-18.
3. Moehlenbeck FW. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). A statistical study. Arch Dermatol. 1973;108(4):532-4.
4. Hills RJ, Ive FA. Familial multiple pilomatrixomas. Br J Dermatol. 1992;127(2):194-5.
5. Knight PJ, Reiner CB. Superficial lumps in children: what, when, and why? Pediatr. 1983;72(2):147-53.
6. Birman MV, McHugh JB, Hayden RJ, Jebson PJ. Pilomatrixoma of the forearm: a case report. Iowa Orthop J. 2009;29:121-3.
7. Marrogi AJ, Wick MR, Dehner LP. Pilomatrical neoplasms in children and young adults. Am J Dermatopathol. 1992;14(2):87-94.
8. Zaman S, Majeed S, Rehman F. Pilomatricoma-study on 27 cases and review of literature. D:/Biomedica 2009;25:69-72.
9. Kaddu S, Soyer HP, Cerroni L, Salmhofer W, Hödl S. Clinical and histopathologic spectrum of pilomatricomas in adults. Int J Dermatol. 1994;33:705-8.
10. Schweitzer WJ, Goldin HM, Bronson DM, Brody PE. Solitary hard nodule on the forearm. Pilomatricoma. Arch Dermatol. 1989;125(6):828-9,832.
11. Peterson Wc, Hult AM. Calcifying epithelioma of malherbe. Arch Dermatol. 1964;90:404-10.
12. Chuang CC, Lin HC. Pilomatrixoma of the head and neck. J Chin Med Assoc. 2004;67:633-6.

**CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES:**

**Ary Santos Silva** |  ORCID 0000-0002-4591-7547

Análise estatística; aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.