

Caso dermatológico

Fernando Mota^I, Susana Machado^{II,III}, Yolanda Mahia^{IV}, Manuela Selores^{I,II,III}

Criança de 17 meses, sexo masculino, previamente saudável, sem história familiar de doenças cutâneas. Foi observada em consulta de Dermatologia Pediátrica por nódulo com cerca de 2 cm de diâmetro, superfície vascularizada e tom violáceo, de consistência dura, que evoluiu durante quatro meses, localizado na região malar direita (Figura 1). O restante exame físico não revelou alterações. Foi realizada ecografia que revelou nódulo, de morfologia oval, com ecoestrutura ligeiramente hiperecogénica e heterogénea, marcada vascularização interna, sem calci-

ficação aparente. Posteriormente foi efetuada biópsia cutânea para confirmação diagnóstica. Finalmente foi submetido a exérese total da lesão.

Os dois procedimentos foram realizados sob anestesia local.

Qual o seu diagnóstico?



Figura 1 – Aspeto clínico da lesão.

^I S. de Dermatologia do Centro Hospitalar do Porto.
4099-001 Porto, Portugal.

fernandojrmota@gmail.com; susanamlmachado@gmail.com;
mselores@gmail.com

^{II} Unidade de Investigação em Dermatologia do Centro Hospitalar do Porto.
4099-001 Porto, Portugal.

susanamlmachado@gmail.com; mselores@gmail.com

^{III} Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto.
4050-313 Porto, Portugal.

susanamlmachado@gmail.com; mselores@gmail.com

^{IV} Laboratório de Anatomia Patológica Macedo Dias.

4200 Porto, Portugal.
yolanda.mahia@labco.eu

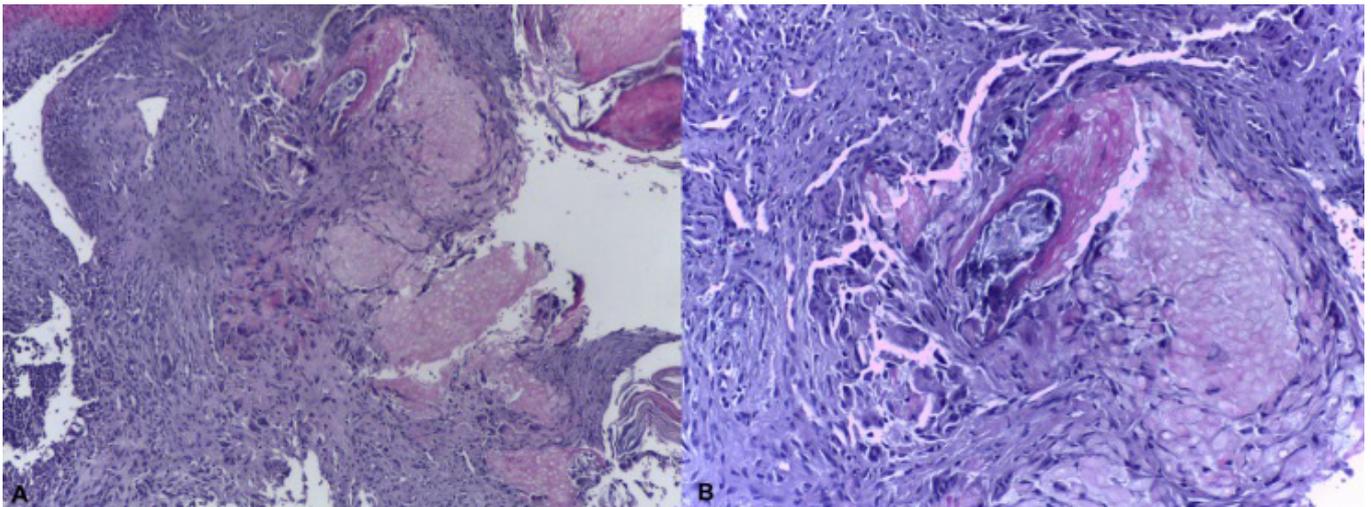


Figura 2 – Histologia da lesão (Hematoxilina-eosina; A – 10x; B – 20x).

DIAGNÓSTICO

Pilomatricoma (tumor calcificante de Malherbe)

A biópsia cutânea confirmou o diagnóstico clínico (Figura 2).

DISCUSSÃO

O pilomatricoma (pilomatrixoma, tumor calcificante de Malherbe) é uma neoplasia cutânea benigna relativamente pouco frequente, que surge na maioria dos casos durante a infância ou adolescência, mas pode ocorrer em adultos.

Clinicamente apresentam-se como pápulas ou nódulos assintomáticos com coloração semelhante à pele normal, mas que ocasionalmente podem ter um tom azulado ou avermelhado, de consistência habitualmente dura. Na maioria dos casos são lesões solitárias, mas foram descritos casos de lesões múltiplas que surgem em contexto familiar e podem estar associados a distrofia miotónica e outras doenças genéticas.¹⁻³

É uma neoplasia derivada de células matriciais do folículo piloso, tendo sido identificada em alguns casos uma mutação no gene da beta-catenina, uma proteína envolvida na diferenciação e proliferação celular. O potencial de malignização é muito baixo.⁴

Histologicamente observa-se uma estrutura cística com pequenas células basofílicas periféricas e células eosinofílicas queratinizadas centrais, localizada à derme profunda e tecido celular subcutâneo. Depósitos de cálcio estão presentes na maioria dos casos e células gigantes multinucleadas são frequentemente encontradas.⁵

A ecografia é um exame auxiliar de diagnóstico que pode ser útil em casos de dúvida diagnóstica.

A excisão cirúrgica é geralmente recomendada nos pilomatricomas, para prevenir o seu crescimento ou comprometimento estético.

Relativamente ao caso descrito a realização da biópsia incisiva previamente à exérese total, deveu-se à necessidade de diagnóstico diferencial, pois poderia corresponder a outras lesões, nomeadamente hemangioma, cujo tratamento poderia

ser médico (propranolol oral, por ex.) e não cirúrgico; poderia corresponder a outro diagnóstico, cuja abordagem poderia passar ou não pela excisão total ou outro tipo de tratamento. Também após o diagnóstico, os pais, informados da quase sempre benignidade desta patologia, poderiam ter optado apenas pela vigilância e não pela exérese total da lesão, para obviar a uma cicatriz maior. Tal decisão só é possível após confirmação histológica do diagnóstico pelo que foi decidido realizar a biópsia incisiva da lesão e só posteriormente ao diagnóstico optar pela excisão total.

RESUMO

O pilomatricoma é uma neoplasia cutânea benigna relativamente pouco frequente, provavelmente derivada de células matriciais do folículo piloso. Surgem na maioria dos casos durante a infância ou adolescência, mas pode ocorrer em adultos, e apresenta-se frequentemente como pápulas ou nódulos assintomáticos isolados, localizados à cabeça, pescoço ou extremidades superiores. Na histopatologia observa-se uma estrutura cística com pequenas células basofílicas periféricas e células eosinofílicas queratinizadas centrais, localizada à derme profunda e tecido celular subcutâneo. A excisão cirúrgica é geralmente recomendada para os pilomatricomas, para prevenir o seu crescimento ou comprometimento estético.

Palavras-chave: nódulo cutâneo; pilomatricoma; tumor de Malherbe

ABSTRACT

Pilomatricoma is a relatively uncommon benign skin neoplasm, probably derived from matrical cells of the hair follicle. They most commonly appear in childhood or adolescence, but may also occur in adults and frequently present as isolated asymptomatic papules or nodules that occur on the head, neck, or upper extremities. The histopathologic findings of pilomatricomas are distinctive. A well-demarcated cyst-like structure containing peripheral small, basophilic cells and central

eosinophilic keratinized cells is located in the lower dermis and may extend into the subcutaneous fat. Surgical excision is generally recommended for pilomatricomas, to prevent growth or cosmetic disfigurement.

Keywords: cutaneous nodule; pilomatricoma; epithelioma of Malherbe

Nascer e Crescer 2016; 25(4): 258-60

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mentzel T. Cutaneous mesenchymal tumours: an update. *Pathology*. 2014; 46:149-59.
2. Luzar B, Calonje E. Cutaneous fibrohistiocytic tumours - an update. *Histopathology*. 2010; 56:148-65.
3. Gündüz K, Ecel M, Erden E. Multiple pilomatrixomas affecting the eyelid and face. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2008; 45:122-4.
4. Kose D, Ciftci I, Harmankaya I, Ugras S, Caliskan U, Koksal Y. Pilomatrixoma in childhood. *J Can Res Ther* 2014; 10:549-51.
5. Solanki P, Ramzy I, Durr N, Henkes D. Pilomatrixoma. Cytologic features with differential diagnostic considerations. *Arch Pathol Lab Med* 1987; 111:294-7.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Fernando Mota
Serviço de Dermatologia
Centro Hospitalar do Porto
Rua Central, 180, Branzelo
4515-498 Melres
Email: fernandojrmota@gmail.com

Recebido a 12.08.2015 | Aceite a 29.02.2016