

## Caso dermatológico

Sandrina Carvalho<sup>I</sup>, Susana Machado<sup>II,III</sup>, Yolanda Mahia<sup>IV</sup>, Manuela Selores<sup>I,II,III</sup>

Menina de 9 anos, sem antecedentes médicos pessoais ou familiares de relevo, é avaliada por tumefações cutâneas assintomáticas com 12 meses de evolução. Ao exame objetivo observavam-se nódulos violáceos móveis com cerca de 0.5 a 1cm, consistência dura e limites bem definidos ao nível da hemiface esquerda, região cervical lateral esquerda, braço direito e face anterior da perna direita (Figura 1). Foi efetuada uma ecografia de uma das lesões que evidenciou uma estrutura hipocogénica subcutânea com cerca de 8mm.

**Qual o seu diagnóstico?**



**Figura 1** – Nódulos violáceos com cerca de 0.5-1cm, consistência dura e limites bem definidos ao nível da hemiface esquerda (A) e braço direito (B). Tumor nodular com áreas calcificadas ao nível da derme e do tecido subcutâneo (H&E 2.5x) (C).

<sup>I</sup> S. de Dermatologia, Centro Hospitalar do Porto.  
4099-001 Porto, Portugal.  
carvalhosandrine@gmail.com

<sup>II</sup> S. de Dermatologia e Unidade de Investigação em Dermatologia,  
Centro Hospitalar do Porto. 4099-001 Porto, Portugal  
susanamlmachado@gmail.com; dermat@sapo.pt

<sup>III</sup> Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto.  
4050-313 Porto, Portugal.

<sup>IV</sup> S. de Anatomia Patológica. Laboratórios Macedo Dias.  
4200 Porto, Portugal  
leticia.mendes@labco.eu

**DIAGNÓSTICO**

Pilomatricomas múltiplos

**COMENTÁRIOS**

O pilomatricoma ou tumor calcificante de Malherbe é uma neoplasia benigna dos anexos cutâneos. Foi inicialmente descrito em 1880 por Malherbe como um tumor de diferenciação sebácea, etiologia posteriormente afastada por Forbis *et al* após comprovação histológica da sua origem folicular.

O pilomatricoma é mais frequentemente encontrado em crianças e adolescentes do sexo feminino. Caracteriza-se por um nódulo duro, não aderente aos planos profundos, com pele suprajacente normal ou eritemato-violácea, predominantemente localizado ao nível da cabeça, pescoço ou membros superiores. O estiramento da pele poderá evidenciar a superfície calcificada multifacetada do pilomatricoma (sinal de Tent). O seu crescimento é geralmente lento e assintomático.

Os pilomatricomas múltiplos são raros e podem estar associados a múltiplas patologias (distrofia miotónica, síndrome de Turner, síndrome de Gardner, gliomatose cerebral, sarcoidose e doença celíaca). A maior frequência de pilomatricomas nos doentes com distrofia miotónica ou doença de Steinert tem sido associada a uma desregulação do metabolismo fosfocálcico induzido pela mutação do gene DMPK.

A regressão espontânea dos pilomatricomas é pouco frequente e o risco de transformação maligna é baixo. A exérese cirúrgica é geralmente necessária para confirmação diagnóstica. O caso clínico descrito pretende salientar a importância de um seguimento prolongado em crianças com pilomatricomas múltiplos para exclusão de recidivas e/ou desenvolvimento de patologias associadas.

**RESUMO**

O pilomatricoma é um tumor benigno dos anexos cutâneos de diferenciação folicular, mais frequentemente encontrado em crianças e adolescentes, com predomínio do sexo feminino. Clinicamente, caracteriza-se por um nódulo eritemato-violáceo, móvel, de consistência dura ao nível da cabeça ou pescoço. Embora raros, pilomatricomas múltiplos podem estar associados a outras patologias, particularmente a distrofia miotónica ou doença de Steinert. Nestes casos sugere-se um seguimento mais prolongado para exclusão de recidivas e/ou desenvolvimento de outras doenças. Descrevemos o caso clínico de uma menina com 9 anos de idade e pilomatricomas múltiplos

**Palavras-chave:** pilomatricomas, tumor de Malherbe, infância.

**ABSTRACT**

Pilomatrixoma is a benign tumor of skin appendages with follicular differentiation most frequently found in children and adolescents, predominantly female. Clinically it is characterized by an erythematous-violaceous mobile nodule of hard consistency located on the head or neck. Although rare, multiple pilomatrixomas can be associated with other pathologies,

particularly myotonic dystrophy or Steinert's disease. In these cases, a prolonged follow-up should be maintained to rule out relapses and/or development of other diseases. We describe the case of a 9-year-old girl with multiple pilomatrixomas.

**Key-words:** pilomatrixoma, tumor of Malherbe, childhood.

Nascer e Crescer 2016; 25(1): 48-9

**REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Li Chan JJ, Tey HL. Multiple pilomatricomas: Case presentation and review of the literature. *Dermatol Online* 2010; 16: 2.
2. Barberio E, Nino M, Dente V, Delfino M. Multiple pilomatricomas and Steiner disease. *Eur J Dermatol* 2002; 12: 293-4.
3. Sherrod QJ, Chiu MW, Gutierrez MA. Multiple pilomatricomas: cutaneous marker for myotonic dystrophy. *Dermatol Online* 2008; 14: 22.
4. Catala I, Bernardos C, Garcia JA, Marti E. Multiple pilomatricomas associated with celiac disease. *An Pediatr (Barc)* 2004; 60: 381-2.
5. Trufant J, Kurz W, Frankel A, Muthusamy V, McKinnon W, et al. Familial multiple pilomatrixomas as a presentation of attenuated adenomatosis polyposis coli. *J Cutan Pathol* 2012; 39: 440-3.

**ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA**

Sandrina Carvalho:  
Serviço de Dermatologia,  
Centro Hospitalar do Porto  
Largo Professor Abel Salazar,  
4099-001 Porto, Portugal  
Email: carvalhosandrine@gmail.com

Recebido a 17.05.2015 | Aceite a 15.10.2015