



**PILOMATRIXOMA: RELATO DE CASO**

**PILOMATRIXOMA: CASE REPORT**

**PILOMATRIXOMA: REPORTE DE CASO**

Eduardo Jose Ficagna<sup>1</sup>, Alexandre Rizzato Calegari<sup>2</sup>, Daniel Augusto Francisco Jurado<sup>3</sup>

e453192

<https://doi.org/10.47820/recima21.v4i5.3192>

PUBLICADO: 05/2023

**RESUMO**

Pilomatrixomas são tumores benignos dos anexos da pele derivados das células basais da epiderme. É encontrado geralmente em pacientes jovens, sem preferência por sexo. É um tumor de pele extremamente raro. Pode acometer qualquer parte do corpo, principalmente face e pálpebras. Apresentam-se como nódulo pequeno, solitário e de crescimento rápido, aderidos à pele, mas móvel em relação aos tecidos profundos. Pode haver degeneração maligna é chamada de carcinoma pilomatrixial. O diagnóstico confirmatório é histopatológico dentre as diversas patologias de pele diferenciais. O tratamento cirúrgico é a escolha e a taxa de recorrência é baixa.

**PALAVRAS-CHAVE:** Pilomatrixoma. Pilomatrixoma. Epitelioma calcificante de Malherbe. Tumor benigno de pele.

**ABSTRACT**

*Pilomatrixomas are benign tumors of the skin appendages derived from the basal cells of the epidermis. It is usually found in young patients, with no gender preference. It is an extremely rare skin tumor. It can affect any part of the body, especially the face and eyelids. They present as a small, solitary and fast-growing nodule, adhered to the skin, but mobile in relation to the deep tissues. There may be malignant degeneration is called pilomatrixial carcinoma. The confirmatory diagnosis is histopathological among the various differential skin pathologies. Surgical treatment is the choice, and the recurrence rate is low.*

**KEYWORDS:** *Pilomatrixoma. Pilomatrixoma. Calcifying epithelioma of Malherbe. Benign skin tumor.*

**RESUMEN**

*Los pilomatrixomas son tumores benignos de los apéndices cutáneos derivados de las células basales de la epidermis. Suele encontrarse en pacientes jóvenes, sin preferencia de género. Es un tumor cutáneo extremadamente raro. Puede afectar cualquier parte del cuerpo, especialmente la cara y los párpados. Aparecen como un nódulo pequeño, solitario y de rápido crecimiento, adherido a la piel, pero móvil en relación con los tejidos profundos. Puede haber una degeneración maligna que se llama carcinoma pilomatrixial. El diagnóstico confirmatorio es histopatológico entre las diferentes patologías cutáneas diferenciales. El tratamiento quirúrgico es de elección y la tasa de recurrencia es baja.*

**PALABRAS CLAVE:** *Pilomatrixoma. Pilomatrixoma. Epitelioma calcificante de Malherbe. Tumor cutáneo benigno.*

<sup>1</sup> Médico generalista, residente do Programa de Residência Médica em Cirurgia geral do Hospital da Providência de Apucarana-PR.

<sup>2</sup> Médico especialista em Cirurgia do Aparelho Digestivo e Cirurgia Geral, Docente do Programa de Residência Médica em Cirurgia geral do Hospital da Providência de Apucarana-PR.

<sup>3</sup> Hospital da Providência.



## 1 - RELATO DE CASO

G. R. A. 10 anos, masculino, sem comorbidades e alergias referidas, apresenta-se no ambulatório de cirurgia geral de um consórcio de municípios do norte do Paraná, encaminhado do ambulatório de pequenas cirurgias dermatológicas do mesmo consórcio com história de surgimento de cisto em região de sobrancelha direita de aparecimento recente, nos últimos dez meses, sem história de trauma local recente, sugerindo hipótese diagnóstica de hematoma retido pelo exame de ultrassonografia da região. Ao exame físico, menor apresenta nodulação de aproximadamente 1cm em transição do terço médio para lateral da sobrancelha direita, superficial, multigranulosa, endurecida, móvel, indolor a expressão, sem sinais flogísticos. Ainda apresenta cicatriz no terço lateral da sobrancelha onde a mãe do paciente referiu que paciente sofreu trauma local ainda na primeira infância, sem necessidade de sutura na ocasião, descartando a possibilidade de reação de corpo estranho por fio de sutura. Paciente apresentava em consulta um laudo ultrassonográfico sugestivo de cisto sebáceo ou hematoma retido de 1,3x1,0cm, ovalado, na tela subcutânea, de aspecto regular, sem fluxo ao Doppler.

Devido ao baixo risco cirúrgico do paciente e do procedimento, não foram solicitados novos exames complementares. Optou-se por exérese da lesão em centro cirúrgico por questão de idade do paciente, utilizando protocolo de sedação próprio da instituição com propofol e monitoramento de oximetria seguido de anestesia local com lidocaína 2% sem vasoconstritor. Por fins estéticos, optou-se por incisão de aproximadamente 1,5cm abaixo da sobrancelha na transição dos pelos para a pele da pálpebra. Realizada exploração de tecido subcutâneo com pinças delicadas até localização da lesão a ser retirada, com cuidados para não rompimento de eventual cápsula tumoral. A lesão apresentava-se com aspecto calcificado, granuloso, endurecido, sem pedículo vascular aparente. Realizada exérese da lesão em sua totalidade, revisão de hemostasia local, aproximação de subcutâneo com fio *catgut* cromado 3.0 e fechamento da pele com fio de nylon 4.0 em pontos simples e curativo compressivo local. A lesão retirada foi encaminhada ao laboratório de anatomopatológico terceirizado do hospital em solução de formol 10%. Devido à ausência de sinais inflamatórios locais, tranquilidade do procedimento cirúrgico e bem-estar do paciente após o procedimento, o paciente recebeu alta hospitalar no mesmo dia com analgésico simples.

O retorno de revisão cirúrgica se deu de forma ambulatorial no 20º dia de pós-operatório com apresentação de resultado de anatomopatológico. A descrição macroscópica do patologista foi de “material recebido fixado em formol 10% consta de produto de lesão endurecida em sobrancelha direita, medindo 1,1x0,8 cm, de cor brancacenta e de consistência elástica.” A descrição microscópica evidenciou “cortes histológicos que mostram lesão ovalada caracterizada por queratinização triquilemal abrupta, conferindo aspecto de “células fantasmas” ao tecido queratinizado. Há intensa reação inflamatória granulomatosa do tipo corpo-estranho com áreas extensas de calcificação. Os aspectos histopatológicos são compatíveis com pilomatrixoma e ausência de malignidade”.



## RECIMA21 - REVISTA CIENTÍFICA MULTIDISCIPLINAR ISSN 2675-6218

PILOMATRIXOMA: RELATO DE CASO

Eduardo Jose Ficagna, Alexandre Rizzato Calegari, Daniel Augusto Francisco Jurado

A revisão da ferida operatória se deu de forma satisfatória, com pele cicatrizada, já sem pontos (retirados com 10 dias e pós-operatório), sem novos abaulamentos e nodulações locais. Devido a benignidade do quadro, explicado ao paciente e familiares presentes em consulta de retorno, optou-se por alta médica da cirurgia geral com retorno em aberto em caso de recidiva ou alteração percebida de ferida operatória.

### 2 – DISCUSSÃO

Os pilomatrixomas são tumores benignos de anexos da pele descritos inicialmente em 1880 por Malherbe e Chenantais, mas receberam esse nome apenas em 1961 por denominações etiológicas por Forbes e Helwig (MALHERBE; CHENANTAIS, 1880; FORBIS; HELWIG, 1961). Trata-se de neoplasias derivadas das células basais primitivas da epiderme que se diferenciam em células que compõem a matriz do pelo (HASHIMOTO; NELSON; LEVER, 1966).

São tumores extremamente raros, correspondendo a menos de 0,1% dos tumores cutâneos e a menos de 1% dos tumores benignos de pele (MOEHLENBECK, 1973). Podem acometer qualquer idade, embora sejam mais vistos em pacientes jovens, idealmente até a segunda década de vida. Excetuando-se os linfonodos, são a segunda tumoração de pele mais excisada em crianças, ficando atrás apenas de cistos epidermóides. Entram no *hall* de diagnósticos diferenciais de tumores de cabeça e pescoço, principalmente, mas podem acometer qualquer parte do corpo, com exceção de região palmo-plantar e genitálias (YENCHI, 2001; GUINOT-MOYA *et al.*, 2011). Relatos da literatura trazem predileção por sítio de face e membros superiores. Ainda sobre a face, a região palpebral inferior tende a ser a predileta. (MARBACK *et al.*, 2007)). Não há consenso na literatura sobre o gênero mais acometido, embora a maioria dos relatos seja em indivíduos masculinos (FONSECA *et al.*, 2012).

A apresentação clínica desse tipo de tumor benigno é caracterizada nódulos fixos a pele que o cobrem e móveis em relação aos planos profundos de subcutâneo, de consistência sólida, solitários, indolores, bem delimitados, de crescimento na maioria das vezes rápido, mas que pode ser lento (GUINOT-MOYA *et al.*, 2011; MARBACK *et al.*, 2007; FONSECA *et al.*, 2012) O tempo médio de crescimento é de 3 meses. Existe ainda um polimorfismo de aspecto da lesão: nódulo subcutâneo; tumor sésil de superfície necrótica; tumor pediculado causando ectrópio com pequenas áreas de ulceração de superfície devido ao adelgaçamento do epitélio local; ou nódulo de aspecto cístico (MARBACK *et al.*, 2007) em alguns casos ainda é possível observar focos de hemorragia, coloração azulada ou azul avermelhada na pele (YAP; HOHBERGER; BREMER, 1983; SHIELDS *et al.*, 1999; SILVA, 2020). As dimensões macroscópicas variam em diâmetros de 0,5 a 3cm, com mediana de apresentação em 0,6cm. (LAN *et al.*, 2003; YENCHI, 2001; THOMAS *et al.*, 1999).

Apesar da apresentação solitária ser a mais comum, a manifestação de lesões em vários locais e/ou recorrência têm se associado a síndromes genéticas, apesar de raras. (FONSECA *et al.*, 2012). Os pilomatrixomas múltiplos ocorrem em 2-4% dos casos (ADAM; HUDGINS, 2005). A recorrência cirúrgica gira em torno de 2-6% dos casos, devendo alertar para variantes malignas do



## RECIMA21 - REVISTA CIENTÍFICA MULTIDISCIPLINAR ISSN 2675-6218

PILOMATRIXOMA: RELATO DE CASO

Eduardo Jose Ficagna, Alexandre Rizzato Calegari, Daniel Augusto Francisco Jurado

pilomatricoma (GUINOT-MOYA *et al.*, 2011; YOSHIMURA *et al.*, 1997; BRENN; MCKEE, 2005). Tumores múltiplos são associados a síndrome de Gardner, síndrome de Turner, distrofia miotônica, sarcoidose, trissomia do 18 e Doença de Steinert, dentre outras síndromes genéticas. (PETERSON; HULT, 1964; AGOSTON *et al.*, 2010). Ainda embora a associação com síndromes genéticas, o pilomatricoma não é de transmissão hereditária (PAPADAVID *et al.*, 2010).

A base genética da etiopatogenia parece estar associada a mutações do gene CTNN $\beta$ 1 responsável pela codificação de  $\beta$ -catenina, uma proteína responsável pelo desenvolvimento normal do pelo, porém ainda é carente de estudos devido a raridade dos casos e a literatura basear-se majoritariamente em relatos de caso (AGOSTON *et al.*, 2010).

A degeneração maligna é chamada de carcinoma pilomatricial e é ainda mais raro que o pilomatricoma e acomete usualmente pacientes idosos, fugindo das características habituais. Os sinais de alerta para essa forma, além da idade, são: crescimento rápido recente, fixação em estruturas adjacentes e infiltração cutânea, margens mal definidas, infiltração capsular, nervosa e vaso-linfática, atipias, necrose central, e atividade mitótica alta (GUINOT-MOYA *et al.*, 2011; YOSHIMURA *et al.*, 1997; BRENN; MCKEE, 2005; HARDISON *et al.*, 2002). As metástases prováveis acometem sítios como pulmões, ossos, cérebro, órgãos abdominais, linfonodos e pele. (AUTELITANO *et al.*, 2009).

A suspeição clínica apenas com exame físico é difícil devido a raridade de relatos. Cabem a suspeição ainda os carcinomas, cistos epidermóides, dermóides e de inclusão, reações de corpo estranho, formações ósseas secundárias e metaplásicas, tricoepitelioma, carcinoma basocelular, hemangioma capilar e rabiomiossarcoma (ZAMAN; MAJEED; REHMAN, 2009; CHUANG, 2004; MATHEN; OLVER; CREE, 2000; FONSECA *et al.* 2012).

Exames de imagem não são específicos também para o diagnóstico. A ultrassonografia apresenta-se geralmente como nódulo totalmente calcificado ou nódulo hipoeoico com focos internos de calcificação. Com base na ultrassonografia, criou-se cinco classificações das lesões: parcialmente calcificadas, completamente calcificadas, forma complexa ou mista, forma pseudocística e forma pseudotumoral. A tomografia computadorizada fica reservada para diagnósticos diferenciais de grandes tumores de face e neoplasias de glândula parótida (LAN *et al.*, 2003).

Dessa forma, a única certeza diagnóstica é dada através de exame de anatomopatológico da lesão excisada que geralmente se apresenta como nódulo de demarcação nítida circundado ou não de uma (pseudo) cápsula fibrosa localizada na derme reticular até gordura subcutânea com focos de calcificação, e até ossificação, e áreas de reação granulomatosa tipo reação de corpo estranho com células gigantes multinucleadas em áreas de restos queratinizados. Ademais, os tumores apresentam dois tipos de células predominantes arranjadas em ilhas de configuração circular com células basalóides na periferia e centro com células-sombra ou células-fantasmas anucleadas (FORBIS; HELWIG, 1961; LAN *et al.*, 2003;). A identificação das células basalóides ou basofílicas assemelha-se as células do carcinoma basocelular possuindo núcleo basofílico e citoplasma esparso. Já as células-fantasma mostram-se como células pálidas e eosinofílicas anucleadas, e tendem a



## RECIMA21 - REVISTA CIENTÍFICA MULTIDISCIPLINAR ISSN 2675-6218

PILOMATRIXOMA: RELATO DE CASO

Eduardo Jose Ficagna, Alexandre Rizzato Calegari, Daniel Augusto Francisco Jurado

predominar em tumores mais antigos (BONIUK; ZIMMERMAN, 1963; DOXANAS *et al.*, 1976; LEVER; SCHAUMBURG-LEVER, 1990; FORBIS; HELWIG, 1961; LAN *et al.*, 2003). Vale destacar que as células-fantasma não são exclusivas do pilomatrixoma podendo ocorrer também em cistos epidermóides e dermatoses crônicas que degeneram em hiperqueratose. (FORBIS; HELWIG, 1961).

Por fim, o tratamento da lesão é de excisão cirúrgica completa visto que a regressão espontânea não é observada. Indica-se ainda margens laterais de 1cm e retirada da pele suprajacente ao tumor devido a sua proximidade (MARBACK *et al.*, 2007; YOSHIMURA *et al.*, 1997).

### 3 - CONCLUSÕES

Os anexos de pele derivados das células basais da epiderme podem sofrer mutações durante sua formação embrionária, causando alterações tumorais chamadas de pilomatrixomas. Apesar de raras, essas lesões devem ser retiradas cirurgicamente e analisadas microscopicamente devido ao risco de malignização na idade avançada. Essas tumorações costumam não apresentar sintomas sistêmicos, tornando-se apenas uma queixa estética em crianças e jovens. Após a retirada da lesão com margens e confirmação histopatológica, o paciente é considerado curado da condição. A recorrência é baixa e a transformação maligna é muito rara. Apesar de geralmente ser um nódulo único e móvel, pode-se apresentar em diversas partes do corpo e ter diferentes graus de calcificação.

### REFERÊNCIAS

- ADAM, M. P.; HUDGINS, L. Kabuki syndrome: a review. **Clin Genet**, v. 67, n. 3, p. 209-19, 2005.
- AGOSTON, A. T.; LIANG, C. W.; RICHKIND, K.E.; FLETCHER, J. A.; VARGAS, S. O. Trisomy 18 is a consistent cytogenetic feature in pilomatrixoma. **Mod Pathol**, v. 23, n. 8, p. 1147-50, 2010.
- AUTELITANO, L.; BIGLIOLI, F.; MIGLIORI, G.; COLLETTI, G. Pilomatrix carcinoma with visceral metastases: case report and review of the literature. **J Plast Reconstr Aesthet Surg.**, v. 62, n. 12, p. e574-7, 2009.
- BECKER, S.; KUNZE, C.; VANCEA, M. Community energy and social entrepreneurship: Addressing purpose, organisation and embeddedness of renewable energy projects. **Journal of Cleaner Production**, v. 147, p. 25–36, 2017.
- BONIUK, M.; ZIMMERMAN, L. E. Pilomatrixoma (benign calcifying epithelioma) of the eyelid and eyebrow. **Arch Ophthalmol.**, v. 70, p. 399-406, 1963.
- BRENN, T.; MCKEE, P. H. Tumors of the hair follicle. *In*: MCKEE, P. H.; CALONJE, E.; GRANTER, S. R. (eds). **Pathology of the skin**. 3. ed. Philadelphia: Elsevier, 2005. p. 1536-9.
- CHUANG, C. C.; LIN, H. C. Pilomatrixoma of the head and neck. **J Chin Med Assoc.**, v. 67, p. 633-6, 2004.
- DOXANAS, M. T.; GREEN, W. R.; ARENTSEN, J. J.; ELSAS, F. J. Lid lesions in childhood: A histopathologic survey at the Wilmer Institute (1923-1974). **J Pediatr Ophthalmol.**, v. 13, n. 1, p. 7-39, 1976.



**RECIMA21 - REVISTA CIENTÍFICA MULTIDISCIPLINAR**  
**ISSN 2675-6218**

PILOMATRIXOMA: RELATO DE CASO

Eduardo Jose Ficagna, Alexandre Rizzato Calegari, Daniel Augusto Francisco Jurado

FONSECA, R. P. L. D.; ANDRADE FILHO, J. D. S.; ARAUJO, I. C.; SILVA FILHO, A. F. D.; PEREIRA, N. A.; CARVALHO, E. E. S. D.; ALVES, J. C. R. R. Pilomatrixoma: epiteloma calcificado de Malherbe. **Revista Brasileira de Cirurgia Plástica**, v. 27, n. 4, p. 605-610, 2012.

FORBIS JR, R.; HELWIG, E. B. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). **Arch Dermatol.**, v. 83, p. 606-18, 1961.

GUINOT-MOYA, R.; VALMASEDA-CASTELLON, E.; BERINI-AYTES, L.; GAY-ESCODA, C. Pilomatrixoma: review of 205 cases. **Med Oral Patol Oral Cir Bucal.**, v. 16, n. 4, p. e552-5, 2011.

HARDISSON, D.; LINARES, M. D.; CUEVAS-SANTOS, J.; CONTRERAS, F. Pilomatrix carcinoma: a clinicopathologic study of six cases and review of the literature. **Am J Dermatopathol**, v. 23, n. 5, p. 394-401, 2001.

HASHIMOTO, K.; NELSON, R. G.; LEVER, W. F. Calcifying epithelioma of Malherbe. Histochemical and electron microscopic studies. **J Invest Dermatol.**, v. 46, n. 4, p. 391-408, 1966.

LAN, M. Y.; LAN, M. C.; HO, C. Y.; LI, W. Y.; LIN, C. Z. Pilomatrixoma of the head and neck: a retrospective review of 179 cases. **Arch Otolaryngol Head Neck Surg**, v. 129, n. 12, p. 1327-30, 2003.

LEVER, W. F.; SCHAUMBURG-LEVER, G. **Histopathology of the skin**. 7th ed. Philadelphia: J.B. Lippincott, 1990. p.578-650.

MALHERBE, A.; CHENANTAIS, J. Note sur l'epitheliome calcifié des glandes sebacées. **Prog Med.**, v. 8, p. 826-37, 1880.

MARBACK, E. F.; CARDOSO, C.; MOITINHO, L. M. N.; & MARBACK, R. L. Estudo clínico-patológico do pilomatrixoma palpebral: experiência no hospital universitário Prof. Edgard Santos. **Arquivos Brasileiros de Oftalmologia**, v. 70, p. 501-503, 2007.

MATHEN, L. C.; OLVER, J. M.; CREE, I. A. A large rapidly growing pilomatrixoma on a lower eyelid. **Br J Ophthalmol.**, v. 84, n. 10, p. 1203-4, 2000.

MOEHLENBECK, F. W. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). A statistical study. **Arch Dermatol.**, v. 108, n. 4, p. 532-4, 1973.

PAPADAVID, E.; MISTIDOU, M.; KATOULIS, A.; ZAMBACOS, G.; STAVRIANEAS, N.; PANAYIOTIDES, J; et al. Familial occurrence of calcifying epithelioma of Malherbe. **Int J Dermatol.**, v. 49, n. 12, p. 1456-7, 2010.

PETERSON, W. C.; HULT, A. M. Calcifying epithelioma of malherbe. **Arch Dermatol.**, v. 90, p. 404-10, 1964.

SHIELDS, J. A.; SHIELDS, C. L.; EAGLE, R. C. Jr.; MULVEY, L. Pilomatrixoma of the eyelid. **J Pediatr Ophthalmol Strabismus**, v. 32, n. 4, p. 260-1, 1995.

SILVA, A. S. Pilomatrixoma (Epitelioma Calcificante de Malherbe) da região temporal - relato de caso. **Surgical & Cosmetic Dermatology**, v. 12, n. 1, Supl., p. 15-17, 2020.

THOMAS, R. W.; PERKINS, J. A.; RUEGEMER, J. L.; MUNARETTO, J. A. Surgical excision of pilomatrixoma of the head and neck: a retrospective review of 26 cases. **Ear Nose Throat J.**, v. 78, n. 8, p. 541-8, 1999.

YAP, E. Y.; HOHBERGER, G. G.; BARTLEY, G. B. Pilomatrixoma of the eyelids and eyebrows in children and adolescents. **Ophthal Plast Reconstr Surg.**, v. 15, n. 3, p. 185-9, 1999.



**RECIMA21 - REVISTA CIENTÍFICA MULTIDISCIPLINAR**  
**ISSN 2675-6218**

PILOMATRIXOMA: RELATO DE CASO

Eduardo Jose Ficagna, Alexandre Rizzato Calegari, Daniel Augusto Francisco Jurado

YENCHA, M. W. Head and neck pilomatricoma in the pediatric age group: a retrospective study and literature review. **Int J Pediatr Otorhinolaryngol.**, v. 57, n. 2, p. 123-8, 2001.

YOSHIMURA, Y.; OBARA, S.; MIKAMI, T.; MATSUDA, S. Calcifying epithelioma (pilomatricoma) of the head and neck: analysis of 37 cases. **Br J Oral Maxillofac Surg.**, v. 35, n. 6, p. 429-32, 1997.

ZAMAN, S.; MAJEED, S.; REHMAN, F. Pilomatricoma-study on 27 cases and review of literature. **Biomedica**, v. 25, p. 69-72, jan./jun. 2009.