

RELATO DE CASO: PILOLEIOMIOMA MÚLTIPLO, UM TUMOR BENIGNO DO MÚSCULO ERETOR DO PELO

Case report: multiple piloleiomioma, a benign tumor of the muscle erecting the body hair

Laís Alcântara Diniz¹, Lívio e Vasconcelos do Egypto - MD², Milena Nunes Alves de Sousa - PhD³

RESUMO

O piloleiomioma é uma neoplasia benigna, representada por pápulas ou nódulos dérmicos firmes, fixados à pele, porém não consolidados aos tecidos mais profundos. Eles possuem sensibilidade aumentada às mudanças ambientais e a muitos outros fatores estressores, desencadeando sintomatologia de intensa dor às alterações bruscas desses elementos. Sua coloração é variante entre cor da pele e os tons mais avermelhados, sendo as extremidades as áreas mais acometidas, seguidas por tronco, face e pescoço. As nodulações solitárias têm provável origem idiopática, enquanto as múltiplas podem encontrar na genética a explicação para o seu surgimento, sendo decorrentes de mutações da Fumarato Hidratase (FH) e associada por vezes ao câncer de células renais (HLRCC). Esse estudo visa identificar as características epidemiológicas do paciente e analisar o percurso clínico da doença. Descreve-se um caso de piloleiomioma múltiplo em paciente do sexo masculino, predominante à direita, dotado de sensação dolorosa intensa e intermitente, correlacionada as mudanças de temperatura e a fatores externos alternantes do tônus muscular. Entre as inúmeras possibilidades terapêuticas, o tratamento cirúrgico é o mais efetivo, porém só é indicado nos quadros de lesões solitárias. O tratamento adotado para o paciente possuidor de lesões múltiplas, foi a associação de Amitriptilina e Gabapentina, controlando com sucesso a dor causada pelo piloleiomioma no percurso clínico da doença.

Palavras Chave: Leiomioma. Músculo liso. Neoplasias cutâneas. Dor.

¹ Acadêmica do Curso de Medicina das UNIFIP.

² Médico Especialista em Dermatologia. Docente da disciplina de Dermatologia no Curso de Medicina das UNIFIP.

³ Doutorado em Promoção de Saúde Docente no Curso de Medicina das UNIFIP.

ABSTRACT

Piloleiomyoma is a benign neoplasm, represented by papules or firm dermal nodules, attached to the skin, but not consolidated to the deeper tissues. The lesions have an increased sensitivity to environmental changes and many other stressors, triggering the intense symptoms of sudden changes in these elements. Its color varies between the skin and the reddish tones, with the most affected areas being as extreme, followed by the trunk, face and neck. Solitary nodulations are likely to be of idiopathic origin, however, the multiple may have genetics to explain their origin, being mutations of the Fumarate Hydratase (FH) and sometimes associated with renal cell cancer (HLRCC). This study aims to identify the patient's epidemiological characteristics and analyze the clinical screening of the disease. We describe a case of multiple piloleiomyoma in a male patient, predominantly on the right, with intense and intermittent painful sensation, correlated with changes in temperature and alternative external factors of muscle tone. Among the countless therapeutic possibilities, surgical treatment is the most effective, however it is only indicated in cases of solitary lesions. The treatment adopted for the patient with multiple lesions was the combination of Amitriptyline and Gabapentin, successfully controlling the pain caused by piloleiomyoma in the clinical course of the disease.

Keywords: Leiomyoma. Muscle, Smooth. Skin Neoplasms. Pain.

INTRODUÇÃO

Em 1854, Rudolf Virchow descrevia pela primeira vez os leiomiomas cutâneos, denominando-os de 'tuberculum dolorosum'¹. Essa patologia é oriunda especificamente do músculo liso, sendo, portanto, uma neoplasia benigna incomum dos tecidos moles². As células do corpo humano possuem ciclos de renovação, percorrendo fases de segmentação, amadurecimento e morte. Entendendo-se por neoplasias, desordens nessas etapas, podendo ser de baixo, intermediário e até alto grau de

malignidade ou classificados como tumores benignos, os quais detêm células semelhantes aos tecidos de origem, além de crescimento lento e ausência de metástases³.

Os leiomiomas possuem características que os enquadram dentro dos critérios de benignidade e eles são passíveis de classificação em três tipos distintos: angioleiomiomas, situados nos vasos sanguíneos, leiomiomas genitais, presentes nos músculos lisos do escroto, lábios maiores ou mamilos e piloleiomiomas, os quais acometem o musculo erector do pelo⁴.

O tumor benigno do músculo eretor do pelo é o mais comum entre os leiomiomas⁵, representado por pápulas ou nódulos dérmicos firmes, fixados à pele, mas que não estão consolidados nos tecidos mais profundos⁶. A dor e o conjunto de sintomas decorrentes desse tumor benigno culminam em perda da qualidade de vida e desconforto tão extremos aos pacientes, que em casos isolados, podem ser gatilhos para uma ideação suicida⁵.

O piloleiomioma é uma patologia rara, com origem idiopática ou consequente de alterações genéticas, escassa de casos na literatura e de respostas terapêuticas farmacológicas efetivas⁷. A melhor compreensão do quadro clínico, progressão e esclarecimento da associação desse tumor benigno com outras doenças norteiam o estudo, que visa identificar as características epidemiológicas do paciente e analisar o percurso clínico dessa doença.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 45 anos, branco, pedreiro; há 15 anos com histórico de dor em queimação, associada ao surgimento de lesão nodular marrom-avermelhada, inicialmente única, localizada à direita na região mamária. Ao longo dos anos, houve aumento gradual das lesões e das regiões acometidas, ocorrendo disseminação para grande parte da região torácica, dorso e terço proximal do

membro superior, predominantemente no hemicorpo à direita.

Os nódulos provocam sensação dolorosa intensa e intermitente, correlacionadas a mudanças de temperatura, notadamente ao frio, ao toque e ao atrito. O paciente foi sintomático para o quadro doloroso principalmente aos dois últimos elementos, que o obrigam a dormir apenas com o corpo voltado para a esquerda, lado menos comprometido pelas lesões. Os fatores externos alternantes do tônus muscular, à exemplo, emoções fortes, excitação sexual e o momento da ejaculação, também desencadeiam dores excruciantes, impedindo o paciente de finalizar o ato sexual.

Utilizando como parâmetro uma escala algica variante entre os níveis 1 e 10, representando esses intervalos a menor e a maior dor já vivenciada, o paciente apresenta eventos dolorosos correspondente ao nível 9. Há um prévio registro de excisão cirúrgica nodular, resultando em ausência total de dor nas regiões excisadas. Não existe referência no histórico familiar de quadro semelhante, apenas relata como comorbidade distúrbio gástrico não especificado, fazendo uso de um medicamento inibidor da bomba de prótons. Ao exame dermatológico, múltiplas pápulas e nódulos firmes foram encontrados fixados à derme e a epiderme, camadas mais superficiais da pele, apresentando

conformação padrão linear dos dermatomas e possuindo coloração variante entre o castanho



e os tons mais avermelhados. Essas lesões em algumas porções confluem originando placas (Figura 1).

Figura 1 – Placa composta por múltiplas pápulas e nódulos dérmicos firmes castanho-avermelhados (Fonte: Arquivo Pessoal).

O hemicorpo direito, na região do dorso (Figura 2), tórax e terço proximal do membro



superior, é a área de maior acometimento (Figura 3).

Figura 2 – Lesões piloleiomiomatosas castanho-avermelhadas em região dorsal, predominante em hemicorpo direito. (Fonte: Arquivo Pessoal)



Figura 3 – Nódulos e pápulas distribuídas na região torácica e terço proximal do membro superior direito (Fonte: Arquivo Pessoal).

DISCUSSÃO

No laudo anatomopatológico detectou-se, a partir de material colhido por excisão e biopsia da região torácica, a presença de leiomioma cútis com ausência de atípias celulares. Revelando ao exame microscópico uma epiderme ortoceratótica com acantose, cones interpapilares longos e pigmentados, além de nódulos intradérmicos não encapsulados. Foram encontrados leiomiocitos neoplásicos, dispostos em feixes, entrelaçados em múltiplas direções e núcleos ovalados, normocromáticos com citoplasmas eosinofílicos e ainda a presença de inflamação reacional (exsudação monuclear peritumoral) leve e focal.

Após 10 anos, um novo exame foi realizado, dessa vez com material retirado do dorso, revelando um tecido pardo-acinzentado, elástico e com ausência de sinais de malignidade, reafirmando o diagnóstico de piloleiomioma. A terapêutica proposta foi uma dose de 25 mg de Cloridrato de Amitriptilina, administrada duas vezes ao dia por via oral, associada a 300mg de Gabapentina três vezes ao dia. Em decorrência da ação anti-inflamatória ocasionada pelo tratamento farmacológico, houve alívio significativo das dores e melhora na qualidade de vida.

O piloleiomioma é um tumor benigno raro originado do músculo liso, emergindo especificamente do músculo erector do pelo, caracterizado por pápulas ou nódulos dérmicos castanho-avermelhados, que podem ser múltiplos ou solitários⁸. É o subtipo mais comum dos leiomiomas cutâneos, possuindo lesões assimétricas, as quais medem apenas centímetros de diâmetro, tem consistência firme e não apresentam rugosidades⁹.

Os leiomiomas multinodulares, reportados no relato supracitado, representam 80% dos poucos casos descritos na literatura⁹, havendo predomínio de lesões unilaterais. No entanto, essas nodulações também podem seguir outras conformações, a exemplo das trajetórias de dermatômos, padrões lineares ou até mesmo simetria com o lado oposto².

Há ainda a possibilidade dessas lesões serem distribuídas conforme as linhas de Blaschko, ou seja, correspondentes a segmentos do desenvolvimento fetal, sugerindo nesses casos, um mosaicismo genético¹⁰. As extremidades são as áreas mais comumente afetadas, sequenciadas pelo tronco, face e pescoço⁸.

Ambos os sexos podem ser acometidos entre a segunda e a quarta década de vida⁸, porém, há predominância nos homens de lesões únicas e nas mulheres de lesões múltiplas¹¹, contudo, o caso relatado não segue esse padrão, enfatizando ainda mais a sua raridade. Os nódulos quando solitários, costumam aparecer tardiamente² e possuem origem idiopática¹². Em casos de múltiplos piloleiomiomas, alterações genéticas podem estar envolvidas⁸, constituindo um raro caso de genodermatose, associado a dominância autossômica de penetrância incompleta.

A mutação do gene da fumarato hidratase (FH), culmina em Leiomiomatose hereditária e câncer de células renais (HLRCC) em 20-25% dos pacientes¹². Em mulheres, essa alteração genética pode causar a síndrome de Reed, marcada por presença de piloleiomiomas, leiomiomas uterinos e alterações renais¹.

As lesões são fixadas na pele, porém não estão presas aos tecidos profundos subjacentes¹. Elas tendem a progredir com o

decorrer dos anos após o seu surgimento, no entanto, a regressão natural não ocorre¹¹. As nodulações são marcadas por significativa expressão de dor, sejam elas espontâneas ou motivadas por agentes externos, tais como frio, atrito e fatores emocionais⁸, deflagrantes de mudanças no tônus corporal e espasmos musculares¹³. A dor é descrita como sensação de queimadura, anavalhamento ou beliscão⁵, e em alguns casos o prurido compõe a sintomatologia¹⁴.

Os eventos dolorosos alcançam o nível de número 8, dentro de uma escala algica que varia do 1 ao 10, sendo esses números respectivamente representantes da menor e da maior dor já vivenciada⁵. Nesses episódios, a coloração das pápulas fica mais suave e a consistência delas se acentua¹¹. É também consequência desses incidentes dolorosos, principalmente daqueles mais intensos, alterações sistêmicas como hipotensão, palidez, micção involuntária e transtornos do trato gastrointestinal como náuseas e vômitos⁵.

O diagnóstico é composto pelo conjunto de manifestações clínicas e por biópsia excisional, porém, devido à grande variedade de apresentações e consequentemente de diagnósticos diferenciais, entre eles os angioliomas, dermatofibromas, neurofibromas⁸, o exame histológico tornou-se a única maneira definitiva de confirmação¹.

Esse exame utiliza como meio o microscópio eletrônico e a coloração hematoxilina e eosina (H&E), apresentando um conjunto de músculo liso bem peculiar, não capsulado, com células fusiformes, citoplasma eosinofílico e núcleo com aparência de um charuto, dispendo de halos perinucleares¹. A proteína S-100 e os neurofilamentos apontaram a presença de numerosos nervos mielinizados e axônios nervosos no interior das lesões, em quantidade bastante superior ao de um trecho dérmico sem comprometimento⁵, sendo o dano nessas estruturas nervosas uma caracterização de progressão da doença¹¹.

O tratamento do piloleiomioma deve ser fundamentado com base nos sintomas clínicos e número de lesões existentes⁸. Cessar a dor do paciente é o principal objetivo e, às vezes, ele é alcançado apenas com uso de medicamentos tópicos e proteção contra os agentes desencadeantes da patologia⁶. A abordagem terapêutica pode ser local ou sistêmica, porém há pacientes não responsivos a nenhuma delas⁷. Diante de pápulas solitárias ou agrupadas em número reduzido, a melhor opção é fazer uma excisão cirúrgica, padrão ouro para cura¹, no entanto, na presença de lesões mais extensas e com sintomatologia, uma abordagem farmacológica deve ser iniciada⁸.

Entre as inúmeras possibilidades medicamentosas, a escolha da conduta terapêutica adotada no caso relatado, foi a utilização de um antidepressivo tricíclico, denominado Cloridrato de Amitriptilina (25 mg), administrado duas vezes ao dia por via oral associado à 300 mg de um anticonvulsivante, a Gabapentina, prescrita três vezes ao dia, também por via oral. Esse último fármaco é o mais indicado para a redução da dor neuropática, pois regula a entrada de cálcio no neurônio, limitando a liberação de neurotransmissores excitatórios na fenda sináptica¹⁵. São opções os analgésicos¹, antidepressivos, bloqueadores dos canais α , bloqueadores dos canais de cálcio para o músculo liso e anticonvulsivantes¹⁶.

Existem outras alternativas terapêuticas como a utilização da pasta tópica de nitroglicerina, lignocaína, fentolamina e hioscina. A fototerapia utilizando ultravioleta B há de ser considerada, uma vez que há relatos de progresso clínico e morfológico após queimaduras solares não desejadas¹⁵. A injeção de uma droga com efeito neuroprotetor chamada Triancinolona acetona⁵ e o uso da toxina botulínica tipo A (BT-A), também conferem diminuição da dor quando aplicada diretamente nas lesões¹³, entretanto, por tratar-se de métodos mais invasivos, não foram preferencialmente

escolhidos para o tratamento do caso em epígrafe. A Crioterapia com dióxido de carbono, radioterapia e eletrocoagulação, são também referenciados como tratamentos alternativos, que na maioria dos casos foram considerados ineficazes⁸.

CONCLUSÃO

Dentre as inúmeras possibilidades terapêuticas, o tratamento cirúrgico é o mais efetivo, porém apenas é indicado nos quadros de lesões solitárias. O tratamento adotado no caso relatado foi o farmacoterápico. O controle da dor causada pelo piloleiomioma no percurso clínico da doença, deu-se através da associação de Amitriptilina e Gabapentina.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Malik K, Patel P, Chen J, Khachemoune A. Leiomyoma Cutis: A Focused Review on Presentation, Management, and Association with Malignancy. *Am J Clin Dermatol*. 2015; 16(1), 35–46.
2. Alper M, Parlak A, Kavak A, Aksoy K. Bilateral multiple piloleiomyomas on the breast. *Breast*. 2004; 13(2): 146-148.
3. De Andrade SFA. Câncer de mama: um problema de saúde pública. *RUEP*. 2014; 11.23 : 70-77
4. Matsushita S, Ishihara T, Takeda K, Uchida Y, Tamai M, Usuki K, et al. Extensive multiple piloleiomyoma in the submental

Case report: multiple piloleiomioma, a benign tumor of the muscle erecting the body hair

region treated successfully by surgery and reconstruction with a submental perforator flap. *Clin Exp Dermatol.* 2009; 34(8): e748–e750.

5. Liu C, Tang ZH, Bei H, Zeng HY. Treatment of a Patient with Multiple Cutaneous Piloleiomyoma-Related Pain with a Local Injection of Triamcinolone Acetonide. *Dermatology.* 2013; 227(1): 52–54.

6. Parreira LML, Sípoli JM, Mercante AMC, Orfali RL, Levites J. Caso para diagnóstico. *An. Bras. Dermatol.* 2009; 84(2): 197-199

7. Messeguer F, Llombart B, Requena C, Agusti-Mejias A, Traves V, Guillen C. Coalescence of multiple piloleiomyomas in an indurated hemifacial plaque. *Int J Dermatol.* 2013; 52(6): 765–767.

8. Albuquerque MMS, Rocha CF, Costa IS, Maia RR, Branco FJD, Gonçalves HS. Piloleiomyoma with segmental distribution: a case report. *An Bras Dermatol.* 2015; 90(3 Suppl 1): S178-80.

9. Suzuki HS, Cavalin LC, Werner B, Sato MS, Brenner FM. Caso para diagnóstico. *An. Bras. Dermatol.* 2007; 82(2): 190-192.

10. Kitoh A, Akiyama H, Yoshida Y, Tanaka T. Multiple Piloleiomyomas: Do They Follow Dermatomes or Blaschko Lines? *J Dermatol.* 2003; 30(11): 851–852.

11. Alam M, Rabinowitz AD, Engler DE. Gabapentin treatment of multiple piloleiomyoma-related pain. *J Am Acad Dermatol.* 2002; 46(2): S27–S29.

12. Lencastre A, Cabete J, Gonçalves R, João A, Fidalgo A. Cutaneous leiomyomatosis in a mother and daughter. *An. Bras. Dermatol.* 2013; 88(6 Suppl 1): 124-127.

13. Sifaki MK, Krueger-Krasagakis S, Koutsopoulos A, Evangelou GI, Tosca AD. Botulinum Toxin Type A – Treatment of a Patient with Multiple Cutaneous Piloleiomyomas. *Dermatology.* 2009; 218(1):44–47.

14. Ramirez-Fort MK, Doan HQ, Nguyen HP, Khan F, Kauffman J, Campbell LS. Chronic Unilateral Eruption of Painful, Erythematous Papules and Nodules. *JAMA Dermatology.* 2013; 149(7):865.

15. Lun KR, Spelman LJ. Multiple piloleiomyomas. *Australasian Journal of Dermatology.* 2000; 41(3): 185–186.

16. Pissoat L, Megahed M. Disseminierte kutane Leiomyome. *Der Hautarzt.* 2012; 63(5): 363–365.