

OLGU BİLDİRİSİ / CASE REPORT

Pilomatriksoma

İ. Özcan, K.M. Özcan, S. Bahar, H. Dere, T. Ünal

Pilomatrixoma

Pilomatrixoma or Malherbe's calcifying epithelioma is a neoplasm that arises from hair follicle matrix cells. It is located in head and neck region in 50% of the cases. Diagnosis of pilomatrixoma can usually be made on the basis of clinical features. The tumor usually grows slowly. It is well demarked and asymptomatic. Palpation reveals a stony, hard consistency which is the pathognomonic feature of pilomatrixoma. Surgical excision is the current treatment modality. We present two cases with pilomatrixoma in preauricular region, which must be kept in mind in differential diagnosis of head and neck tumors. Also clinical and histopathological features of pilomatrixoma is reviewed with literature.

Key Words: Pilomatrixoma, preauricular, neoplasm.

Özet

Pilomatriksoma ya da Malherbe'nin kalsifiye epitelyoması kıl folikülü dış kök kılıf orijinli bir neoplazmdır. Hastaların %50'sinde baş boyun bölgesinde lokalizedir. Tanı klinik özellikler dikkate alınarak konulur. Sıklıkla yavaş büyüyen, iyi sınırlı, asemptomatik seyirli kitlelerdir. Palpasyonda taş gibi sert oluşu patognomoniktir. Tedavi kitlenin total eksizyonu şeklindedir. Bu çalışmada preauriküler alanda yerleşen, baş boyun tümörleri arasında ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulması gereken iki pilomatriksoma vakası sunulmuş ve klinik ve histopatolojik özellikleri literatür eşliğinde gözden geçirilmiştir.

Anahtar Sözcükler: Pilomatriksoma, preauriküler, neoplazm

Türk Arch Otolaryngol, 2007; 45(2): 118-121

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2007; 45(2): 118-121

Giriş

Pilomatriksoma, kıl folikülleri matriks hücrelerinden köken alan, genelde asemptomatik, benign bir tümördür. İlk kez 1880'de Malherbe ve Chenantes tarafından sebase gland kalsifiye epitelyoması olarak tanımlanan bu tümörün orjininin, kıl folikülleri matriks hücreleri olduğu 1949'da Lever ve Griesemer tarafından ortaya konmuş, 1961'de Forbis ve Helwig ise bu tümöre pilomatriksoma ismini vermişlerdir.¹⁻³ Daha sonra etimolojik olarak pilomatriksoma ismi de verilmiştir.⁴ Hastaların %60'ı 20 yaş altındadır.^{5,6} Kadınlarda daha sık izlenen bu tümörün insidansı patoloji spesmenlerinde 1/500-2200 arasında bulunmuştur.^{5,6} Hastaların %50'sinde tümör baş boyun bölgesinde lokalizedir.⁶ Preauriküler yerleşen iki vaka dolayısıyla pilomatriksomanın klinik ve histopatolojik özellikleri gözden geçirilmiştir.

Olgu 1

5 yaşında kız çocuğu, sağ kulak kepçesi önünde bir yıldır giderek büyüyen sert, ağrısız kitle nedeniyle KBB polikliniğine başvurdu. Travma veya enfeksiyon öyküsü yoktu. Muayenesinde sağda, aurikula önünde, sert, düzgün yüzeyle, üzerindeki cilt renginin normal olduğu izlenen 2 cm çaplı kitle palpe edildi. Fasial sinir fonksiyonları normaldi. Ultrasonografik (USG) incelemede, sağ aurikula önünde, 2 cm çaplı, mobil, cilt altı yağ dokusu içinde yuvarlak, düzenli konturlu, hipoekoik kitle rapor edildi. Preauriküler vertikal bir insizyonla ulaşılan hemen cilt altında lokalize kitle total olarak komplikasyonsuz çıkarıldı. Patolojik tanı; pilomatriksoma olarak rapor edildi. Hastanın 9 yıllık takibinde nüks izlenmedi.

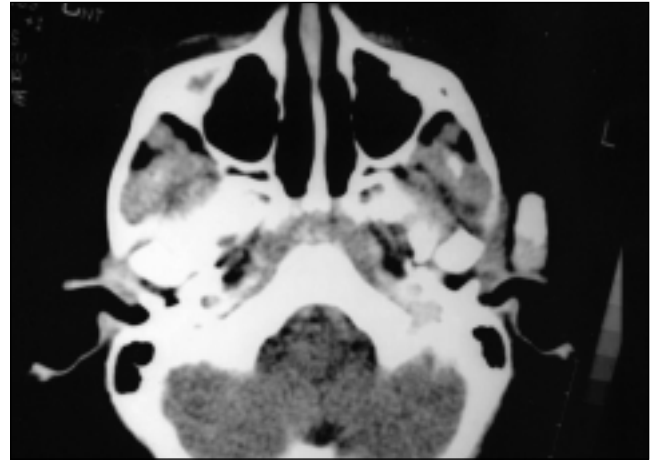
Olgu 2

4 yaşında kız çocuğu, 6 aylıkken sol preauriküler bölgede küçük bir sertlik fark edilmiş, sertlik daha sonra çok yavaş olarak giderek büyümüş. Ağrı, akıntı, kızarıklık tarif etmiyor. Muayenesinde sol aurikula önünde 3x2 cm ebadında, üzeri düzgün yüzeyle cilt ile kaplı, sert, düzensiz yüzeyle kitle palpe edildi. Fasial sinir fonksiyonları ve sistem muayene bulguları normaldi. Bilgisayarlı tomografide (BT) kalsifiye, subkutan dokuda yerleşimli, 3x2 cm ebadında kitle mevcuttu (Resim 1).

Hastaya preauriküler vertikal insizyonla ilk vakada olduğu gibi total kitle eksizyonu yapıldı. Patolojik tanısı; pilomatriksoma olarak rapor edildi. Postoperatif fasial sinir fonksiyonları normaldi. Hastanın 14 aylık takibinde nüks izlenmedi.

Tartışma

Pilomatriksoma, kıl folikülü dış kök kılıf orijinli nadir bir neoplazmdır. Hastaların büyük çoğunluğunda sert, iyi sınırlı, ağrısız, yavaş büyüyen, dermal veya subkutanöz kitle olarak izlenirler. Üzerini örten ciltte, %24 oranında kırmızı veya mavi renk değişikliği olabilir.⁶ Kistik, solid, ülseratif, yüzeyinden kalsifiye debris çıkan, keratotik, telenjektazik, lenfanjektazik, anetodermik, melanotik varyantları mevcuttur.⁶ Pilomatriksomanın cilt tümörleri arasındaki insidansı %0.12 olarak bildirilmiştir.⁵ Vakaların yaklaşık yarısı baş boyun bölge-



Resim 1. Aksiyel BT'de sol preauriküler bölgede yüzeyel yerleşimli kalsifiye kitle izlenmektedir.

sinde lokalizedir.⁶ Parotis bölgesi en sık lokalizasyonlarından birisidir.^{7,8} Hastaların %40'ı 10 yaş altında, %60'ı ise 20 yaş altında olup 8-10 yaş arası pik yapmaktadır.⁵ Kadın/erkek oranı 3:2, multipl yerleşim oranı ise %2-3 arasındadır.^{3,5} Multipl veya rekürren tümörlerde, Gardner sendromu, myotonik müsküler distrofi (Steinert hastalığı), Turner sendromu, kafatası disostozları, sarkoidozis, Rubinstein Taybi sendromu ile birliktelik nadiren bildirilmiştir.^{7,9,10} Ayırıcı tanıda; epidermal inklüzyon kisti, ossifying hematoma, dev hücreli tümör, dermoid kist, kondroma, yabancı cisim reaksiyonu, dejenere fibroksantom, ektrin spiradenoma, hidrokistoma trikilemmal kist, bazal cell epitelyoma, brankial yarık anomalileri, preauriküler sinüs, lenfadenopati, malign yumuşak doku tümörleri, kistik higroma dikkate alınmalıdır.^{7,10} Kalsifikasyon oranı %69-85 arasında değişirken, ossifikasyon oranı %15-20 arasında değişmektedir.^{3,5} Erkeklerde 3 kat daha sık ve ortalama 44 yaş civarında görülen pilomatriks karsinoma ile ilgili literatürde 56 vaka bildirilmiştir.¹¹

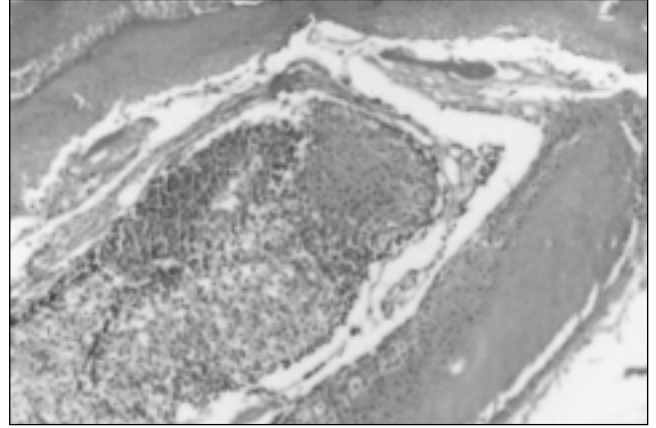
Pilomatriksoma tanısı, klinik özellikler dikkate alınarak yapılmalıdır. Anamnezde; çocukluk çağında, ağrısız, yavaş büyüyen kitle mevcuttur. Palpasyonda, taş gibi sert kitle patognomoniktir.¹⁰ Kitle cilde yapışık, ancak alttaki tabakalar üzerinde kolayca hareket ettirilebilir karakterdedir. Derin lokalizasyonlu kitlelerde Graham ve Mervin'in 1978'de tanımladıkları üzerindeki cildin gerilmesi ile alttaki kitlenin çok yüzölçümünün görüle-

bildiği 'tent sign' yani 'çadır belirtisi' faydalı olabilir.¹² Tanıda düz grafiler kalsifikasyonu göstererek çok sınırlı bir fayda sağlarlar. Özellikle parotis bölgesi gibi önemli anatomik yapıların yer aldığı alanlarda USG, BT ve manyetik rezonans görüntüleme faydalıdır.^{9,13} İnce iğne aspirasyon biyopsisi de tanıda faydalıdır.¹⁴ Bizim de ilk olgumuzda USG'de cilt altı yağ dokusu içinde düzenli konturlu kitle, ikinci olgumuzda ise BT'de subkutan dokuda kalsifiye kitle izlenmiştir. Tanıda en önemli faktör; bu bölge lezyonlarında pilomatriksomanın daima akla gelmesidir. Bizim hastalarımızda da cerrahi öncesi tanılar içinde ilk olarak pilomatriksoma düşünülmüş; görüntüleme yöntemleri ile tanı desteklenmiş, kitelerin vertikal bir insizyon yardımı ile fasial sinir eksplorasyonu yapılmadan komplikasyonsuz total eksizyonu yapılmıştır.

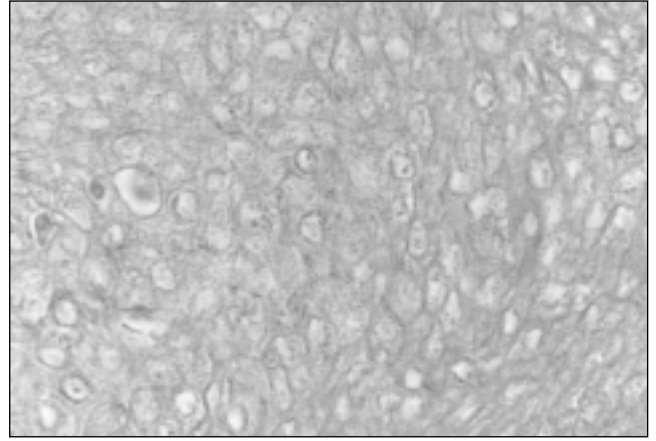
Pilomatriksoma çoğunlukla soliter bir lezyondur. Yüz ve üst ekstremitelerde sık yerleşir. Genellikle 0.5-3 cm boyutlarında olup, bazen 5 cm'den büyük olabilir. Tümör iyi sınırlı, bağ dokusu ile çevrilidir. Mikroskopik olarak iki hücre tipi vardır: Bazofilik hücreler ve hayalet (shadow) hücreleri (Resim 2 ve 3). Bazı tümörlerde bazofilik hücreler bulunmayabilir. Bazofilik hücreler yuvarlak veya elonge şekilli, bazofilik nükleuslu, dar sitoplazmalıdır ve genellikle tümörün periferinde yer alır. Hayalet hücrelerinin sitoplazmalarında kalsiyum depozitleri bazofilik granüller olarak izlenebilir. Bazı tümörlerde bazofilik hücreler ve hayalet hücrelerinin geçişi belirgindir. Bazen bu geçiş net olarak izlenmez. Lezyon yaşlandıkça bazofilik hücre sayısı azalır ve eozinofilik, nükleuslarını kaybetmiş hayalet hücreleri izlenir.

Nadiren tümörlerde santralde keratinizasyon bulunabilir, melanin veya yabancı cisim tipi dev hücre izlenebilir (Resim 4).

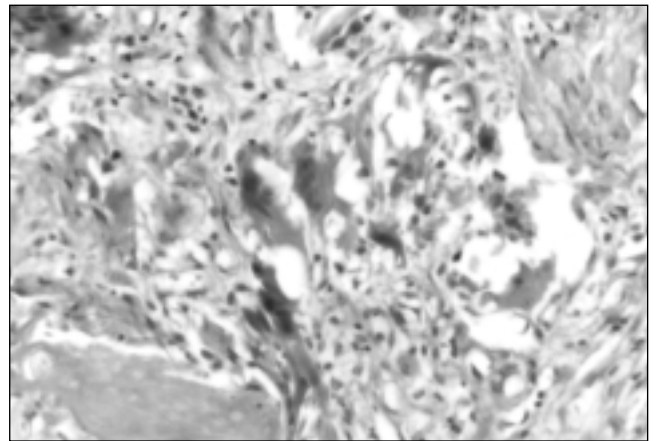
Pilomatriksomaların tedavisi cerrahidir ve total eksizyondur.¹⁵ Cildin tümöre ileri derecede yapışık olduğu durumlarda üzerindeki cilt de spesmene katılabilir. Malign formu için 1-2 cm'lik emniyet marjı ile eksizyon önerilmektedir.¹¹ Morales ve McGoey 8 hastalık bir seride insizyon ve küretajın da yeterli olduğunu bildirmişlerdir.¹⁶ Ancak tanı güçlükleri olması, rekürrens %2.6-3 oranında bildirilmesi ve malign varyantın ekarte edilebilmesi amacıyla cerrahi eksizyon daha fazla tercih edilmektedir.^{3,5} Klinik olarak şüphelenilen, radyolojik



Resim 2. Tipik hayalet hücreleri ve bazofilik hücreler (H&E x100).



Resim 3. Hayalet hücrelerinin yoğun olarak izlendiği alan (H&E x200).



Resim 4. Lezyon periferinde izlenen yabancı cisim reaksiyonu (H&E x200).

ve gerekirse ince iğne aspirasyon biyopsisi yoluyla desteklenen parotis lokalizasyonlu yüzeyel kitleler modifiye Blair insizyonu yardımıyla fasial sinir disseksiyonu gerekmeden eksize edilebilir.¹⁷ Bizim vakalarımızda da yüzeyel olması nedeniyle preauriküler insizyonla komplikasyonsuz total eksizyon yapılmıştır. Vakalarımızın birisinin 9 yıllık ve diğerinin 14 aylık takiplerinde rekürrens izlenmemiştir.

Kaynaklar

1. Malherbe A, Chenantais J. Note sur l'epiteliome calcifie des glandes sebacees. *Prog Med (Paris)* 1880; 8: 826-8.
2. Lever WF, Griesemer RD. Calcifying epithelioma of Malherbe. *Arch Dermatol* 1949; 83: 506-18.
3. Forbis R, Helwig EB. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). *Arch Dermatol* 1961; 83: 606-18.
4. Arnold HL. Pilomatricoma (letter). *Arch Dermatol* 1974; 109: 736.
5. Moehlenbeck FW. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). A statistical study. *Arch Dermatol* 1973; 108: 532-4.
6. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 191-5.
7. Yencha MW. Head and neck pilomatricoma, in the pediatric age group: a retrospective study and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 57: 123-8.
8. Yener M, Kalekoğlu N, Özdoğan A. Parotis lojunda yerleşik pilomatriksoma: olgu sunumu. *Türk Arch Otolaryngol* 2002; 40: 144-7.
9. Agarwal RP, Handler SD, Matthews MR, Carpentieri D. Pilomatrixoma of the head and neck in children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 125: 510-5.
10. Duffo S, Nicollas R, Roman S, Magalon G, Triglia JM. Pilomatrixoma of the head and neck in children: a study of 38 cases and review of the literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124: 1239-42.
11. Bremnes RM, Kwamme JM, Stalsberg H, Jacobsen EA. Pilomatrix carcinoma with multiple metastases: report of a case and review of the literature. *Eur J Cancer* 1999; 35: 433-7.
12. Graham JL, Merwin CF. The tent sign of pilomatricoma. *Cutis* 1978; 22: 577-80.
13. Noguchi H, Hayashibara T, Ono T. A statistical study of calcifying epithelioma focusing on the sites of origin. *J Dermatol* 1995; 22: 24-7.
14. Unger P, Watson C, Phelps RG, Danque P, Bernard P. Fine needle aspiration cytology of pilomatrixoma (calcifying epithelioma of Malherbe): report of a case. *Acta Cytologica* 1990; 34: 847-50.
15. Pirouzmanesh A, Reinisch JF, Gonzalez GI, Smith EM, Meara JG. Pilomatrixoma: a review of 346 cases. *Plast Reconstr Surg* 2003; 112: 1784-9.
16. Morales A, McGoe J. Pilomatricoma treatment by incision and curettage. *J Am Acad Dermatol* 1980; 2: 44-6.
17. Thomas RW, Perkins JA, Ruegemer SL, Munaretto JA. Surgical excision of pilomatrixoma of the head and neck: a retrospective review of 26 cases. *Ear Nose Throat J* 1999; 78: 541-8.

Bağlantı Çakışması:

Bağlantı çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

İletişim Adresi: Dr. İbrahim Özcan

Aydınlar Mab. Fezmi Tacer Sok. No:15/8
Dikmen 06460 ANKARA
Tel: +90 312 310 30 30 / 2223
e-posta: ibrozcan@hotmail.com