

Nadir Görülen Bir Deri Tümörü: Pilomatrikoma

An Uncommon Skin Tumor: Pilomatricoma: Case Report

Dr. Yasin BULUT,^a
Dr. Cem KARADENİZ,^a
Dr. Zafer KURUGÖL,^a
Dr. Güldane KOTUROĞLU,^a
Dr. Sadık AKŞİT^a

^aÇocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD,
Ege üniversitesi Tıp Fakültesi, İZMİR

Geliş Tarihi/Received: 16.11.2006
Kabul Tarihi/Accepted: 17.01.2007

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Sadık AKŞİT
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD,
İZMİR
sadik.aksit@ege.edu.tr

ÖZET Pilomatrikoma (calcifying epithelioma of Malherbe), sıklıkla çocuklarda görülen, kıl foliküllerinin matriks hücrelerinden köken alan benign bir tümördür. Bu tümörün, aynı hastada multipl lokalizasyonlarda görülmesi son derece nadirdir. En sık baş-boyun bölgesinde ortaya çıkan bu tümör, derin subkutan yerleşimli veya yüzeysel nodül şeklinde görülebilmekte ve benign ya da malign çeşitli cilt lezyonları ile karışabilmektedir. Bu yazıda; sağ kol, sırt ve ense olmak üzere toplam üç lokalizasyondaki sert şişlikler nedeniyle Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniğine başvuran ve pilomatrikoma tanısı alan 16 yaşındaki bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Deri hastalıkları, çocuk

ABSTRACT Pilomatricomas, also known as calcifying epitheliomas of Malherbe, are uncommon benign cutaneous tumors of hair follicle matrix cells. They usually occur in the head and neck region of children and are often misdiagnosed as other benign or malignant skin conditions. A 16-year-old boy presented with three firm skin nodules on the neck, right arm and back to the outpatient clinic of Ege University Medical Faculty. A diagnosis of pilomatricoma was established after excision of the lesions and the histopathologic examination. The case was presented here to remind pilomatricomas in the differential diagnosis of firm skin nodules.

Key Words: Skin diseases, child

Türkiye Klinikleri J Pediatr 2008, 17:67-70

Pilomatrikoma, Malherbe'nin kalsifiye epitelyoması olarak da bilinen, kıl folikülü matriksinden köken alan selim bir tümördür. Genellikle yaşamın ilk iki dekadı içinde ortaya çıkar. En sık yerleşim yerleri baş, boyun ve üst ekstremitelerdir. Bunun dışında, gövde ve alt ekstremitede de görülebilir. Lezyonlar tipik olarak 0.5-3 cm çapında, oldukça sert, derin yerleşimli nodüller şeklindedir. Nadiren multipl, familyal, büllöz, perforan ve dev klinik tipleri de bildirilmiştir.¹⁻³ Multipl nodüller sıklıkla daha büyük çocuklarda gözlenir.^{4,5} Histopatolojik incelemede; çekirdeklerini kaybetmiş, eozinofilik gölge hücrelerinin varlığı pilomatrikomanın özgün bulgusudur.⁶ Histolojik olarak tümör iyi sınırlıdır ve sıklıkla bir bağ dokusu kapsülüyle çevrilidir. Lezyon belirgin nukleolusu olan bazaloid hücreler ve tümör merkezindeki keratinizasyon sonucunda oluşan çekirdeksiz gölge hücreleri içerir.

Bu çalışma ile, 16 yaşında pilomatrikoma tanısı alan bir olgu sunulmuş ve literatür bilgileri eşliğinde tartışılmıştır.



RESİM 1: Olgunun sağ kol iç yüzündeki ve ensedeki lezyonlar.

Bu olgu sunumunda gerekli materyellerin kullanılabilmesi için aileden bilgilendirilmiş olur formu alınmıştır.

OLGU SUNUMU

16 yaşında erkek çocuk, sağ kolunda, sırtında ve ensesindeki şişlikler nedeniyle başvurdu. Hastada bu kitlelerin bir yıldan beri bulunduğu, lezyonların travma sonrası kolaylıkla morardığı, travma olmadığı durumlarda ağrısız olduğu öğrenildi.

Fizik muayenede; sağ kolda ön-iç yüzde, boyun arkasında ve sırtta, deri altında, hareketli, sert, demir para şeklinde, 2 x 2 cm çaplı lezyonlar saptandı. Nodüler lezyonların pembe-mor renkte ve mobil olduğu fark edildi (Resim 1). Başka patolojik bulgu yoktu. Laboratuvar incelemelerinde; lökosit: 7.860/mm³, Hb: 13 g/dl, Hct: %42, trombosit: 340.000/mm³, sedimentasyon hızı: 14 mm/saat, AST: 34 U/L, ALT 23 U/L, üre: 32 mg/dl, kreatinin: 0.5 mg/dL, sodyum: 139 mEq/L, potasyum: 4 mEq/L, kalsiyum: 10 mg/dL olup, bütün değerler normal sınırlarda idi.

Yumuşak doku ultrasonografisinde sağ kol, ense ve sırtta 3 adet sert, komşu dokulara invazyon göstermeyen kitleler tespit edildi ve malignite lehine anlamlı olabileceği ifade edildi. Bunun üzerine olguya eksizyonel biopsi uygulandı.

Gönderilen tüm örneklerden hazırlanan histolojik kesitlerde; en büyüğü 2.5x2x1.5 cm, küçüğü 0.4x0.3 cm boyutlarında, düzgün yuvarlak şekilli,



subkutan yerleşimli, inkomplet kapsüle sahip tümöral dokunun, bazaloid hücreler ile matürasyon göstermekte olan skuamöz hücrelerin oluşturduğu düzensiz adalardan meydana geldiği, skuamöz hücrelerin hayalet (gölge) hücreler olarak tanımlanabilen, genellikle nükleusunu yitirmiş, ancak sitoplazmik sınırları seçilebilen hücreler olarak izlendiği dikkat çekti. Bazofilik hücrelerin küçük satellit nodüllerinin, özellikle tümörün periferinde yer aldığı ve tümörün merkezi keratinizasyon alanları içerdiği saptandı. Hemen tüm örneklerde kalifikasyon odakları izlenmiş olup vasküler veya perinöral invazyon görülmedi (Resim 2). Hastada yukarıda belirtilen histopatolojik bulgularla pilomatricoma tanısı konuldu ve olgunun bir yıllık izleminde rekürrens oluşmadı.



RESİM 2: Bazaloid hücrelerin çevrelediği gölge hücreleri ve keratin ile karakterli pilomatricoma görüntüsü (HEx100).

TARTIŞMA

İlk kez 1880'de Malherbe ve Chenantais tarafından tarif edilen pilomatrikoma, iyi huylu deri eki tümörü olarak tanımlanmış ve "epithélioma calcifié des glandes sebacées" olarak adlandırılmıştır.⁷ Pilomatrikoma veya pilomatriksoma terimi 1961'de Forbis ve Helwig⁸ tarafından ifade edilmiş ve bu yazarlar tümörün daha sonra kıl matriks hücreleri olacak primitif germ hücrelerinden kaynaklandığını belirtmişlerdir. Moehlenbeck ve Detroid,⁹ o güne kadar literatürde yer alan tüm olguları gözden geçirmişler ve bu tümörlerin pek sık görülmeyen benign lezyonlar olduğunu, görülme sıklığının tüm kutanöz tümörler içerisinde %1 oranında olduğunu bildirmişlerdir. Pilomatrikomaların %40 kadarı yaşamın ilk 10 yılında fark edilir. En sık 8-13 yaşları arasında rastlanır. Kadın/erkek oranı 3/2'dir ve en sık baş, üst ekstremitte, ense, boyun ve alt ekstremitte ortaya çıkar.^{3,9} Pilomatrikomaların %97'si beyazlarda görülür.

Tümör içerisinde kalsifikasyon %69 oranında, melanin pigmenti varlığı ise %17 oranındadır.^{1,3,9} Olguların yaklaşık %83'ünde yabancı cisim reaksiyonu, %25'inde ise stromada hemosiderin pigmenti izlenir. Sunduğumuz bu olguda tümör içerisinde keratinizasyon ve kalsifikasyon alanları izlenmiş, ancak hemosiderin ya da melanin pigmenti ve ossifikasyon saptanmamıştır.

Tipik benign lezyonlar; soliter, düzgün sınırlı, yavaş büyüyen, asemptomatik, intradermal ve subkutanöz lezyonlar şeklinde olup, çapları genellikle 30 mm'den küçüktür. Süperfisyel olarak lokalize olanlar mavi kırmızı renk gösterirler. Tedavide basit eksizyon yeterlidir. Tam eksizyonun yapılamadığı olgularda bile rekürrens nadirdir. Pilomatrikomaların hemen tümünün benign olmasına karşın, nadiren daha agresif formlar tarif edilmiştir. Bunlarda atipik sellüler görünüm, subkutanöz dokuya invazyon ya da kan damarı invazyonu saptanmıştır.² Sunulan bu olguda lezyonların çapları 0.5-2.5 cm arasında değişmektedir. Tümör hücrelerinde atipik görünüm izlenmemiştir.

Pilomatrikomalar bağ dokusundan oluşan bir kapsül ile çevrilidir. Epitelyal hücrelerden oluşan düzensiz adalar vardır. Bu adalar, bazofilik ve hayalet (gölge) hücrelerden oluşmaktadır. Bazı tümörlerde bazofilik hücreler bulunmayabilir. Bunlar yuvarlak, uzun, koyu bazofilik nükleuslara sahip dar sitoplazmalı hücrelerdir. Bazofilik hücreler tümörün bir bölgesinde ya da periferinde yer alır. Gölge hücreler ise belirgin sınırlı olup, nükleuslarını kaybetmiştir. Eski tümörlerde bazofilik hücreler azalır, gölge hücreler artar. Pek çok tümörde küçük, yuvarlak, eozinofilik bir keratinizasyon merkezi vardır. Sunulan bu olguda, eksize edilen her bir lezyonda yukarıda tariflenen morfolojide pilomatrikoma gözlenmiştir. Tüm pilomatrikomalar içerisinde multipl olguların oranı %5'tir. Literatürde yer alan familial pilomatrikoma sayısı sekizdir ve bu hastaların altısında aynı zamanda miyotonik distrofi de mevcuttur.¹⁰ Ülkemizden de pilomatrikoma olguları bildirilmiştir.^{6,11-13} Yirmi beş olgunun sunulduğu bir seride olguların 7'si 15 yaş altında, 6'sı 16-30 yaş arasında, 8'i 31-50 yaş arasında ve 1'i 51-70 yaş arasında idi. Yerleşim yerleri incelendiğinde, 15 yaş altındaki çocukların %64'ünde üst ekstremitte tutulumu gözlenmiştir.

Pilomatrikoma özellikle baş-boyundaki yüzeysel veya derin subkutan yerleşimli, iyi sınırlı ve sert kıvamlı kitlelerin ayırıcı tanısında düşünülmelidir. Epidermal kist, dermatofibrom ve piyojenik granülom ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Klinik olarak tanı konması zor olsa da palpasyon özellikleri ve yerleşimi yönlendiricidir. Kitlenin eksizyonu hem tanı, hem tedavi sağlar ve gereksiz incelemeleri önler. Tam eksizyon sonrasında tekrarlama oldukça nadirdir.

Pilomatrikoma, klinik özellikleri iyi bilinmediğinden diğer deri tümörleriyle karışabilir. Nadir görülmesi, benign karakterde olması ve eksizyonel biyopsi ile tanı ve tedavisinin sağlanabilmesi ile diğer deri tümörlerinin ayırıcı tanısında düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Anglefield CJ, Muir IFK, Gray ES. Agressive pilomatricoma in childhood. *Ann Plast* 1994; 33:656-8.
2. Delfino M, Manfrecola G, Ayala F, et al. Multiple familial pilomatricomas: A cutaneous marker for myotonic dystrophy. *Dermatologica* 1985;170:128-32.
3. Elder D, Elenitsas R, Christine J, et al. *Lever's Histopathology of the Skin*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1997. p.757-9.
4. Kaddu S, Soyer HP, Cerroni L, Salmhofer W, Hodl S. Clinical and histopathologic spectrum of pilomatricomas in adults. *Int J Dermatol* 1994;33:705-8.
5. Taaffe A, Wyatt EH, Bury HP: Pilomatricoma (Malherbe). A clinical and histopathologic survey of 78 cases. *Int J Dermatol* 1988;27:477-80.
6. Mansur AT, Serdar ZA, Erçin Z, Gündüz S, Aker F. Pilomatrikomalı 25 olgunun klinik ve histopatolojik özellikleri. *Turkderm* 2004;38: 37-40.
7. Kopeloff I, Orlow SJ, Sanches MR. Multiple pilomatricomas: Report of two cases and review of the association with myotonic dystrophy. *Cutis* 1992;50:290-2.
8. Forbis R, Helwig EB. Pilomatricoma (calcifying epithelioma). *Arch Dermatol* 1961;83:606-16.
9. Moehlenbeck FW, Detroid MD. Pilomatricoma (calcifying epithelioma). *Arch Dermatol* 1973;108:532-4.
10. Street ML, Rogers RS. Multiple pilomatricomas and myotonic dystrophy. *J Dermatol Surg Oncol* 1991;17:728-30.
11. Doran F, Gümürdülü D, Uğuz A, Tuncer R. Multipl pilomatrikoma. *Çukurova Üniv Tıp Fak Derg* 2000;25:36-8.
12. Sari A, Yavuzer R, Isik I, Latifoglu O, Ataoglu O. Atypical presentation of pilomatricoma: A case report. *Dermatol Surg* 2002;28:603-5.