

Yedi Yaşında Kız Çocukta Pilomatrikomanın Nadir Bir Varyantı: Psödobüllöz Pilomatrikoma

A Rare Variant of Pilomatricoma in a Seven-Year-Old Girl: Pseudobullous Pilomatricoma

¹ Ayşegül YALÇINKAYA İYİDAL^a, ² Esmâ GÜRBÜZ^b, ³ Fatih TEKİN^c

^aAnkara Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

^bAnkara Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

^cAnkara Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, Ankara, Türkiye

ÖZET Psödobüllöz pilomatrikoma, pilomatrikomanın nadir klinik varyantlarından biridir. Birçok yayında psödobüllöz ve büllöz/anetodermik pilomatrikoma terimi, birbirinin yerine kullanılmaktadır. Ancak bazı otörler, lezyonda belirgin lenfödem mevcutsa büllöz/anetodermik pilomatrikoma, lenfödem eşlik etmiyorsa psödobüllöz pilomatrikoma olarak isimlendirilmesini önermektedir. Bizim olgumuz, kolunda 6 ay önce küçük, sert bir kabarıklık şeklinde başlayan, zamanla bül benzeri bir görünüm alan lezyon nedeniyle polikliniğimize getirilen 7 yaşında kız hastaydı. Histopatolojik incelemede pilomatrikoma saptandı. Tümörün çevresinde elastik lif kaybının olması, ancak belirgin lenfödem bulunmaması nedeniyle psödobüllöz pilomatrikoma tanısı verildi. Burada, psödobüllöz pilomatrikomanın nadir görülmesi ve özellikle üst ekstremité nodüler lezyonlarının ayırıcı tanısında akıldá tutulması açısından sunmayı amaçladık.

ABSTRACT Pseudobullous pilomatricoma is one of the rare clinical variants of pilomatricoma. The terms pseudobullous and bullous/anetodermic pilomatricoma are used interchangeably in many publications. However, some authors recommend that if there is significant lymphedema in the lesion, it should be called bullous/anetodermic pilomatricoma, and if it is not accompanied by lymphedema, it should be called pseudobullous pilomatricoma. Our case was a seven-year-old girl who was brought to our outpatient clinic due to a lesion on her arm that started as a small, hard swelling six months ago and took on a blister-like appearance over time. In histopathological examination, pilomatricoma was detected. Pseudobullous pilomatricoma was diagnosed due to the presence of elastic fiber loss around the tumor but no significant lymphedema. Here, we aimed to present pseudobullous pilomatricoma in terms of its rarity and to keep it in mind especially in the differential diagnosis of upper extremity nodular lesions.

Anahtar Kelimeler: Pilomatrikoma; deri tümörleri; üst ekstremité

Keywords: Pilomatricoma; skin neoplasms; upper extremity

Pilomatrikoma (PM) (Malherbe'nin kalsifiye epitelyoması), kıl folikülü matriks hücrelerinden köken alan, genellikle çocuklarda ve genç erişkinlerde görülen benign bir tümördür.¹⁻¹⁴ Büllöz, psödobüllöz (PB), perforan, anetodermik (AN), proliferatif, pigmente, ülserle, multipl, keloid benzeri, dev ve ailesel PM gibi çeşitli klinik varyantları bildirilmiştir.¹⁻¹⁵ Burada, 7 yaşında kız hastanın sol kolunda klinik ve

histopatolojik olarak saptanan PB-PM, nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Yedi yaşında kız çocuk hasta, sol kolunda bulunan şişlik nedeniyle ailesi tarafından polikliniğimize getirildi. Anamnezinde, kolundaki şişliğin yaklaşık 6 ay önce küçük, sert bir kabarıklık şeklinde başladığı, za-

KAYNAK GÖSTERMEK İÇİN:

Yalçinkaya İyidal A, Gürbüz E, Tekin F. Yedi yaşında kız çocukta pilomatrikomanın nadir bir varyantı: Psödobüllöz pilomatrikoma. Türkiye Klinikleri J Dermatol. 2024;34(3):113-6.

Correspondence: Ayşegül YALÇINKAYA İYİDAL

Ankara Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

E-mail: draysegulyalcinkayaiyidal@gmail.com

Peer review under responsibility of Türkiye Klinikleri Journal of Dermatology.

Received: 23 Nov 2023

Received in revised form: 12 Jun 2024

Accepted: 29 Oct 2024

Available online: 10 Dec 2024

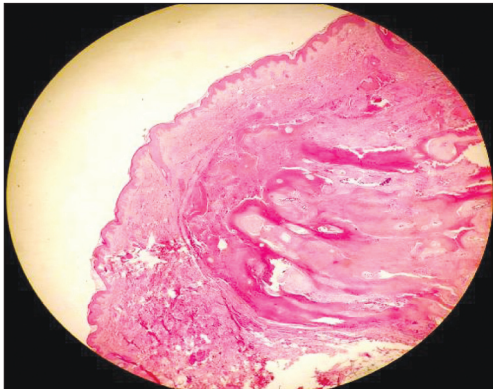
2146-9016 / Copyright © 2024 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



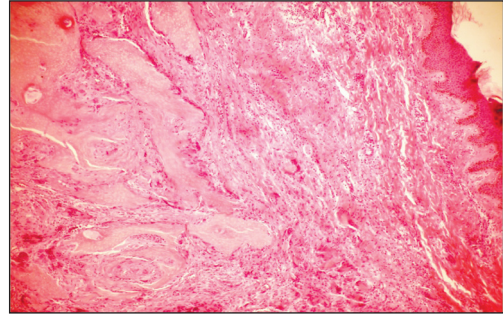
manla büyüdüğü, üzerindeki ve çevresindeki derinin yumuşayarak kabarcık benzeri bir görünüm aldığı öğrenildi. Herhangi bir semptom eşlik etmiyordu. Öncesinde hastanın kendisi veya ailesinde benzer bir lezyon bulunmuyordu. Travma hikâyesi yoktu. Hastanın öz ve soy geçmişinde önemli bir özellik saptanmadı. Dermatolojik muayenede, sol kol fleksörde 0,9x0,6 cm boyutunda yüzeyi deri-violese renkte, sert kıvamlı, hareketli nodül izlendi. Bu nodülün çevresinde yer alan yaklaşık bir cm'lik derinin incelendiği, violese renkte olduğu ve nodülün bu alandan dışarı doğru herniasyon göstererek büllöz bir görünüm meydana getirdiği gözlemlendi (Resim 1). Plastik, rekonstrüktif ve estetik cerrahi kliniğine konsülte edilen hastanın lezyonu total olarak çıkartıldı. Histopatolojik incelemede, derin dermiste bazaloid hücreler ve çekirdeksiz eozinofilik hayalet hücre adalarından oluşan tümöral lezyon izlendi. Tümöral lezyon çevresinde yer yer yabancı cisim tipi dev hücreler (Resim 2, Resim 3) ve tümör çevresi dokuda hafif genişlemiş lenfatik damarlar (Resim 3) gözlemlendi. Elas-



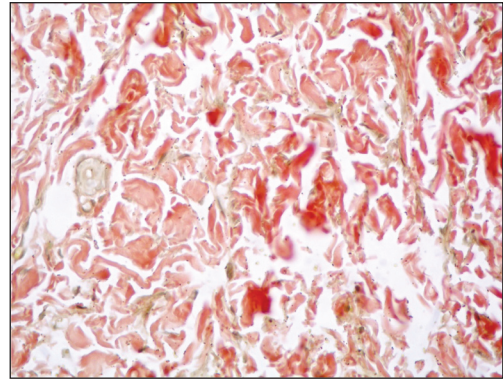
RESİM 1: Sol kol fleksörde tümöral lezyon.



RESİM 2: Fibröz kapsüllü bazaloid hücre ve hayalet hücre adalarından oluşan tümöral lezyon (H&E, x40).



RESİM 3: Tümöral lezyon ve çevresinin yakından görünüşü, tümör çevresinde yabancı cisim reaksiyonu ve belirgin dilatasyon göstermeyen lenfatik damarlar (H&E, x100).



RESİM 4: Tümör çevresinde dermiste elastik liflerde parçalanmalar (EVG, x200).

tik van gieson (EVG) ile yapılan histokimyasal boyamada tümör çevresindeki elastik liflerde parçalanmalar saptandı (Resim 4). Klinik ve histopatolojik bulgular ile birlikte hastaya PB-PM tanısı konuldu. Hasta öyküsü ve fotoğrafları için hasta velisinden bilgilendirilmiş olur onamı alınmıştır.

TARTIŞMA

PM benign deri lezyonlarının yaklaşık %1'ini oluşturmaktadır.¹ PM olgularının yaklaşık %2'sini ise PB-PM meydana getirmektedir.^{3,10}

Mansur ve ark.nın çalışmasında, 25 PM'den birinde gevşek ve PB görünüm izlenmiştir.¹² Laffargue ve ark. yaptıkları çalışmada, 149 PM'den 133'ünün klasik PM, 11'inin AN, 3'ünün perforan ve 2'sinin dev PM olduğunu bildirmişlerdir.²

PB-PM en sık kol ve omuzda yerleşmektedir.^{3,5,8-10,14} Genç kadınlarda daha sıktır.^{5,8-10} Genellikle 1-3 cm boyutlarındadır.^{5,8} Bu klinik varyantta tümörü

örten deri atrofik veya keloid benzeri görünümde, semitransparant, eritematöz, mavimsi veya deri rengindedir, telenjiyektazik damarlar izlenebilir. Lezyon buruşuk ya da kırışık kalın duvarlı bir bül görünümündedir. Altındaki PM sert bir nodül olarak hissedilir.^{2,3,8,10,14}

Olgumuzda tümör hastanın sol kolunda, 6 ay önce yavaşça büyüyen nodüller bir kitle olarak başlamıştır. Zamanla üzerinde ve çevre deride incelmeye, viole bir renk ve büllöz bir görünüm almıştır.

PM nadir olarak miyotonik distrofi ve Turner sendromu gibi genetik bozukluklarla birliktelik gösterebilse de Chen ve ark.nın literatür taramasında, büllöz PM'nin genetik bozukluklarla ilişkisi saptanmamıştır.⁸

Mekanik travma, lenfatik obstrüksiyon, elastolitik enzimler gibi çeşitli teoriler büllöz görünümü açıklamak için ileri sürülmüştür.^{3,5,7,8,11,14} Buna göre mekanik travmanın; elastik liflerin parçalanması, lenfatik drenajın obstrüksiyonu, kan damarlarının proliferasyonu ve dermal bütünlüğün bozulmasına yol açarak büllöz PM'ye yol açtığı düşünülmektedir.⁷ Başka bir hipotez ise tümör nodülünün büyümesinin doğrudan lenfatik obstrüksiyona neden olmasıdır. Böylece lenfatik konjesyon lenf damarlarında dilatasyon ve tümör çevresindeki dermiste lenfödem meydana getirerek büllöz görünümü oluşturmaktadır.^{8,11,13} Tümör hücrelerinden veya inflamatuvar hücrelerden salgılanan elastolitik enzimlerin kollajen liflerde bozulma, lenfatik damarlarda destrüksiyon, dilatasyon ve sonuçta büllöz görünüme sebep olması da öne sürülen diğer bir teoridir.^{8,11,14}

Mekanik travma ve lenfatik obstrüksiyonun sekonder anetoderma gelişimi, elastolitik enzimlerin ise büllöz görünümün ortaya çıkmasına neden olduğu düşünülmektedir.¹⁴

Motegi ve ark. yaptıkları çalışmada, klasik PM ve bül benzeri AN (BBAN)-PM'li olguların matriks metalloproteinaz (MMP)-9 ve MMP-12 ile yapılan immünohistokimyasal incelemesinde, BBAN-PM'li olguların fibroblast ve inflamatuvar hücrelerinde MMP-9 ve MMP-12 ile pozitif boyanma saptamışlardır. Böylece bu MMP'lerin elastik liflerde ve kollajende degradasyona yol açarak BBAN-PM görünümü ortaya çıkaracağını ileri sürmüşlerdir.¹⁵

PM'de kesin tanı histopatolojik incelemedir.² Fibröz bir bağ dokusu kapsülle çevrili bazaloid hücre ve eozinofilik çekirdeksiz hayalet hücre adaları özgün bulgusudur. Ayrıca multinükleer dev hücreler, kalsiyum depozitleri, melanin birikimi ve osifikasyon izlenebilir.^{2,4,5,7-11}

Büllöz/PB PM teriminin literatürde birbirinin yerine kullanıldığı izlenmektedir. Büllöz PM'de histopatolojik incelemede; tümör çevresindeki alanda dilate lenfatik damarlar, lenfödem, elastik liflerde fokal veya belirgin kayıp gözlenmektedir.^{3,5,7-11} Ancak bazı otörlerce belirgin lenfatik dilatasyon ve lenfödem yoksa PB-PM terimi kullanılmaktadır.¹⁴ Erdoğan ve ark.nın çalışmasındaki gibi bizim olgumuzda da klinik olarak tümör üzerindeki deri büllöz bir görüntü oluşturmuş, EVG ile yapılan histokimyasal boyamada tümör çevresindeki elastik liflerde kayıp saptanmış, ancak belirgin lenfödem görülmemiştir.¹⁴ Olgumuz bu olgu ile karşılaştırıldığında yaşlar arasındaki fark dışında (Erdoğan ve ark.nın olgusu: 26 yaş, bizim olgumuz: 7 yaş) belirgin bir klinik ve histopatolojik farklılık saptanmamıştır.¹⁴

Literatürde büllöz ya da PB-PM'lere yerleşim ve klinik olarak çok benzeyen ve AN ya da lenfanjektatik PM olarak tanımlanan olgular da bulunmaktadır. Bu olgular genellikle klinik olarak büllöz ya da PB-PM ile aynı özellikleri göstermektedir.^{3,7,9,10,15} Ancak histopatolojik incelemede, AN-PM'lerin PB-PM'ye benzemeyerek, büllöz PM gibi belirgin lenfatik dilatasyon gösterdiği belirtilmektedir.^{3,7,9,10}

PM ayırıcı tanısında epidermoid kist, dermoid kist, kalsifiye hematoma, dermatofibrom, bazal hücreli karsinom, melanom ve deri metastazları girmektedir.^{9,10} PB-PM ayırıcı tanısında ise ek olarak büllöz morfea, lenfanjiyom ve kütanöz lenfoma düşünülmelidir.^{11,13}

PM'de nadiren malign transformasyon görülebilmektedir.^{1,11} Ancak literatürde büllöz PM'lerde malignite saptanmamıştır.^{5,8}

PM tedavisi total eksizyondur.^{1,2,11,13} Cerrahi sonrası %2-6 oranında nüks bildirilmiştir.^{1,2} Olgumuzda lezyon cerrahi olarak total çıkarılmış ve takiplerinde nüks izlenmemiştir.

Sonuç olarak; PB-PM olgusunu, PM'nin nadir görülen bir alt tipi olması, özellikle üst ekstremitelerde

yerleşimli kitlelerin ayrırcı tanısında akılda tutulması ve ileri çalışmalara ışık tutması açısından burada sunulması amaçlanmıştır.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite

üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Ayşegül Yalçinkaya İyidal; **Tasarım:** Ayşegül Yalçinkaya İyidal; **Denetleme/Danışmanlık:** Ayşegül Yalçinkaya İyidal; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Ayşegül Yalçinkaya İyidal, Esmâ Gürbüz, Fatih Tekin; **Analiz ve/veya Yorum:** Ayşegül Yalçinkaya İyidal, Esmâ Gürbüz, Fatih Tekin; **Kaynak Taraması:** Ayşegül Yalçinkaya İyidal; **Makalenin Yazımı:** Ayşegül Yalçinkaya İyidal; **Eleştirel İnceleme:** Ayşegül Yalçinkaya İyidal; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Ayşegül Yalçinkaya İyidal, Esmâ Gürbüz, Fatih Tekin; **Malzemeler:** Ayşegül Yalçinkaya İyidal, Esmâ Gürbüz, Fatih Tekin.

KAYNAKLAR

- Hu JL, Yoo H, Kwon ST, Kim S, Chung JH, Kim H, et al. Clinical analysis and review of literature on pilomatricoma in pediatric patients. Arch Craniofac Surg. 2020;21(5):288-93. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Laffargue JA, Stefano PC, Vivoda JL, Yarla ML, Bellelli AG, Castro MN, et al. Pilomatricomas in children: report of 149 cases. A retrospective study at two children's hospitals. Arch Argent Pediatr. 2019;117(5):340-3. English, Spanish. [Crossref] [PubMed]
- Bhushan P, Hussain SN. Bullous pilomatricoma: a stage in transition to secondary anetoderma? Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2012;78(4):484-7. [Crossref] [PubMed]
- Thakur BK, Verma S, Mishra J. Perforating pilomatricoma in a 62-year-old female: a rare case report. Int J Trichology. 2014;6(4):173-4. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Belliappa P, Umashankar N, Raveendra L. Bullous pilomatricoma: a rare variant resembling bouncy ball. Int J Trichology. 2013;5(1):32-4. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Bueno ALA, de Souza MEV, Graziadio C, Kiszewski AE. Multiple pilomatricomas in twins with Rubinstein-Taybi syndrome. An Bras Dermatol. 2020;95(5):619-22. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Li L, Zeng Y, Fang K, Xiao Y, Jin H, Ray H, et al. Anetodermic pilomatricoma: molecular characteristics and trauma in the development of its bullous appearance. Am J Dermatopathol. 2012;34(4):e41-5. Erratum in: Am J Dermatopathol. 2012;34(7):788. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Chen SY, Wu F, Qian Y, Zhu L, Tu YT, Huang CZ. Pilomatricoma with bullous appearance: a case report and review of literature. Int J Dermatol. 2011;50(5):615-8. [Crossref] [PubMed]
- Chen HS, Li FG, Wang T, Huang WB, Fan YM. Dermoscopic and immunohistochemical observations in anetodermic pilomatricoma: a case report. Acta Derm Venereol. 2020;100(6):adv00088. [Crossref] [PubMed] [PMC]
- Vázquez-Osorio I, García SM, Rodríguez-Díaz E, Gonzalvo-Rodríguez P. Anetodermic pilomatricoma: clinical, histopathologic, and sonographic findings. Dermatol Online J. 2017;23(3):13030/qt5920j4zm. [Crossref] [PubMed]
- Cao HL, Chen JS, Yan JL, Wang JY. Pilomatricoma with a bullous appearance. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2015;81(1):77-8. [Crossref] [PubMed]
- Mansur AT, Serdar ZA, Erçin Z, Güngüz S, Aker F. Pilomatricoma 25 olgunun klinik ve histopatolojik özellikleri [Clinical and histopathological characteristics of 25 patients with pilomatricoma]. Turkderm. 2004;38(1):37-40. [Link]
- de Giorgi V, Alfaioli B, Massi D, Gori A, Sestini S, Papi F, et al. Bullous pilomatricoma: a particular and rare dermal bullous disorder. Acta Derm Venereol. 2009;89(2):189-90. [Crossref] [PubMed]
- Erdoğan HK, Kaya Z, Aytop ÇD, Acer E. A rare variant of pilomatricoma: pseudobullous pilomatricoma. Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat. 2015;24(3):59-60. [Crossref] [PubMed]
- Motegi SI, Uehara A, Fujiwara C, Sekiguchi A, Ishikawa O. Pilomatricoma with bullous-like/anetodermic appearance: possibly associated with matrix metalloproteinases. J Dermatol. 2018;45(4):505-6. [Crossref] [PubMed]