

NADİR BİR LOKALİZASYONDA DEV PİLOMATRİKSOMA: OLGU SUNUMU VE LİTERATÜR DERLEMESİ

A GIANT PLOMATRIXOMA IN A RARE LOCALIZATION: REPORT OF A CASE AND REVIEW OF THE LITERATURE

Cenk Demirdöver, Müge Sevindik, Haluk Vayvada, Mustafa Yılmaz

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi AD

ÖZET

Pilomatiksoma, kıl kökü matriksinden köken alan nadir görülen benign bir deri eki tümörüdür. Tüm deri tümörleri arasında %0,1 oranında ve beyaz ırkta daha sık görülmektedir. En sık baş-boyun bölgesinde yerleşim göstermektedir. Genellikle ilk 20 yaş içinde tanı almaktadır. Kadın-erkek oranı 3/2'dir. Histopatolojik olarak bazoloid hücreler, gölge hücreleri, keratin filamanları, kornifiye materyal ve dev hücrelerden oluşmaktadır. Pilomatiksoma kitlesi genellikle 3 cm.den küçük çapta ve asemptomatik, sert, tek kitle olarak bulgu vermektedir. Nadiren birden fazla lezyonlar da görülebilmektedir. Pilomatiksoma'nın malign formları da bildirilmiştir. Önerilen tedavi cerrahi eksizyondur. Cerrahi sonrası %2-6 oranında nüks bildirilmiştir. Bu çalışmada üst ekstremitede görülen dev pilomatiksoma olgusu ve ilgili literatürün gözden geçirilmesi sunulmaktadır.

ABSTRACT

Pilomatixoma is a rare benign skin appendage neoplasm that arises from hair matrix cells. Its percentage is 0.1 among the skin tumors and is mostly seen in Caucasians. The most common localization is head and neck region. It has been diagnosed usually in the first two decades of life. Female/male ratio is 3/2. The tumor is histopathologically consists of basoloid cells, shadow cells, keratin filaments, cornified material, and giant cells. Pilomatixoma is generally smaller than 3 cm in diameter and manifests as an asymptomatic, solitary firm nodule. Multiple lesions may rarely be seen. Malignant variants of pilomatixoma have also been reported. Recommended treatment is surgical excision. After surgical treatment, 2-6% of recurrence has been documented. In this study, a giant pilomatixoma seen in upper extremity and review of the literature is presented.

GİRİŞ

Pilomatiksoma kıl kökü hücrelerinden farklılaşan benign deri eki tümörüdür. Pilomatiksoma ilk kez 1880 yılında Malherbe ve Chenantais tarafından "kalsifiye epitelyoma" adıyla tanımlanmıştır.¹ Lever ve Griesemer ise tümör hücrelerinin kıl kökü matriks hücrelerine benzediğini ve tümörün buradan köken alabileceğini belirtmiştir.²

Pilomatiksoma tüm deri tümörleri arasında %0,1 oranında görülen benign bir deri eki tümörüdür. Yüzde 50 oranında baş- boyun bölgesinde ve genellikle preaurikuler bölge, malar bölge ve saçlı deride görülmektedir. Daha seyrek olarak üst ekstremitede, gövde ve alt ekstremitede ortaya çıkar. Genellikle ilk 20 yaş içinde tanı konmaktadır. Altıncı dekatta görülme sıklığında ikinci bir artış olduğu bildirilmiştir.³ Beyaz ırkta daha sık olup kadın-erkek oranı 3/2'dir.⁴ Genellikle tek lezyon olmakla birlikte

%2-10 oranında birden fazla lezyonlar görülebilmektedir. Tanı klinik olarak %40 oranında preoperatif belirlenebilmekle birlikte yerleşim yerine göre ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi, ince iğne aspirasyon biyopsisi yapılabilir. Kesin tanı histopatolojik olarak konulmaktadır. Bazoloid hücreler, gölge hücreleri (hayalet hücreler) ve keratin depozitleri tanı koydurucudur. Tedavi cerrahidir. Bununla birlikte eksizyon sonrası %2-6 oranında nüks bildirilmiştir.⁴

Bu çalışmada, sol kol fleksör yüzde kitle nedeniyle kliniğimize başvuran, 16 yaşındaki bayan hastada saptanan dev pilomatiksoma olgusu ve bu konuyla ilgili literatürün gözden geçirilmesi sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

On altı yaşında bayan hasta, kliniğimize sol kol fleksör yüzde 1 yıl önce başlayan sert, ağrısız, koyu

renkli kitle nedeniyle başvurdu. Hasta sorgulamasında, kitlenin son 1 yıl içinde büyüdüğü ve şeklinde düzensizlik geliştiği saptandı. Hastanın yapılan muayenesinde, sol kol fleksör yüzünde 12 x 6 cm boyutunda, ciltten dışarıya doğru büyüme gösteren, hareketli, ağrısız, sert, sınırları düzensiz, kırmızı-mavi renkte kitle izlendi (Şekil 1). Lokal anestezi ve sedasyon altında, kitle 1 cm güvenlik sınırı ile eksize edildi. Kitlenin suprafasyal yerleşim gösterdiği ve alttaki herhangi bir damar - sinir yapısı ile ilişkisinin olmadığı gözlemlendi (Şekil 2). Hemostaz sağlandıktan sonra cilt ve cilt altı dokular primer olarak kapatıldı. Kontrollerinde herhangi bir problem izlenmeyen hasta önerilerle taburcu edildi. Kitlenin histopatolojik incelemesinde 12x6x5 cm boyutlarında, gri-beyaz renkli peynirimsi granüler, nekrotik görünümde iyi sınırlı nodüller görülüp pilomatriksoma olarak raporlandı. Hastanın postoperatif altı aylık izleminde herhangi bir komplikasyon ve nüks izlenmedi.



Şekil 1. Pilomatriksoma'nın preoperatif görünümü: Sol kolda 12 x 6 cm boyutlarında, sert kıvamda kitle.



Şekil 2. Peroperatif görünüm. Kitlenin suprafasyal yerleşim gösterdiği ve alttaki herhangi bir damar - sinir yapısı ile ilişkisinin olmadığı gözlemlendi

TARTIŞMA

Günümüzde "Malherbe'nin kalsifiye epitelyoması" olarak da adlandırılan pilomatriksoma'dan, ilk kez 1861 yılında Wilckens'in doktora tezinde bahsedilmiş, 1961'de Forbes ve Helwig tarafından "Pilomatriksoma" olarak adlandırılmaya başlanmıştır.⁵ Her ne kadar bazı yabancı literatürde "Pilomatricoma (Pilomatrikoma)" olarak yer alsada, kıl kökü matriksinden köken aldığı için, "Pilomatriksoma" ifadesi daha doğrudur.

Pilomatriksoma kıl kökü hücrelerinden köken alan genellikle baş-boyun bölgesinde görülen benign bir tümördür. Etiyopatogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte miyotonik distrofi geni ve polyoma virüsünün sorumlu tutulduğu çalışmalar mevcuttur. Gardner Sendromu, Xeroderma pigmentosum, Turner Sendromu, sarkoidoz ve Bazal Hücreli Nevüs Sendromu ile birliktelik gösterdiği de bildirilmiştir.³⁻⁶ Bu çalışmada sunulan olgunun anamnez ve muayenesinde bu sendromlarla ilişkili olabilecek bir bulgu saptanmamıştır.

İlk 20 yaş içinde, sıklıkla da 5-15 yaş arasında tanı konmaktadır. Görülme sıklığında 50-70 yaş arasında ikinci bir artış bildirilmiştir.³ Kadınlarda daha sık görülmekte olup oran 3/2'dir.⁴ Sıklıkla baş-boyun bölgesinde, azalan oranlarda üst ekstremitelerde, gövde ve alt ekstremitelerde görülmektedir. Klinik olarak sert, hareketli, ağrısız, yavaş büyüyen kitle olarak ortaya çıkmaktadır. Ortalama 0,5-3 cm çapta ve kırmızı-mavi renkte görülmektedir. Klinik olarak genellikle asemptomatiktir. Ancak %30 oranında ağrı ve hassasiyet bildirilmiştir.³⁻⁷ Literatürde ülserasyon gösteren olgular da bildirilmiştir. Olgumuzda literatürle uyumlu olarak hareketli, ağrısız, sert, kırmızı-mavi renkte kitle mevcuttu.

Rothman, Sasaki ve ark.nın tarif ettiği şekilde 7 cm çaptan daha büyük olan tümörler "Dev Pilomatriksoma" olarak adlandırılırlar. Literatürde kaydedilen en büyük pilomatriksoma olgusu 20 cm çapa ulaşmaktadır.⁶ Bu olgularda histopatolojik olarak herhangi bir ek özellik bulunmamakla birlikte lokal nüks bildirilmiştir.⁵ Söz konusu olgumuzdaki kitlenin daha nadir görülen üst ekstremitelerde yerleşim göstermiş olması ve boyutlarının dev pilomatriksoma tanımı kapsamında olması olgumuzu literatür açısından dikkat çekici yapmaktadır.

Pilomatriksoma'nın ayırıcı tanısında epidermal kist, iyileşmiş enfekte sebace kist, kalsifiye lenfadenopati, kalsifiye hematoma, yabancı cisim düşünülmelidir. Tanıya yardımcı olması açısından ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme ve ince iğne aspirasyon biyopsisi yapılabilir. Görüntüleme yöntemlerinde kalsifikasyonun varlığının saptanması pilomatriksoma lehine bir bulgu olarak değerlendirilmelidir. Ancak kesin tanı his-

topatolojik inceleme sonrasında koyulmaktadır.¹⁻⁷

Kaddu ve ark. tarafından pilomatriksoma, histopatolojik olarak bazaloid-skuamoid epitel, multinükleer histiyositik dev hücre, yangısal hücre varlığına göre 4 evrede incelenmiştir⁴ (Tablo-1). Lezyonlar genellikle erken ve geç regresyon aşamasında karşımıza çıkmaktadır. Lezyon genellikle derin dermis ve ciltaltı yağ dokusu yerleşimlidir. Çevre bağ dokusunun oluşturduğu keskin bir kapsül ile sınırlıdır. Bazofilik hücreler genellikle tümör adacıklarının çevresinde dizilim gösterirler. Gölge (hayalet) hücreler ise çekirdeklerini kaybetmiş olmalarının yarattığı merkezdeki boyanmamış alanlardan tanınırlar.⁴ Histopatolojik incelemede %70 oranında kalsifikasyon ve %10 oranında ossifikasyon görülmektedir. Prolifere pilomatriksoma olgularında yüksek mitotik aktivite, belirgin bazal hücre proliferasyonu izlenmektedir. Nadir görülen malign pilomatriksoma'da ise nükleer pleomorfizm, atipik mitoz, nekroz, selüler atipi, lenfatik ve vasküler invazyon varlığı gösterilmiştir.⁹

Tablo 1. Kaddu ve ark. tarafından tanımlanan pilomatriksoma'nın histopatolojik evrelemesi

Evreleme	
Evre I	erken-tam gelişmiş
Evre II	erken regresyon
Evre III	geç regresyon
Evre IV	prolifere

Pilomatriksoma tedavisi basit eksizyondur. Cerrahi sonrası %2-6 oranında nüks bildirilmiştir.⁴ Lokal nüks görülen olgularda 1-2 cm cerrahi sınır ile eksizyon önerilmektedir.⁵ Olgumuzun dev pilomatriksoma olması ve lokal nüksün bu durumda daha fazla görülebileceği nedeniyle postoperatif dönemde olası nüks açısından izleme alınmış ve aileye ayrıntılı bilgi verilmiştir.

SONUÇ

Pilomatriksoma genellikle 20 yaş altında görülen cerrahi eksizyon ile tedavi edilebilen benign bir deri eki tümörüdür. Nadir de olsa üst ekstremité, gövde ve alt ekstremité de karşımıza çıkabilmekte, dev boyutlara ulaşabilmektedir. Benzer özellikler taşıyan olgularda pilomatriksoma tanısı akla getirilmeli ve cerrahi tedavi sonrası olası nüks açısından yakın izleme alınmalıdır.

Dr. Cenk DEMİRDÖVER
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi
Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi AD
E-posta: cenkdr@gmail.com

KAYNAKLAR

1. Moehlenbeck F. Pilomatricoma (calcifying epithelioma); a statistical study Arch Dermatol 1973;108:532-4.
2. Malherbe A. chenantaish J. note sure L'epithelioma calcifie des glandes sebacees Prog. Med 1880;8:826-8.
3. Morragi AJ, Wick MR and Dehler LP. Pilomatrical neoplasms in children and young adults Am J. Dermatopathol 1998;14:87,94.
4. Kaddu S, Soyer HP, Hodl S, Kerl H. Morphological stages of pilomatricoma. Am J Dermatopathol. Aug 1996;18(4):333-8.
5. Ichikawa T, Nakajima Y, Fujimoto H, Koyama A, Honma M, Yatsuzuka M, Ohtomo K, Uchiyama G, Ushigome S, Ohba S. Giant calcifying epithelioma of Malherbe (pilomatrixoma): imaging features. Skeletal Radiol. 1997 Oct;26(10):602-5.
6. Yamauchi M, Yotsuyanagi T, Saito T, Ikeda K, Urushidate S, Higuma Y. Three cases of giant pilomatrixoma--considerations for diagnosis and treatment of giant skin tumours with abundant inner calcification present on the upper body. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2010 Jun;63(6):e519-24.
7. Forbis R Jr Helwig EB Pilomatrixoma (calcifying epithelioma) Arch Dermatol 1961; 83; 606-18.
8. Taffe A, Wyett EH, Bury PR Pilomatricoma (Malherbee). A Clinical and histopathologic survey of 78 cases in J. Dermatol 1988; 27; 477-80.
9. Tawfiq N, Lakhrib N, Mharech A et al. Malignant pilomatrixoma of head and neck. A case report. Cancer Radiother. 2010 Jun;14(3):198-201.