

OLGU SUNUMU

PİLOMATRİKSOMA: MALHERBE'NİN KALSİFİYE EPİTELİOMASI

PILOMATRIXOMA: A CASE OF MALHERBE'S CALCIFYING EPITHELIOMA

Dr. Hüseyin DERE*

K.B.B. ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi 1 : 258 - 260

ÖZET: Pilomatriksoma saç matriks hücrelerinden köken alan benign, kalsifiye bir tümördür. Genellikle tek, cilt veya cilt altın da, semptom vermeyen bir nodul olarak görülür ve sıklıkla hayatın ilk iki dekadında oluşurlar. Genelde yüz ve üst ekstremitelerde yerleşirler. Tümör çıkarıldıktan sonra rekürrens nadirdir.

Bu makale, 5 yaşında bir kız çocuğunun sağ preaurikuler bölgesinde mevcut böyle bir tümörü tanımlamaktadır.

Anahtar Sözcükler: Baş boyun kitleleri, Pilomatriksoma

SUMMARY: Pilomatrixoma is a benign calcifying tumor that arises from the hair matrix. it is generally present as a single, asymptomatic dermal or subcutaneous nodule, and occurs most of en in the first two decades of life. it is frequently seen in face and upper extremities. Recurrence after tumor removal is rare.

This paper describes a case of such a tumor encountered in the right preauricular region of a 5-year old girl.

Key Words: Head and neck mass, Pilomatrixoma.

GİRİŞ

Pilomatriksoma veya malherbe'nin kalsifiye epitelioması deri veya derialtı dokulardan gelişen benign bir yumuşak doku tümörüdür (1). Bu tümör ilk kez 1880 yılında Malherbe ve Chenantais tarafından bir kalsifiye epitelioma olarak tanımlanmıştır (1). Lever ve Geismer (1949) bu tümörlerin orijinin saç matriks hücreleri olduğunu ifade etmişlerdir (3). 1961 yılında, 228 vakanın histolojik incelemesini yayınlayan Forbis ve Helwig bu tümöre pilomatriksoma ismini vermişlerdir (3). Pilomatriksomalara büyük bir bölümü 3 cm. çapın altındadır ve genellikle ameliyat öncesi epidermoid kistleri veya benign deri tümörlerini düşündürürler. Gerçek insidansı bilinmemekle birlikte 825 dermatohistopatolojik spesimende

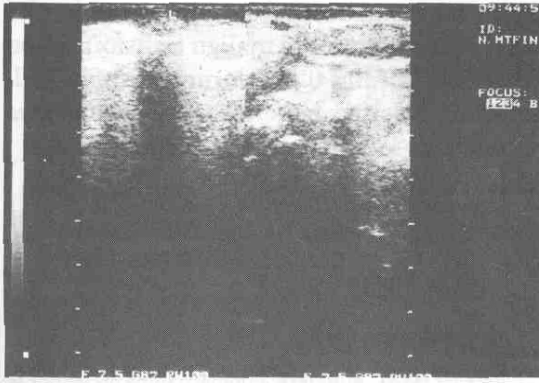
1 oranında görüldüğü tahmin edilmektedir (7). Kadınlarda erkeklere göre 3:2 oramda daha fazla görülmektedir (1). Tümör, daha çok genç yaşta görülme eğilimindedir. Çoğunlukla baş-boyun bölgesini tutar (2). Preaurikuler bir yerleşim gösteren vakamız dolayısıyla pilomatriksomalann klinik ve histolojik özellikleri gözden geçirilmektedir.

OLGU

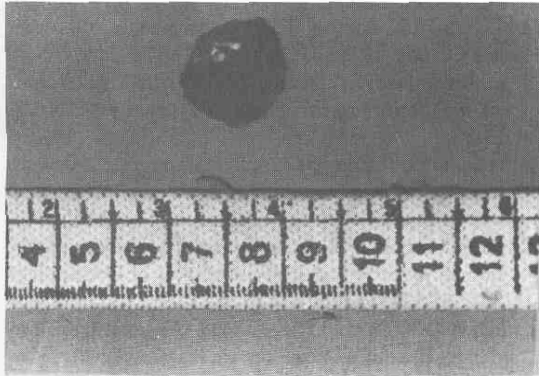
5 yaşında kız çocuğu, Şikayeti, sağ kulak kepçesi önünde, 1 yıldan beri gittikçe büyüyen, sert, ağrısız bir kitlenin varlığı, Hikayesinde her hangi bir travma ve enfeksiyon tanımlanıyor. Diğer sistem bulguları normal. Fizik muayenede sağ aurikula önünde 2 cm. çapında, sert, üzeri düzgün, etraf dokulara yapışık olmayan ve

* Numune Hastanesi 2. K.B.B. Kliniği - ANKARA

üzerini örten derinin normal renkte olduğu, palpasyonda hafif ağırlı bir kitle gözlemlendi. Fasial fonksiyonlar normaldi. Yapılan ultrasonografide; sağ aurikula önünde yaklaşık 2 cm. çapında, mobil, cilt altı yağ dokusu içerisinde, yuvarlak, düzenli konturlu, hipoekoik kitle. Ayrıca sağ submandibular bölgede 2x2.5 cm. çapında, ovoid yapıda hipoekoik lenfadenopati gözlemlendi (Şekil 1). Genel anestezi altında tragus 1 cm. önünden başlayan 3 cm.lik vertikal insizyonla cilt, ciltaltı dokusu geçildikten sonra kitleye ulaşıldı ve künt diseksiyonla total olarak çıkarıldı (Şekil 2).



Şekil 1 : Kitlenin ultrasonografik incelemedeki görüntüsü



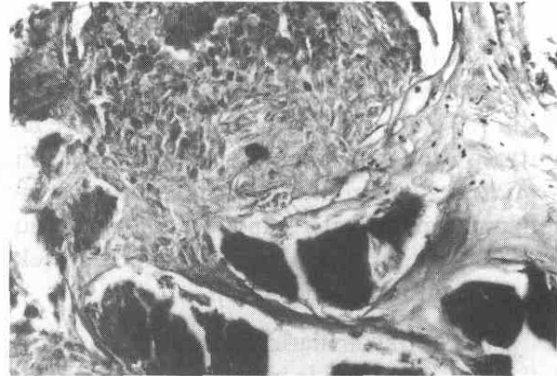
Şekil 2 : Kitlenin eksizyondan sonraki görüntüsü

Yapılan histopatolojik incelemede; açık eozinofilik boyanmış silüet şeklinde izlenen shadow (gölge) hücreler ve bazı alanlarda koyu bazofilik boyanmış (Şekil 3), bazı alanlarda ince granüler ve bazofilik görünümde kalsifikasyon (Şekil 4-5) gösteren bazaloid hücrelerde oluşan epitelial adalar arasında osifikasyon odakları, yabancı cisim tipi multi-nükleer dev hücreler ve arada seyrek kolesterol kleftleri görülmektedir. Bu histopatolojik bulgularla pilo-

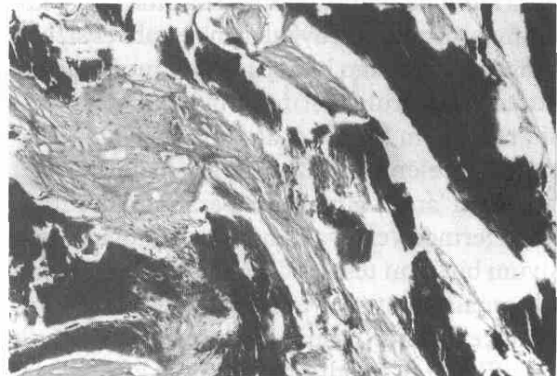
matriksoma (Calcifying Epithelioma) tanısı konmuştur. (1290/1993)



Şekil 3 : Açık eozinofilik boyanmış silüet şeklinde izlenen shadow (gölge) hücreler.



Şekil 4 : Silüet şeklinde izlenen nükleus ve sitoplazma sınırları belirsiz hücreler ve kalsifikasyon alanları



Şekil 5 : Dağınık kalsifikasyon alanları arasında gevşek fibröz bağ dokusu ve seyrek hücresel elemanlar

Ameliyat esnasında ve sonrasında herhangi bir komplikasyon olmadı ve hasta hızla iyileşti. Ameliyat sonrası geçen 6 aylık sürede rekürrens gözlenmedi.

TARTIŞMA

Pilomatriksomalar genellikle sert, yavaş büyüyen, üzeri normal cilt dokusu ile örtülü subkutanöz veya dermal kitle olarak görülürler. Kistik veya solid olabilir ve genellikle üzerindeki sağlam cilt dokusu altında kolayca hareket edebilirler (1). Lezyonun çok yüzeysel yerleştiği durumlarda üzerini örten cilt mavikırmızı bir renk gösterebilir (9). Koyu pigmentte pilomatriksomalar malign melanomaya benzer bir yapı gösterebilirler.

Moehlenbeck istatistiki olarak pilomatriksomaların %40'ının 10 yaşın altında, %60'tan fazlasının ise hayatın ilk 20 yılında görüldüğünü, 8 ile 13 yaş arasında pik yaptığı rapor etmiştir (5). Yaklaşık olarak bu tümörlerin yarısı baş-boyun bölgesinde, geri kalan bölümü ise gitlikçe azalan oranda üst ekstremitelerde ve alt ekstremitelerde oluşmaktadır (1,9). Multipl yerleşim %2 ile %3 arasında görülmektedir ve familyal vaka sayısı azdır (7). Myotonik distrofi ve Gardner Sendromu ile birlikte bulunan pilomatriksoma vakaları rapor edilmiş ancak bu hastalıklarla pilomatriksoma arasında gerçek bir ilişki bulunamamıştır (7).

Pilomatriksomaların tanısında ultrasonografi ve CT nin yanında ince iğne aspirasyon biyopsisi de kullanılmaktadır. Unger ve arkadaşları ince iğne aspirasyon biyopsisi yaptıkları vakaya sitolojik olarak pilomatriksoma tanısı konulmuş, daha sonra uygulanan cerrahi eksizyon sonrasında yapılan histopatolojik inceleme ise bu tanıyı doğrulamıştır (8). Bu tümörlerin kesin tanısı için ise histopatolojik inceleme şarttır. Bu incelemede bazofilik ve shadow (gölge) hücreleri araştırılmalı ve parankimal tümör hücrelerinde ve/veya konnektif dokularda kalsiyum birikimi tespit edilmelidir (10). Pilomatriksomaların ayırıcı tanısında; sebace kistler, giant-cell tümör, ossifiye hernatom, metastatik kalsifikasyon, kondroma, dermoid kist, yabancı cisim reaksiyonları, dejeneratif fibroksantom, metastatik kemik formasyonu ve osteoma kutis göz önünde bulundurulmalıdır (1).

Pilomatriksomaların tedavisi total olarak eksize edilmesidir. Tümör total olarak çıkarıldığı zaman genellikle rekürrens gözlenmez. Forbis ve Hehvig (1961) 228 vakadan 6'sında

rekürrens rapor etmişlerdir (10). 1986 yılında, Nield ve arkadaşları çocukta ilk kez rekürrens vakası rapor etmişler ve bu tümörlerde gördükleri iki ilave özelliği belirtmişlerdir; birincisi daha önce hiç yayınlanmamış olan parinöral infiltrasyon, diğeri ise Lopansri ve Mihm'in de 1980 yılında rapor ettiği rekürrenste vasküler invazyondur (6). Tümör, üzerini örten cilde yapışık olursa veya lezyon kalsifiye epiteliomanın veziküler veya ülseratif formu ile herhangi bir rezidüel tümör kalmasını önlemek için üzerini örten cilt dokusunda eksize edilmelidir (10).

Pilomatriksomaların prognozu genellikle iyidir, fakat Lopansri ve Mihm birkaç kez lokal rekürrensten sonra malign transformasyon rapor etmişlerdir (4). Bu durumda tümör Malherbe'nin kalsifiye epiteliokarsinomasına veya pilomatriks karsinomaya dönüşmektedir.

Yazışma Adresi: Dr. Hüseyin Dere
Ankara Numune Hastanesi
2. KBB. Kliniği ANKARA

KAYNAKLAR

1. Bradner, M.D., Bunkis, J.: Pilomatrixoma presenting as a parotid mass. *Plastic and Reconstructive Surgery* 78:518-521, 1986.
2. Colver, G.B., Buxton, P.K.: Pilomatrixoma. *International Journal of Dermatology* 27:177-178, 1988.
3. Lineaweaver, W.C., Wang, T.N., Leboit, P.L.: Pilomatrix carcinoma. *Journal of Surgical Oncology* 37:171-174, 1988.
4. Lopansri, S., Mihm, M.C.: Pilomatrixcarcinoma or calcifying epitheliocarcinoma of Malherbe: A case report and review of literature. *Cancer* 45:2368-2373, 1980.
5. Moehlenbeck, F.W.: Pilomatrixoma (calcifying epithelioma): A statistical study. *Archives of Dermatology* 108:532-534, 1973.
6. Nield, D.V., Saad M.N., ALI M.H.: Aggressive pilomatrixoma in a child: A case report. *British Journal of Plastic Surgery* 39:139-141, 1986.
7. Stone, G.E., Donegan, J.O., Simpson, W.A.: Pilomatrixoma: Calcifying epithelioma of Malherbe. *Otolaryngology Head and Neck Surgery* 102:751-754, 1990.
8. Unger, P., Watson, C., Phelps, R.G., Danque, P., Bernard, P.: Fine needle aspiration cytology of pilomatrixoma (calcifying epithelioma of Malherbe) report of case. *Acta Cytologica* 34:847-850, 1990.
9. Williams, M.D., Pearson, M.H., Thomas, F.D.: Pilomatrixoma: A rare condition in the differential diagnosis of a parotid swelling. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 29:201-203, 1991.
10. Yoshimura, Y., Oka, M.: Pilomatrixoma of the preauricular region. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* 28:416-418, 1990.