

Multifokal Yerleşimli Pilomatriksoma: Olgu Sunumu

Multifocal Pilomatrixoma: Case Report

*Dr. Arzu TATLIPINAR, *Dr. Celil USLU *Dr. Erkan ESEN *Dr. Süleyman Önal GÜRSAN **Dr. Pembegül GÜNEŞ

* Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Kulak Burun Boğaz Kliniği,
** Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul

ÖZET

Pilomatriksoma kılın matriks hücrelerinden köken alan, nadir görülen, iyi huylu, sınırlı, kalsifiye epitelyal bir tümördür. Sıklıkla kafa derisi, yüz ve bo-
yunda yerleşir. Nadiren sırt, kollar ve bacaklar da da izlenebilir. Multifokal tipleri çok nadirdir. Tedavisi tümörün total eksizyonudur. Bu makalede yüz,
boyun ve kolunda yerleşmiş multifokal pilomatriksoması olan 13 yaşındaki bir erkek çocuğu sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler

Pilomatriksoma; baş ve boyun tümörleri; çocuk

ABSTRACT

Pilomatrixoma is a rare, benign, circumscribed, calcifying epithelial neoplasm that originates from hair matrix cells. It commonly occurs on the scalp,
face, neck and rarely on the back and extremities. Multifocal types are very rare. Complete surgical excision with tumor free margins is the treatment of
choice. We describe a case of multifocal pilomatrixoma in a 13-year-old boy who presented with the lesions on his face, neck and arm.

Keywords

Pilomatrixoma; head and neck neoplasms; child

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: 17.06.2009

Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: 12.10.2009

≈

Yazışma Adresi

Dr. Arzu TATLIPINAR

Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

1. Kulak Burun Boğaz Kliniği, İstanbul

Tel: +90 216 6884540

GSM: 0532 2276657

E-posta: arzutatli@yahoo.com

GİRİŞ

Pilomatriksoma ve Malherbe'nin kalsifiye epitelio-ması kıl folikülleri matriks hücrelerinden köken alan nadir bening bir tümördür. Bu tümör ilk kez 1880 yılında Malherbe ve Chenantais tarafından sebace bezlerden oluşan kalsifiye bir tümör olarak tarif edilmiştir. Lever ve Griesemer 1949'da bu tümörün orijininin kıl folikülü matriks hücreleri olduğunu ortaya koymuşlar,¹ 1961'de ise Forbis ve Helwing tümöre pilomatriksoma adını vermişlerdir.² Tümör yavaş büyüyen, ciltaltı, sert, yüzeysel, hareketli kitleler şeklinde ortaya çıkar. Genellikle baş ve boyun bölgesinde, daha az sıklıkla gövde, kol ve bacaklarda görülür. Baş boyun bölgesine yerleşimli olanların büyük kısmı preaurikuler yerleşimlidir.³⁻⁵ Büyük bir bölümü 3 cm çapın altındadır. Kadınlarda 3:2 oranında daha fazla görülür.^{6,7} Daha çok genç yaşta görülme eğilimindedir. Multiple pilomatriksomalar nadirdir.^{8,9} Pilomatriksomalar baş boyun cerrahlarının çalışma sahası içinde de olmalarına rağmen rutin KBB pratiğinde bu konuda yeterli bilgiye sahip olunmadığından preoperatif tanıda güçlük çekilebilir. Özellikle preauriküler yerleşimli olgular, parotis tümörleriyle karıştırılabilir. Bu çalışmada nadir görülen multiple yerleşimli bir pilomatriksoma olgusu literatür bilgileri eşliğinde gözden geçirilerek, baş boyun bölgesindeki tümörlerin ayırıcı tanıları arasında bu tümörün de düşünülmesi gerekliliği vurgulanmıştır.

OLGU SUNUMU

On üç yaşında erkek çocuğu kliniğimize sol yanağında ve boyunda şişlik şikayeti ile başvurdu. Yaklaşık 7-8 aydır sol yanağında ve boynunda şişlik olan hastaya başka merkezlerce antibiyotik ve antiinflamatuvar tedavi

verilmesine rağmen kitlede küçülme olmamıştı. Hastanın yapılan kulak burun boğaz muayenesinde sol parotis lojunda yaklaşık 3x4 cm ebatlarında sert, mobil, ağrısız düzensiz yüzeysel kitle palpe edildi (Resim 1 a). Hastanın boynunda ensede saçlı derinin bittiği noktada da yaklaşık 1,5x2 cm ebatlarında sert, mobil, ağrısız ikinci bir kitle mevcuttu (Resim 1b). Yine sağ ön kol bölgesinde 0,5x0,3 cm ebatlarında üçüncü bir kitle tespit edildi (Resim 1c). Hasta anamnezinde bu kitlelerden ön koldakinin en önce başladığını, bunu boyun ve preaurikuler bölgedeki kitlelerin takip ettiğini, boyun ve preaurikuler bölgedeki kitlelerin zamanla büyüdüğünü fakat ön kol bölgesindeki kitlenin bir miktar küçüldüğünü ifade etti. Hastanın fasial fonksiyonları normaldi. Hastadan istenen ince iğne aspirasyon biyopsisi (İİAB) sonucu "yaymalarda ve hücre bloğu kesitlerinde kalsifik, keratinöz materyal, seyrek stromal fragmentler, distrofik kalsifikasyonlar, seyrek keratinöz elemanlar ve nekrotik keratinositler izlenmektedir" şeklinde rapor edildi. Bu bulgular pilomatriksomayla uyumlu bulundu. Yapılan USG'de sol preaurikuler alanda ciltaltında, parotis bezi ile ilişkisi sonografik olarak net seçilemeyen, yaklaşık 30x29x11 mm boyutlarında heterojen iç yapıda milimetrik kalsifikasyonlar içeren solid lezyon tespit edildi. Yine hastanın sağ suboksipital bölgesinde yaklaşık 18x9 mm boyutlarında benzer karakterde lezyon izlendi. Sistemik muayenesinde herhangi bir patoloji ye rastlanmayan hastanın rutin biyokimya tetkikleri, hemogramı, idrar tahlili ve akciğer grafisi normaldi. Genel anestezi altında tragus 1 cm önünden başlayan modifiye Blair insizyonu ile fasial sinir eksplorasyonu gereksinimi olmadan kitleye ulaşıldı ve künt diseksiyonla total olarak çıkarıldı (Resim 2). Operasyon materyalinin histopatolojik incelemesi sonucu pilomatriksoma olarak geldi (Resim 3). Ameliyat esnasında ve sonrasında herhangi bir komplikasyon olmadı. Ameliyat sonrası geçen altı aylık takipte rekürrens izlenmedi.



Resim 1. Preoperatif görünüm a. parotis loju (3x4 cm) b. oksipital bölge(1.5x2 cm) c. Ön kol (0.5x0.3 cm)



Resim 2. Operasyon spesimeni (30x29x11 mm), parotis loju.

TARTIŞMA

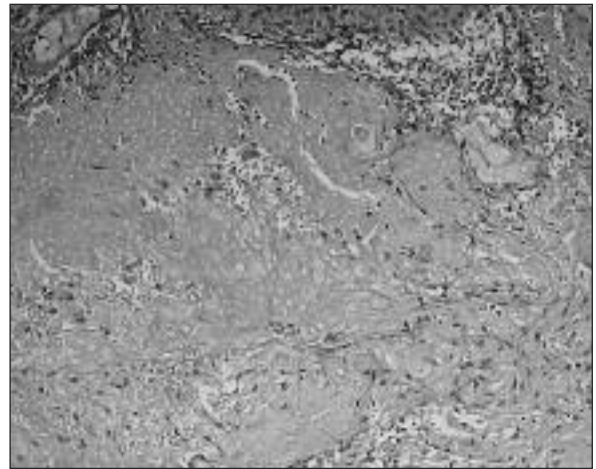
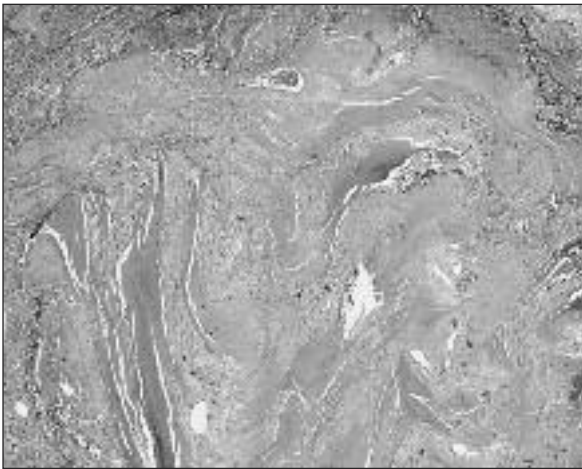
Pilomatriksoma, kıl folikülü dış kök kılıf orijinli nadir bir neoplazmdır. Üzerini örten ciltte %24 oranında kırmızı veya mavi renkte renk değişikliği olabilir. Kistik, solid, ülseratif, yüzeyinden kalsifiye debris çıkan, keratotik, telenjektazik, anetodermik, melanotik varyantları mevcuttur. Moehlenbeck 1970'lerde 140000 cilt tümörünü taramış ve bunların %0.12'sinin pilomatriksoma olduğunu ortaya koymuştur.^{4,9} Pilomatriksomaların %40-77'si baş boyun bölgesinde yerleşir. Parotis bölgesi en sık lokalizasyonlardan biridir. Pilomatriksomaların yaklaşık %60'ı 20 yaştan daha genç olanlarda görülür. Kalsifikasyon oranı %69-85 arasında değişirken, ossifikasyon oranı %15-20 arasında değişmektedir.^{2,4,10}

Pilomatriksoma solid, kistik ağrısız kitle şeklinde kendini gösterir. Genelde ihmal edilir. Büyüdükçe kalsifiye hale gelir. Palpasyonda taş gibi sert kitle patognomoniktir. Malign dönüşüm çok nadirdir. Literatürde 20'den az vaka bildirilmiştir.⁹

Multiple pilomatriksomalar çok nadirdir. Literatürdeki insidansı %2-10 arasında değişmektedir. Lan ve ark.¹¹ 179 vakalık serilerinin sadece bir tanesinde multiple lezyonlar (%0.56) olduğunu bildirmişlerdir. Multiple veya rekürren tümörlerde Gardner sendromu, myotonik muskuler distrofi (Steinert hastalığı), Turner Sendromu, kafatası disostozları, sarkoidozis, Rubinstein Taybi sendromu ile birliktelik nadiren bildirilmiştir.¹⁰ Hastamızın hikayesinde ve klinik değerlendirmesinde herhangi başka bir hastalığa rastlamadık.

Pilomatriksomalar parotis tümörleri, aterom lenfadenit, dermoid kist veya diğer kalsifiye kitleler ile karıştırılabilir. Hastalığın ayırıcı tanısında sebace kistler, giant-cell tümör, kalsinozis, osifiye hematoma, epidermal kistler, yabancı cisim reaksiyonları, metastatik kemik formasyonu yeralmalıdır.

Pilomatriksomalar nadir görüldüğünden, sadece klinik muayene ile tanı konulmasında güçlükler mevcuttur. Özellikle KBB uzmanları dermatologlara nazaran yüzeysel cilt lezyonlarıyla daha az ilgili olduklarından tanıya yanılgılar olabilir. Pilomatriksomalar çocuklarda eksizye edilen yüzeysel cilt lezyonları arasında en sık karşılaşılan lezyonlardan biridir. Lan ve ark. 179 vakalarının sadece 2'sinde doğru preoperatif tanı yapabil-



Resim 3. Spesimenin histopatolojik görünümü. **3a:** Kıl matriksine benzer bazofilik hücreler ve nükleusunu kaybetmiş soluk eozinofilik sitoplazmalı "shadow" hücrelerinden oluşan tümör adaları. (H&EX40). **3b:** Nükleusunu kaybetmiş "Shadow" hücreler (H&EX200).

mişlerdir.¹¹ Pilomatriksomalar çoğunlukla sebace veya dermal kistlerle karıştırılırlar.

Pilomatriksomaların tanısında ultrasonografi ve CT'nin yanında İİAB de kullanılmaktadır. Ancak İİAB ile tanı koymak zordur. Unger ve ark.nın İİAB yapılan vakalarına sitolojik olarak pilomatriksoma tanısı konulmuş, daha sonra uygulanan cerrahi eksizyon sonrasında yapılan histopatolojik inceleme sonucu tanıyı doğrulamıştır.¹² Bizim hastamıza da preoperatif yapılan İİAB sonucu pilomatriksoma olarak geldi ve postoperatif histopatolojik inceleme sonucu da bu sonucu doğruladı. Bu tümörlerin kesin tanısı için histopatolojik inceleme

şarttır. Bu incelemede bazofilik ve *shadow* (gölge) hücreleri araştırılmalı ve parankimal tümör hücrelerinde ve/veya konnektif dokularda kalsiyum birikimi tespit edilmelidir.

Pilomatriksomaların tedavisi total olarak eksize edilmesidir. Cildin tümöre ileri derecede yapışık olduğu durumlarda üzerindeki cilt de spesimene katılabilir. Bizim vakamızda da genel anestezi altında preaurikuler modifiye Blair insizyonu ile fasial sinir diseksiyonu gerekmeden kitle total olarak eksize edilmiş, postoperatif 6 aylık izlem süresinde de herhangi bir komplikasyon veya nöksle karşılaşmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Lever WF, Griesemer RD. Calcifying epithelioma of Malherbe. Arch Dermatol Syphilol 1949; 59 (5): 506-18.
2. Forbis R Jr, Helwing EB. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). Arch Dermatol 1961; 83 (4):606-18.
3. Makek M, Franklin DJ, Fisch U. Preauricular pilomatrixoma : a diagnostic pitfall. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1989; 68(4): 451-4.
4. Moehlenbeck FW. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma): a stastical study. Arch Dermatol 1973; 108(4):532-4.
5. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatrixomas. J Am Acad Dermatol 1998; 39(2):191-5.
6. Bradner MD, Bunkis J. Pilomatrixoma presenting as a parotid mass. Plast Reconstr Surg 1986;78(4):518-21.
7. Dere H. Pilomatriksoma: Malherbe'nin kalsifiye epitelioması. KBB ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi 1993;1(4):258-60.
8. Geh JL, Wilson GR. Unusual multiple pilomatrixomata: Case report and review of the literature. Br J Plast Surg 1999;52(4):320-1.
9. Reddy SS, Gadre SA, Adegboyega P, Gadre AK. Multiple pilomatrixomas: Case report and literature review. Ear Nose Throat J 2008;87(4):230-3.
10. Özcan İ, Özcan KM, Bahar S, Dere H, Ünal T. Pilomatriksoma. Türk Otolarengoloji Arşivi2007; 45(2): 118-21.
11. Lan MY, Lan MC, Ho CY, Li WY, Lin CZ. Pilomatrixoma of the head and neck: A retrospective review of 179 cases. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2003;129(12): 1327-30.
12. Unger P, Watson C, Phelps RG, Danque P, Bernard P. Fine needle aspiration cytology of pilomatrixoma(calcifying epithelioma of Malherbe) report of case. Acta Cytologica 1990;34 (6):847-850.