

Pilomatrikomalı 25 Olgunun Klinik ve Histopatolojik Özellikleri

A. Tülin Mansur*, Zehra Aşiran Serdar*, Zuhale Erçin*
Sevil Gündüz*, Fügen Aker**

** Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği

** Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü

Özet

Pilomatrikoma, Malherbe'nin kalsifiye epitelyoması olarak da bilinen, kıl folikülü matriksinden köken alan selim bir tümördür. Genellikle ilk iki dekad içinde ortaya çıkar. En sık yerleşim yeri baş, boyun ve üst ekstremitelerdir. Bunun dışında alt ekstremiteler ve gövdede görülebilir. Lezyonlar tipik olarak 0.5-3 cm çapında, oldukça sert, derin yerleşimli nodüller şeklindedir. Nadiren multipl, familial, büllöz, perforan ve dev klinik tipleri bildirilmiştir. Histopatolojik incelemede çekirdeklerini kaybetmiş, eozinofilik gölge hücrelerin varlığı pilomatrikomanın özgün bulgusudur. Bu çalışmada, 2000-2003 yılları arasında HNH patoloji arşivinde kayıtlı toplam 25 pilomatrikoma olgusunun klinik ve histopatolojik özellikleri yeniden değerlendirildi. On beşi kadın, 10'u erkek ve yaşları 6-69 arasında değişmekte olan hastaların yaş ortalaması 32.3 idi. Yerleşim yeri olguların 16'sında (%64) üst ekstremitelerde, 4'ünde (%16) alt ekstremitelerde, 3'ünde (%12) yüz ve boyunda, 2'sinde (%8) gövdedeydi. Tümörlerin boyutları 0.5-3.5 cm arasında değişmekteydi. Olgularımızın sadece biri büllöz tip pilomatrikoma olup, diğerleri klasik görünümdeydi. Klinik ön tanı bu hastaların sadece 7 tanesinde (%28) pilomatrikomaydı. Diğer olgularda ön tanılar çeşitli deri tümörleriydi. Histopatolojik incelemede gölge hücreler olguların %100'ünde, bazalooid hücreler ise %84'ünde tespit edildi. Malin dejenerasyon ve ossifikasyon gözlenmedi. Sonuç olarak özellikle ekstremiteler ve baş, boyun bölgesinde yerleşen tek, sert bir deri nodülü olan pilomatrikoma, diğer selim ve malin deri tümörlerinin ayrırcı tanısında düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Pilomatrikoma, pilomatiksoma, Malherbe'nin kalsifiye epitelyoması, Malherbe tümörü.

Mansur AT, Serdar AZ, Erçin Z, Gündüz S, Aker F. Pilomatrikomalı 25 olgunun klinik ve histopatolojik özellikleri. TÜRKDERM 2004; 38: 37-40

Summary

Background and design: Pilomatricoma also known as calcifying epithelioma of Malherbe is a benign tumor which originates from the matrix of hair follicles. It is usually seen in the first and second decades of life and is mostly localized on the head, neck and upper extremities. It can also be seen on the lower extremities and the trunk. The lesions are typically firm, deeply located nodules which are 0.5-3 cm in diameter. Multiple, familial, bullous, perforating and giant clinical types are rarely reported. The specific histopathologic finding of pilomatricoma is the presence of anucleated, eosinophilic shadow cells.

Material and method: In this study, the clinical and histopathologic features of 25 pilomatricoma cases which are recorded in the pathology department of our hospital between the years of 2000-2003 have been reviewed.

Results: There were 15 women and 10 men, the age of the patients varied between 6 and 69 and the average age was 32.3. The location of the lesions was on the upper extremities in 16 cases (64%), on the lower extremities in 4 cases (16%), on the face and neck in 3 cases (12%) and on the trunk in 2 cases (8%). The sizes of the lesions were between 0.5 and 3.5 cm. Only one of our cases was bullous type pilomatricoma and the others were of the classical type. Biopsy specimens of the lesions were sent to the pathology department with the preliminary diagnosis of various skin tumors and in only 7 of them (28%) pilomatricoma was suspected clinically. Histopathologic examination showed shadow cells in 100% of the cases and basaloid cells in 84% of the cases. Malignant changes and ossification were not detected.

Conclusion: Pilomatricoma is a solitary, firm skin nodule usually located on the head, neck and upper extremities and has to be always considered in the differential diagnosis of benign and malignant skin tumors.

Key Words: Pilomatricoma, pilomatixoma, calcifying epithelioma of Malherbe, Malherbe tumor.

Mansur AT, Serdar AZ, Erçin Z, Gündüz S, Aker F. The clinical and histopathologic features of 25 pilomatricoma cases. TÜRKDERM 2004; 38: 37-40

Alındığı Tarih: 17.11.2003 **Kabul Tarihi:** 27.01.2004

Yazışma Adresi: Dr. A. Tülin Mansur, Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği, İstanbul

Pilomatrikoma (PM), kıl matriks hücrelerinin farklılaşması sonucu gelişen selim bir tümördür. Genellikle çocuklarda daha fazla görülmekle birlikte, erişkin ve yaşlılarda ikinci bir pik yaptığı da gözlemlenmiştir^{1,2,3}.

Pilomatrikoma çoğunlukla üzerinde normal deri bulunan tek, sert, derin yerleşimli bir nodül veya nadiren üzerindeki deride renk değişikliği bulunan daha yüzeysel yerleşimli tek bir lezyon olarak karşımıza çıkar^{4,5}. Tipik olarak tek lezyonla seyretmekle birlikte, nadiren çok sayıda lezyonun bulunduğu ailesel olgular bildirilmektedir⁶. En sık yerleşim yeri baş, boyun ve üst ekstremitelerdir. Bunun dışında alt ekstremiteler ve gövdede görülebilir. Lezyonun büllöz, dev, perforan, multinodüler gibi çeşitli klinik tipleri tanımlanmıştır^{7,8,9}. Ayrıca pilomatiks karsinoma olarak adlandırılan, malin değişim gösteren nadir olgular bildirilmiştir². 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 hücreler içerir².

Bu çalışmada, 25 PM'li olgunun klinik ve histopatolojik özellikleri gözden geçirilmektedir.

Gereç ve Yöntem

2000-2003 yılları arasında HNH patoloji arşivinde kayıtlı toplam 25 PM olgusunun klinik ve histopatolojik özellikleri araştırıldı. Bu olguların 9'u dermatoloji kliniğinde, 16'sı ise genel cerrahi, plastik cerrahi ve ortopedi kliniklerinde görülmüş, lezyonlar total eksizyon yapılarak patolojik incelemeye gönderilmişti. Klinik olarak hastaların yaş ve cinsiyetleri, lezyonların lokalizasyonu, boyutları, kıvam ve renkleri ile eksizyon öncesindeki ön tanıları değerlendirildi. Bütün olguların preparatları bir patoloji uzmanı tarafından belirli histopatolojik kriterler ışığında yeniden incelendi. Preparatlar gölge hücre, bazaloid hücre, transisyonel hücre, dev hücre, kalsifikasyon, melanin varlığı, kapsül varlığı ve lobüler yapı açısından değerlendirildi.

Bulgular

Olguların 15'i kadın, 10'u erkek olup yaş aralığı 6-69 (ort. 32.3) arasındaydı. Yedi olgu 15 yaş ve altındaydı (Tablo I).

Lezyonlar olguların 16'sında (%64) üst ekstremitelerde, 4'ünde (%16) alt ekstremitelerde, 3'ünde (%12) baş ve boyunda, 2'sinde (%8) gövdedeydi (Tablo II).

Olguların hepsinde lezyonlar tek, sert veya elastik kıvamlı bir deri altı nodülü şeklindeydi. Ayrıca bir olguda üstteki deride gevşek ve psödobüllöz bir görünüm mevcuttu. Tümörlerin çapları 0.5-3.5 cm arasında değişmekteydi.

Klinik ön tanıları içinde sadece 7 hastada (%28) PM yer alıyordu. Diğer hastalardan 2'si (%8) fibrom, 2'si (%8) piyojenik granülom, 2'si (%8) sebace kist, 1'i (%4) dermatofibrom, 1'i (%4) granülom, 1'i (%4) nörinom ön tanısı ile gönderilmişti. Dokuz hastada (%36) lezyon ön tanı belirtilmeden, kitle veya tümör düşüncesiyle eksize edilmişti. Biyopsi materyallerinin makroskopik görünümüleri, 16 hastada (%64) sert, kirli beyaz renkte, 1 hastada (%4) kahverengi-beyaz lobüllü, 3 hastada (%12) beyaz, kapsüllü, 2 hastada (%8) kistik, 1 hastada (%4) beyaz, ülsere, 1 hastada (%4) elastik, kirli-beyaz, 1 hastada da (%4) elastik, kahverengi olarak belirtilmişti.

Olguların 25'inde de (%100) gölge hücre, 21'inde (%84) bazaloid hücre, 19'unda (%76) transisyonel hücre, 18'inde (%72) dev hücre, 7'sinde (%28) kalsifikasyon, 5'inde (%20) melanin varlığı, 14'ünde (%56) kapsül, 5'inde (%20) lobüler yapı görüldü. Olguların 7'sinde (%28) epidermis görülmedi; 10 olguda (%40) epidermiste değişiklik saptanmadı; 2 olguda (%8) epidermal hiperplazi ve 3 olguda (%12) ülserasyon saptandı (Tablo III). Olgularımızda ossifikasyon ve malin değişiklik izlenmedi.

Tablo I: Pilomatrikoma olgularının yaş dağılımı.

	≤15	16-30	31-50	51-70
Toplam	7 (%28)	6 (%24)	8 (%32)	4 (%16)
Kadın	5	3	6	1
Erkek	2	3	2	3

Tablo II: Pilomatrikoma olgularının yaşa göre anatomik dağılımı.

	Baş-boyun	Üst ekstremiteler	Alt ekstremiteler	Gövde
Toplam	3 (%12)	16 (%64)	4 (%16)	2 (%8)
≤15 yaş	2	3	1	1
>15 yaş	1	13	3	1

Tartışma

Pilomatrikoma 'Malherbe'nin kalsifiye epitelyoması' olarak da bilinen selim bir tümördür ve kıl folikülü matriksinden köken alan, kalsifiye olmaya eğilimli hamartomatöz bir lezyon olarak kabul edilmektedir¹⁰.

Çalışmamızda 25 PM olgusunun klinik ve histopatolojik özelliklerini irdledik. Literatürde PM'nin çocuk ve gençlerde daha fazla görüldüğüne değinilmekteyse de, Taaffe ve arkadaşları son dönemde, erişkin ve yaşlılarda ikinci bir pik yaptığını gözlemlemişlerdir². Hastalarımızın yaş dağılımı incelendiğinde olguların %28'inin 15 yaş ve altında, %52'sinin Chen ve ark.nın çalışmasına¹¹ benzer şekilde 30 yaş altında olduğu görüldü. Buna karşılık 50 yaş üzerinde PM'nin diğer yaş aralıklarına göre daha az görüldüğü dikkati çekti.

Pilomatrikomanın en sık yerleştiği alanlar baş-boyun ve üst ekstremitelerdir. Olgularımızda lezyonlar en sık üst ekstremitelerde yerleşmişti (%64), ikinci sırayı alt ekstremiteler (%16) almaktaydı. Baş-boyun yerleşimi ancak üçüncü sıklıkta olup (%12) en az etkilenen bölge gövdeydi (%8). Yench'a'nın çocukluk dönemindeki PM'leri incelediği çalışmasında lezyonun yerleşimi 7 çocuktan 5'inde boyunda, 2'sinde baştaydı¹². Bizim çalışmamızda 7 hasta pediatrik yaş grubundaydı ve bu hastaların 3'ünde lezyon üst ekstremitelerde, 2'sinde başta, 1'inde gövdede ve 1'inde de alt ekstremitede idi. Dolayısıyla serimizde, çocuklarda da erişkinlerdeki gibi baş-boyun yerleşimi ön planda değildi.

Tablo III: Pilomatrikoma olgularının histopatolojik özellikleri.		
Histopatolojik özellik	Hasta sayısı	Yüzde oranı
Gölge hücre	25	%100
Bazaloid hücre	21	% 84
Transisyonel hücre	19	% 76
Dev hücre	18	% 72
Kalsifikasyon	7	% 28
Melanin varlığı	5	% 20
Kapsül varlığı	14	% 56
Lobüler yapı	5	% 20
Epidermis yok	7	% 28
Epidermiste değişiklik yok	10	% 40
Ülserasyon	3	% 12
Epidermal hiperplazi	2	% 8

Pilomatrikomanın klinik olarak perforan, ekzofitik, multinodüler, dev ve büllöz tipleri vardır^{7,8,9}. Olgularımızın biri klinik olarak büllöz tipte uyumluydu; diğer nadir görülen tiplere rastlanmadı. Yapılan çalışmalarda en büyük lezyon çapı 5 cm olarak bildirilmiştir⁵. Çalışmamızda en büyük lezyon çapı 3.5 cm bulundu.

Pilomatrikomanın klinik tanısı zor olduğundan, biyopsi örnekleri genellikle epidermal kist, dermatofibrom, piyojenik granülom ön tanılarıyla gönderilmektedir. Punia ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada, klinik ön tanı 18 olgunun sadece 2'sinde pilomatrikomaydı¹³. Wang ve arkadaşlarının çalışmasında olguların %84'ünde ön tanı pilomatrikoma dışındaki deri eki tümörleri, çeşitli kistler ve ayrıntı vermeksizin kitle veya tümör şeklindeydi⁴. Olgularımızın da sadece 7'sinde ön tanı PM'ydı. Pilomatrikoma tanısında ince iğne aspirasyon biyopsisi ve çeşitli görüntüleme teknikleri yardımcı olabilir. Klinik olarak pilomatrikoma düşünülen olguların ince iğne aspirasyon biyopsisiyle değerlendirildiği 23 olgunun 22'sinde doğru tanıya ulaşılabilmiş, 1 olgu ise histopatolojik inceleme sonucunda trikilemmal kist tanısı almıştır⁴. Bu yöntemin başarı oranının oldukça yüksek olmasına karşın, tanı mutlaka insizyonel veya eksizyonel biyopsi örneklerinin histopatolojik incelemesi ile konmalıdır¹⁰. Histopatolojik olarak, nükleer atipi bulunmadan gölge ve bazaloid hücrelerin varlığı PM için oldukça özgün bir bulgudur^{2,4}. Çalışmamızda olguların 25'inde (%100) gölge hücre, 21'inde (%84) bazaloid hücre saptandığından, histolojik olarak tanıya varılmasında güçlük çekilmemiştir.

Pilomatrikoma, kalsifikasyonun %75-80'e varan yüksek oranlarda bildirilmesi nedeniyle kalsifiye epitelyoma olarak da adlandırılır^{1,2,5}. Çalışmamızda ise lezyonlarda kalsifikasyon oranı %28 olarak saptandı. Pilomatrikomanın ışık mikroskopuyla incelenmesinde kalsifikasyon esas olarak eski tümörlerde saptanır. Bununla birlikte kalsiyum için kloranilik asit boya yöntemi kullanıldığında veya elektron mikroskopuyla kalsiyum birikimleri birçok gölge hücrede ve stromada görülür. Olgularımızda kalsifikasyon oranının düşük bulunması lezyonların yaşıyla ve histopatolojik incelemede özel boya yöntemlerinin kullanılmaması ile ilişkili olabilir⁵. Pilomatrikomalar yaklaşık %15-20 oranında ossifikasyon gösterir. Muhtemelen fibroblastların osteoblastlara metaplazisi sonucu, çoğunlukla bağ dokusu içerisinde, gölge hücrelerinin kom-

şuluğunda ossifikasyon gerçekleşir². Olgularımızda ossifikasyona rastlanmadı. Bunu hasta sayısının sınırlı olmasına bağlamaktayız.

Sonuç olarak PM oldukça sık görülmesine karşın, klinik özelliklerinin iyi bilinmemesi, patognomonik bir bulgusunun olmayışı ve çeşitli atipik formlarının bulunması nedeniyle diğer deri tümörleriyle karıştırılabilir. Hekimlerin PM konusunda bilgilendirilmesi klinik ön tanı doğruluğunu arttırabilir. Deri ve deri eklerinden kaynaklanan tümörlerin ayırıcı tanısında PM de mutlaka düşünülmalıdır.

Kaynaklar

1. Kaddu S, Soyer HP, Cerroni L, Salmhofer W, Hodl S: Clinical and histopathologic spectrum of pilomatricomas in adults. *Int J Dermatol* 1994;33:705-708.
2. Elder D, Elenitsas R, Ragsdale BD :Pilomatricoma. *Lever's Histopathology of the Skin*. Ed. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson Jr B. 8'inci Baskı. Philadelphia, Lippincot-Raven, 1997;757-759.
3. Taaffe A, Wyatt EH, Bury HP: Pilomatricoma (Malherbe). A clinical and histopathologic survey of 78 cases. *Int J Dermatol* 1988;27:477-480.
4. Wang J, Cobb CJ, Martin SE, Venegas R, Wu N, Graves TS: Pilomatrixoma: clinicopathologic study of 51 cases with emphasis on cytologic features. *Diagn Cytopathol* 2002;27:67-172.
5. Hashimoto K, Lever WF: Pilomatricoma, or calcifying epithelioma of Malherbe. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. Ed. Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB. 5'inci Baskı. New York, McGraw-Hill, 1999;904-906.
6. Baykal C: Dermatoloji Atlası. 1'inci Baskı. İstanbul, ARGOS İletişim Hizmetleri Reklamcılık ve Ticaret A.Ş., 2000;393.
7. Honda Y, Oh-I T, Koga M, Tokuda Y: Perforating pilomatricoma: transepithelial elimination or not. *J Dermatol* 2002;29:100-103
8. Simon RS, Sanchez-Yus E: Multinodular pilomatricoma. *Dermatology* 2002;204:80-81.
9. Prasad HR, Verma KK, Khaitan BK, Singh MK: Bullous pilomatricoma. *Acta Derm Venereol* 2001;81:217-218.
10. Mackie RM: Tumours of the skin appendages. *Rook/Wilkinson/Ebling Textbook of Dermatology*. Ed. Champion RH, Burton JC, Burns DA, Breathnach SM. 6'inci Baskı. Milan, Blackwell Science, 1998;1699-1700.
11. Chen SY, Liu HT, Ho JC: Pilomatricoma-a clinicopathological analysis of 22 cases, including 2 cases of bullous pilomatricoma. *Changgeng Yi Xue Zhi* 1991;14:106-110 (abstract).
12. Yencha MW: Head and neck pilomatricoma in the pediatric age group: a retrospective study and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;57:123-128.
13. Punia RP, Palta A, Kanwar AJ, Thami GP, Nada R, Mohan H: Pilomatricoma--a retrospective analysis of 18 cases. *Indian J Pathol Microbiol* 2001;44:321-324 (abstract).