



Çocuklarda pilomatriksoma (kalsifiye epitelyoma)

Pilomatrixoma in children (calcifying epithelioma)

Onursal Varlıklı, Turan Yıldız, Gülcan Çetin*, Muzaffer Yıldırım**, Mustafa Teoman Erdem***

Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, **Patoloji Anabilim Dalı ve

***Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Sakarya, Türkiye

*Sakarya Kadın Doğum ve Çocuk Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Sakarya, Türkiye

Özet

Amaç: Pilomatriksoma veya Malherbe'nin kalsifiye epitelioması kılın pluripotent prekürsör matris hücrelerinden köken alan, nadir görülen, iyi huylu, sınırlı, kalsifiye epitelyal bir tümördür. Genellikle baş boyun ve üst ekstremitelerde, deri veya deri altında, semptom vermeyen nodül olarak görülür. Bu klinik çalışmada, 20 olgudaki tecrübelerimiz ışığında tümörün epidemiyolojisinin, klinik ve histopatolojik bulgularının, ayırıcı tanısının ve tedavi sonuçlarının tartışılması hedeflenmiştir.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmada, 2005-2012 yılları arasında çocuk cerrahisi kliniklerinde deri altı kitlelere eksizyonel biyopsi uygulanan ve patolojik olarak pilomatriksoma tanısı alan 20 olgu retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Toplamda 20 olgumuzun 12'si kız (%60), 8'i erkekti (%40). Tanı aldıklarında hastaların ortalama yaşı 9,6 yıldır. Olgularımızın 18 tanesi (%90) tek nodül şeklinde, 2 tanesi (%10) ayrı lokalizasyonlarda çift nodül şeklindeydi. Tümör lokalizasyonları itibari ile %54,5'ü baş-boyun, %31,8'i ekstremiteler ve %13,6'sı gövdede bulunuyordu.

Sonuç: Pilomatriksoma, sık olmamasına rağmen daha çok çocuklarda ve adölesanlarda görülen cerrahi eksizyon ile tedavi edilebilen benin bir deri tümördür. Bu olguların tekrarlama ve hatta metastaz riski taşıyan malin formunun atlanmaması için histopatolojik ve klinik özelliklerinin dikkatle değerlendirilmesi gereklidir (Türkderm 2013; 47: 84-7).

Anahtar Kelimeler: Pilomatriksoma, çocuklar

Summary

Background and Design: Pilomatrixoma calcifying epithelioma of Malherbe is a rare, benign, limited, calcifying epithelial neoplasm that arises from the hair pluripotent precursor matrix cells. It is usually seen in the head and neck and the upper extremities, in the dermis or subcutaneous tissues as an asymptomatic nodule. In this study, we discuss the epidemiology of the tumor, clinical and histopathological findings, differential diagnosis and treatment outcome of pilomatrixoma in the light of our experiences with 20 cases.

Materials and Methods: We retrospectively evaluated a total of 20 cases diagnosed with pilomatrixoma with a pathology evaluation after excisional biopsy of the subcutaneous mass at pediatric surgery clinics between 2005 and 2012.

Results: Our 20 patients consisted of 12 females (60%) and 8 males (40%). The mean age at the time of diagnosis was 9.6 years. There was a single nodule in 18 cases (90%) and two nodules in separate places in 2 cases (10%). The tumor localization was in the head and neck in 54.5%, the extremities in 31.8%, and the trunk in 13.6%.

Conclusion: Pilomatrixomas are rare but usually seen in children and adolescents and this benign skin tumor can be treated with surgical excision. Histopathological and clinical features should be evaluated carefully to prevent missing the malignant form that carries a risk of recurrence and even metastasis. (Türkderm 2013; 47: 84-7)

Key Words: Pilomatrixoma, children

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Onursal Varlıklı, Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Sakarya, Türkiye
Tel: +90 264 275 10 12-1367 E-posta: ovarlikli@yahoo.com **Geliş Tarihi/Received:** 19.09.2012 **Kabul Tarihi/Accepted:** 03.12.2012

Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
Türkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.



Giriş

Malherbe'nin kalsifiye epiteliomasi olarak adlandırılan pilomatiksoma kılın folikül matriksinden köken alan benin bir yumuşak doku tümörüdür. Bu tümör ilk kez 1880 yılında Malherbe ve Chenantais tarafından, sebase bezlerden oluşan kalsifiye bir tümör olarak tanımlanmış, 1961 yılında Forbis ve Helwig bu tümöre pilomatiksoma ismini vermişlerdir^{1,2}. Tümör deri altı yerleşim gösteren, yavaş büyüyen, sert ve hareketli kitleler şeklinde ortaya çıkar. Tek nodül şeklinde daha sık görülür iken multipl pilomatiksoma da rapor edilmiştir^{3,4,5}. Gerçek insidansı bilinmemekle birlikte %0,03-%0,1 arasında rapor edilen çalışmalar mevcuttur⁶. Özellikle 20 yaş öncesinde kadınlarda erkeklere göre 3:2 oranında daha sık görülmektedir¹. Pilomatiksomalardan %50'ye yakını baş ve boyun bölgesinde, daha az sıklıkla gövde, kol ve bacaklarda görülür⁷. Ailesel geçiş gösterebilen bu tümörlerin Gardner sendromu, Steinert hastalığı ve sarkoidoz ile ilişkisi tespit edilmiştir^{3,7,8,9}. Literatürlerde nadir de olsa tümörün malin formları gösterilmiştir. Pilomatiks karsinoma olarak adlandırılan bu malin formların akciğer, kemik, beyin, deri, lenf nodu abdominal organlara metastaz yaptığı bildirilmiştir^{7,10,11,12}. Literatürde pilomatiksoma ile ilgili kısıtlı veriler bulunmaktadır. Bu yazıda sıklıkla çocukluk yaş grubunda görülen nadir deri tümörlerinden pilomatiksomaya ait deneyimlerimizi paylaşmayı amaçladık.

Gereç ve Yöntem

Bu çalışmada, 2005-2012 yılları arasında çocuk cerrahisi kliniklerinde deri altı kitlelere eksizyonel biyopsi uygulanan ve patolojik olarak pilomatiksoma tanısı alan 20 olgu retrospektif olarak incelendi. Hastaların yaş ve cinsiyetleri, lezyonların boyutları, orijin yeri ve takiplerinde nüks olup olmadığı değerlendirildi. Tanılar patoloji uzmanı tarafından patolojik numunelerin analizinden sonra doğrulandı.

Bulgular

Hastalar deri altı yerleşimli, yavaş büyüyen, sert, iyi sınırlı nodül şikayetleri ile başvurdu. Hastalarda eş zamanlı başka hastalık saptanmadı. Tüm hastalara başvuru sonrası cerrahi olarak total eksizyon uygulandı. Toplamda 20 olgumuzun 12'si kız (%60) 8'i erkekti (%40). Tanı aldıklarında hastalar 2 ile 16 yaş aralığındaydı. Yaş ortalaması 9,6 olarak hesaplandı. Olgularımızın 18 tanesi (%90) tek nodül şeklinde, 2 tanesi (%10) ayrı lokalizasyonlarda (boyun ve sırtta, toraks duvarı ve kulak arkasında) çift nodül şeklindeydi (Tablo 1). Tümör lokalizasyonları itibari ile %54,5'ü baş-boyun, %31,8'i ekstremitelerde ve %13,6'sı gövdede bulunuyordu (Tablo 2). Tümör boyutları 0,7 cm ile 3 cm arasında değişmekteydi. Hastaların ortalama izlem süresi yaklaşık 32 aydı. Bir hastada 10 ay sonra nüks saptanarak re-eksizyon uygulandı. Bu hastanın patolojik incelemesi pilomatiksoma histopatolojisi dışında başka bir özellik içermiyordu.

Tartışma

Pilomatiksoma, kıl folikülü matriksinden köken alan genellikle sert, yavaş büyüyen, üzeri normal deri dokusu ile örtülü subkutanöz veya dermal kitle olarak görülen benign bir tümördür. Etiyolojisinde travma ve enfeksiyonun rol oynayabileceği belirtilmekle beraber tam olarak

bilinmemektedir. Kıl foliküllerinin siklusundaki bir duraksama sonucu pilomatiksomalardan gelişebileceği bildirilmektedir^{13,14}.

Moehlenbeck deri tümörlerinin %0,12'sinin pilomatiksoma olduğunu ortaya koymuştur⁷. Erkek kız oranı 2:3 şeklindedir, bizim serimizde de oran aynıydı. Pilomatiksomada bifazik yaş dağılımı gösterir. Birincil olarak %60 oranında çocuk ve adolesanları etkilemektedir ki bunların %40'ı 10 yaşından önce, %60'ı 20 yaşından önce görülmektedir¹⁵. İkincil pik ise altı ve yedinci dekatlarda görülmektedir^{7,15}. Bizim serimizde de hastaların %40'ı 10 yaşın altında %60'ı 18 yaşın altındaydı. Pilomatiksoma en sık baş-boyun bölgesinde (%51,8), daha sonra ekstremitelerde (%37,7) ve gövdede (%10,5) görülmektedir⁷. Serimizde lokalizasyon oranları literatüre yakın oranlardadır (Tablo 2). Çocukluk çağı baş-boyun benin deri tümörü içerisinde ikinci sıklıkta görülmesine rağmen pilomatiksoma ayırıcı tanıda sıklıkla düşünülmez. Bu durum muhtemelen literatürde pilomatiksoma raporlarının azlığından kaynaklanmaktadır.

Pilomatiksoma genellikle tek nodül şeklindedir. Tümör boyutları çoğunlukla 0,5 ile 3 cm arasında değişmektedir, ancak 15 cm üzerinde

Tablo 1. Olguların yaş, cinsiyet, lokalizasyon, boyutları

No	Yaş/cinsiyet	Tümör lokalizasyonu	Tümör boyutları (santimetre)
1	6/K	Boyun	1
2	7/K	Üst ekstremiteler	0,9
3	9/K	Boyun ve sırtta	0,8 + 1
4	12/E	Üst ekstremiteler	1,5
5	14/K	Boyun	1,7
6	13/K	Alt ekstremiteler	0,9
7	16/K	Baş	0,9
8	10/E	Gövde+baş	1+1
9	4/K	Boyun	0,7
10	2/K	Boyun	1
11	10/E	Boyun	2
12	10/E	Boyun	1,5
13	6/E	Üst ekstremiteler	1
14	12/E	Boyun	1
15	10/K	Gövde	1,5
16	10/K	Baş	1
17	8/E	Üst ekstremiteler	2,1
18	12/K	Üst ekstremiteler	3
19	12/E	Üst ekstremiteler	2
20	9/K	Boyun	1,6 cm

Tablo 2. Lokalizasyon oranları

No	Lokalizasyon	Oran (%)
1	Baş- Boyun	%54,5
2.62	Ekstremiteler	%31,8
3	Gövde	%13,6

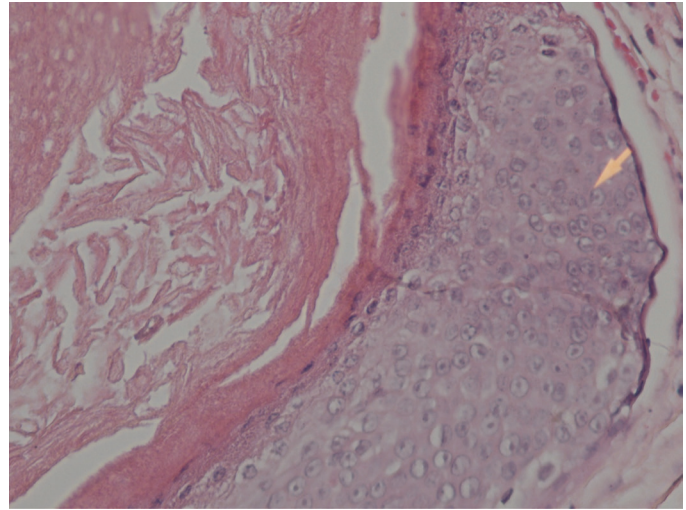
de tümör bildirilmiştir^{15,16}. Hastalarımızda tümör boyutları 0,8 cm ile 3 cm arasında değişmektedir. Multipl yerleşim gösteren pilomatiksoma %2-10 oranında görülmektedir¹⁵. Bizim serimizde multipl yerleşim %10 oranında görüldü. Multipl veya rekürrent tümörlerde Myotonik distrofi (Steinert hastalığı), Turner sendromu, Gardner sendromu, Rubinstein Taybi sendromu ve sarkoidoz ile birliktelik bildirilmiştir^{3,15}. Bu hastalar için uzun süreli takip önerilmektedir. Hastalarımızın hikâyelerinde ve klinik değerlendirmelerinde herhangi başka bir hastalığa rastlamadık. Tümör genellikle asemptomatiktir ve birkaç ay veya yıl gibi bir süre içinde yavaş büyür. Klinik olarak pilomatiksoma soliter, sert, ağrısız, iyi sınırlı, dermal veya subkutan kitleler şeklinde görülmektedir. Lezyonlar erken dönemde yumuşak ve kistik olabilir ancak ileri dönemlerde karakteristik olarak sert ve iyi sınırlıdır. Lezyonun çok yüzeysel yerleştiği durumlarda üzerini örten deri telenjektazi veya hemanjiom gibi koyu kırmızı bir gölge, canlı mavi veya siyah renk değişikliği gösterebilir^{7,17}. Hastalarımızın tamamı ağrısız, sert şişlik şikâyeti ile başvurdu. Radyolojik görüntülemenin pilomatiksoma için tanısız değeri az olarak kabul edilir¹⁸. Yüzeysel yerleşimli olmaları nedeniyle radyolojik görüntüleme rutin uygulanmayabilir. Düz röntgen filmleri ile kalsifiye odaklar, ultrasonografi ile posterior yoğun akustik gölge ile iyi tanımlanmış, yuvarlak hiperekojen kitle tespit edilebilir. Büyük tümörler veya olağandışı yerlerde uygun cerrahi girişim planlaması için tomografi veya manyetik rezonans ile kesitsel görüntüleme gerektirebilir. Yüzeysel yerleşimleri nedeniyle hastalarımızın hiçbirisine radyolojik görüntüleme gerekmedi.

Pilomatiksoma, epidermisle ilişkisi olmayan, dermis ve subkutan dokuda yerleşimli, konnektif dokuyla çevrili, iyi sınırlı tümördür. Tümör epidermisten fibröz doku bantı ile ayrılır. Bu fibröz tabaka deriye yapıyormuş gibi bir illüzyon oluşturur ancak aslında tümör ile epidermis arasında bir bağlantı bulunmamaktadır. Histopatolojik incelemede erken lezyonlarda, ortasında keratin ile karışmış hayalet hücreler (bazoloid hücrelerin keratinizasyonu sonucu oluşan çekirdeği olmayan eozinofilik hücreler) ve bazoloid hücrelerle döşeli küçük kistik tümör adaları görülmektedir. Adalardaki hücreler sirküler konfigürasyonda yerleşim gösterir, bazofilik çekirdekli hücreler periferde, çekirdeksiz gölge hücreler ise merkezde yerleşim gösterir Hayalet hücreler ('ghost' veya 'shadow') pilomatiksoma için tanı koydurucudur (Şekil 1). Geç lezyonlarda ise genellikle perifer bazoloid hücreler görülmezler. Tümör çoğunluğu itibarıyla hayalet hücrelerden ve keratinden oluşmaktadır. Geç lezyonlarda, nekroz nedeniyle sıklıkla kalsifikasyon ve bazen de ossifikasyon görülebilmektedir. Ayrıca hem erken hem de geç lezyonlarda tümör çevresinde yabancı cisim iltihabi granülasyon dokusu izlenebilir (Şekil 2)^{18,19}. İnvaziv formları ekarte etmek için dikkatli histolojik çalışma yapmak gerekir; çünkü nadir olmasına rağmen imkânsız değildir. Malin formlarda daha büyük epitel hücre komponenti, indifferansiyel bazoloid hücreler kümesi, atipik hücreler, kan damarı ve kapsül doku invazyonu görülür¹². Literatürde metastaz gösteren malin pilomatiksoma olguları bildirilmiştir^{3,12}. Tüm hastalarımızın histopatolojik bulguları tipik pilomatiksoma ile uyumluydu ve malin transformasyon göstermiyordu.

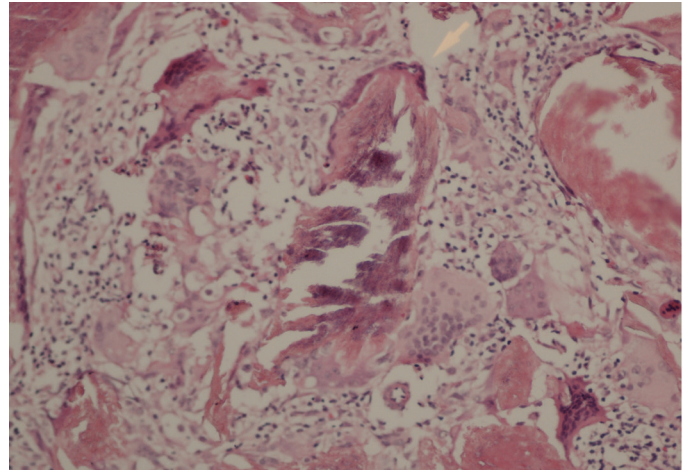
Ayrırcı tanı tümörün lokalizasyonuna göre değişiklik gösterebilir. Baş-boyun bölgesinde boyun orta hatta dermoid kist, preauriküler bölgede parotis tümörleri, sebace kist, kalsifiye hematoma, brankial artık, dev hücre tümörü, diğer bölgelerde epidermal inklüzyon kisti, lenfadenopati, yabancı cisim reaksiyonu ve lipom ayrırcı tanıda düşünülmeli^{1,15}.

Spontan regresyon göstermeyen pilomatiksomanın tedavisi basit eksizyondur. Tümör total olarak çıkarıldığı zaman genellikle rekürrens gözlenmez. Tümör, deri yüzeyine yakın ise rezidü tümör kalmasını önlemek için üzerindeki deri dokusu ile birlikte eksize edilerek çıkartılmalıdır. Tümör çevre dokulara yapışık veya sınırları iyi bir şekilde tanımlanmamış ise maliniteden şüphe edilmelidir. Eksizyonun 1-2 cm genişletilerek yapılması lokal rekürrens riskini minimize eder^{3,16,18}. Literatürde yetersiz eksizyona bağlı sürekli lokal nüks bildirilmiştir³. Bizim hastalarımızdan biri on bir aylık takip sonrası rekürrens gelişti (%5). Re-eksizyon yapılan hastanın daha sonraki 5 yıllık takiplerinde rekürrens görülmedi. Mayadağlı ve arkadaşları pilomatiksoma zemininde 3 kez nüks sonrası gelişen pilomatiksoma karsinoma olgusu bildirmişlerdir¹¹. Başta akciğerler olmak üzere lenf nodu, karaciğer, plevra, böbrek ve kalbe metastaz bildirilmiştir^{10-12,20}.

Sonuç olarak pilomatiksoma, sık olmamasına rağmen daha çok çocuklarda ve adolösanlarda görülen cerrahi eksizyon ile tedavi edilebilen benin bir deri tümürüdür. Klinik olarak tanısının konması zor olsa da, pilomatiksomanın palpasyon özellikleri ve yerleşimi



Şekil 1. Erken dönemde periferde bazofilik çekirdekli hücreler (ok işaretli), merkezde hayalet hücreler (x40)



Şekil 2. Geç dönemde kalsifikasyon ve granülomatöz inflamasyon hücreleri (x20)

yönlendiricidir. Bu olguların tekrarlama ve hatta metastaz riski taşıyan malign formunun atlanmaması için histopatolojik ve klinik özelliklerinin dikkatle değerlendirilmesi gereklidir.

Kaynaklar

1. Brandner MD, Bunkis J: Pilomatrixoma presenting as a parotid mass. *Plast Reconstr Surg* 1986;78:518-21.
2. Colver GB, Buxton PK: Pilomatrixoma. An elusive diag. *Int J Dermatol* 1988;27:177-8.
3. McCulloch TA, Singh S, Cotton DW: Pilomatrix carcinoma and multiple pilomatrixomas. *Br J Dermatol* 1996;134:368-71.
4. Türkoğlu Z, Kavala M, Kocatürk E et al: Pilomatriksoma. *Göztepe Tıp Dergisi* 2007;21:77-8.
5. Doran F, Gümürdülü D, Uğuz A, Tuncer R: Multipl Pilomatriksoma (Olgu Sunumu). *Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 2000;25:36-38.
6. Lemos LB, Brauchle RW: Pilomatrixoma: a diagnostic pitfall in fine-needle aspiration biopsies. A review from a small county hospital. *Ann Diagn Pathol* 2004;8:130-6.
7. Moehlenbeck FW: Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). A statistical study. *Arch Dermatol* 1973;108:532-4.
8. Aissaoui M, Doss N, Bouzaiene A: Cas pour diagnostic (pilomatricome). *Ann Dermatol Venereol* 1995;122:797-8.
9. Urvoy M, Legall F, Toulemont PJ, Chevrant-Breton J: Multiple pilomatricoma. Apropos of a case. *J Fr Ophtalmol* 1996;19:464-6.
10. Ünlü Y, Karabağlı P, Kılıç H, Uğurluoğlu C: Pilomatriks karsinoma. *Selçuk Tıp Dergisi*. 2007;23:35-7.
11. Mayadağlı A, Yılmaz A, Tepetam H, Borataç Ü, Çepni K: Pilomatriks karsinoma: Olgu sunumu. *Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıp Dergisi* 2003;14:213-5.
12. Niedermeyer HP, Peris K, Höfler H: Pilomatrix carcinoma with multiple visceral metastases. Report of a case. *Cancer* 1996;77:1311-4.
13. Kumar S. Rapidly growing pilomatrixoma on eyebrow. *Indian J Ophthalmol* 2008;56:83-4.
14. Saussez S, Mahillon V, Blaivie C et al: Aggressive pilomatrixoma of the infra-auricular area: a case report. *Auris Nasus Larynx* 2005;32:407-10.
15. Lan MY, Lan MC, Ho CY, Li WY, Lin CZ : Pilomatricoma of the head and neck: a retrospective review of 179 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;129:1327-30.
16. McBrien M, Victor T, Wolff AP: Pathologic quiz case 2. Pilomatrixoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1988;114:1042-5.
17. Yap EY, Hohberger GG, Bartley GB. Pilomatrixoma of the eyelids and eyebrows in children and adolescents. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1999;15:185-9.
18. Duflo S, Nicollas R, Roman S, Magalon G, Triglia JM: Pilomatrixoma of the head and neck in children: a study of 38 cases and a review of the literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;124:1239-42.
19. Altıntaş H, Dikicioğlu Çetin E, Çakmak HÖ: Kulak Lobülünde Pilomatriksoma: Olgu Sunumu. *Acıbadem Üniversitesi Sağlık Bilimleri Dergisi*. 2011;2:174-6.
20. Nield DV, Saad MN, Ali MH. Aggressive pilomatrixoma in a child: a case report. *Br J Plast Surg* 1986;39:139-41.