



## PILOMATRIKS KARSİNOMA: OLGU SUNUMU

Alparslan MAYADAĞLI<sup>1</sup>, Abdullah YILMAZ<sup>1</sup>, Hüseyin TEPETAM<sup>1</sup>, Ümit BORATAÇ<sup>2</sup>, Kimia ÇEPNİ<sup>1</sup>

Pilomatiksoma kıl kökünün iyi huylu bir tümördür. Pilomatiks karsinoma ise pilomatiksomanın malign formudur. Bu makalede pilomatiksoma zemininde 3 kez nüks sonrası gelişen bir pilomatiks karsinoma olgusunu nadir olduğundan dolayı literatür bilgisini gözden geçirerek sunmayı amaçladık.

*Anahtar kelimeler: Pilomatiksoma, pilomatiks karsinoma, kıl kökü tümörü*

### PILOMATRIX CARCINOMA: CASE REPORT

Pilomatixoma is a benign tumor of the hair matrix. Pilomatix carcinoma is malignant form of pilomatixoma. In this paper, one case whose clinical history was interesting is presented with reviewing of the literature.

*Keywords: Pilomatixoma, pilomatix carcinoma, hair matrix tumor*

Pilomatiksoma ya da “Malherbe kalsifiye epitelyoma” kıl kökünün benign bir tümürüdür. En sık kadınlarda ilk 20 yaş içerisinde rastlanmasına rağmen tüm popülasyonda ve tüm yaş gruplarında görülebilir. Pilomatiksoma nadir rastlanılan benign bir tümördür. 1880 yılında Malherbe ve Chanantais<sup>1</sup> pilomatiksomayı sebace glandların benign tümörü olarak tanımlamışlardır<sup>2</sup>. Fakat gerçekte kıl kökünden köken aldığı daha sonra saptanmıştır.

Pilomatiksoma, tipik olarak baş ve boyunda yerleşir ve kadınlarda erkeklere nazaran biraz daha fazla görülür. En sık görüldüğü yaş grubu iki gruba ayrılır. Birinci pik 3. dekadından öncedir. 20 yaş ve altında görülen en sık kutanöz solid tümördür. Olguların %40’tan fazlası 10 yaş altında, %60’tan fazlası da 20 yaş altındadır. En sık rastlandığı yaş grubu ise 8-13 yaş arasındadır. İkinci pik ise 6. ve 7. dekadlar arasındadır. Bugüne kadar bildirilen olgular içerisinde avuç içi, ayak tabanı veya genital bölgede rastlandığına dair bulgu yoktur. Kural olarak, pilomatiksoma kalıtsal değildir. Fakat myotonik distrofi<sup>3</sup> ve Gardner sendromu<sup>4</sup> ile ilişkisi olan familial pilomatiksoma vakaları da bildirilmiştir.

Pilomatiksomanın malign potansiyeli olduğunu bildiren az sayıda bilgi mevcuttur. Uzak metastaz ve pek çok ölüm olgusu bildirilmesine rağmen pilomatiks karsinoma genelde lokal agresif meyillidir. İlk agresif ve rekürren pilomatiksoma olgusu 1927 yılında Gromiko<sup>5</sup> tarafından bildirildi. Bildirdiği hasta 37 yaşında bir erkek hasta olup, 3 kez tekrarlamıştı ve sonuçta yerleştiği kolun amputasyonu gerekmişti. 1969 yılında Prandetsky ve Luzuinkevich<sup>6</sup>, malign değişim gösteren agresif bir pilomatiksoma olgusunu yayınladı ve bu yayınlanan 2. olgu idi. Lopranski ve Mihm<sup>7</sup>, Malherbe kalsifiye epitelyokarsinoma ya da pilomatiks karsinoma terimini destekledi. İlk olgunun bildirildiği 1927’den beri 2001 Şubatına kadar toplam 72 olgu bildirildi.

Pilomatiks karsinoma sıklıkla lokal agresif bir tümördür ve tipki pilomatiksoma gibi genelde baş ve boyunda yerleşir. Bu güne kadar bildirilen olgularda erkek/kadın oranı 2/1 dir. Ortalama yaş 48’dir ve tutulan olgularda yaş aralığı 2 ile 88 arasında değişmektedir<sup>8,9</sup>. Pilomatiks karsinoma lokal agresiftir ve pek çok olguda komşu kemiğe direk invazyona rastlanmıştır<sup>8,10</sup>. Lokal nüks eğer tümör geniş bir cerrahi sınır ile eksize edilmemiş ise beklenen bir durumdur. Bu güne kadar bildirilen 72 olgudan 26 hastada lokal nüks, 8 hastada ise metastaz tanımlanmıştır. Metastatik odak olarak akciğer<sup>11</sup>, kemik<sup>12,13</sup> ve lenf nodu<sup>14</sup> bildirilmiştir. Yaygın metastazlar da olasıdır<sup>15,16</sup>. Bugüne kadar metastatik pilomatiks karsinomaya bağlı 4 ölüm olgusu bildirilmiştir<sup>9,15,17</sup>. Bildirilen sistemik tablolar anjiyoimmünoblastik lenfadenopati<sup>18</sup> ve hiperkalsemidir<sup>15,19</sup>.

Pilomatiksoma tipik olarak; taş gibi sert, soliter bir nodüldür ve palpasyonla ağrılıdır. Boyutu 0.5-5 cm arasında değişebilir ve genellikle hareketlidir. Tipik olarak dermis yayılımı vardır. Telenjektazi veya inflamasyona bağlı olarak kırmızı renkli, melanin ya da hemosiderin depozitlerine bağlı olarak mavi renkli, keratin ya da kalsifikasyona bağlı olarak sarı-beyaz renkli olabilir ya da hiperpigmentasyon gösterebilir. İltihabi akıntı ya da ülserasyon nadirdir. Histolojik olarak ise pilomatiksomanın karakteristik bulguları; bazaloid hücreler, gölge hücreleri ya da hayalet hücrelerinden oluşan epitelyal adalardır. Bazaloid hücreler derin bazofilik oval ya da yuvarlak çekirdekler içerir ve epitelyal adaların periferinde yerleşir. Sıklıkla bazaloid hücrelerden eozinofilik gölge hücrelerine bir geçiş zonu bulunur. Derin bazofilik kalsiyum depozitleri görülebilir ve ossifikasyon sıklıkla mevcuttur. Çünkü pilomatiksoma aktive proliferatif dokudan gelişir ve mitotik figürler tanımlanabilir.

<sup>1</sup>Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyasyon Onkolojisi Kliniği, <sup>2</sup>Izmit SSK Bölge Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Uzmanı

Pilomatriks karsinoma histolojik bulguları benign pilomatriksoma ile benzerdir. Ayrıca ilave olarak nükleer atipi ve bir kısmı atipik<sup>20</sup> olmak üzere daha fazla mitoz içerir. Tümör nekrozu sıklıkla mevcuttur. Subkutan yağlı dokuya, kan damarlarına, sinirlere ve kas tabakasına infiltrasyon maligniteyi destekleyen bulgulardır. Benign pilomatriksomaya ilave olarak, pilomatriks karsinomunun histolojik diferansiyasyon bulguları; derinin lenfoepitelyoma benzeri karsinomunu, skuamöz hücreli karsinomu, trikoepitelyomayı ve derinin mikst tümörünü de kapsar.

Pek çok yazar pilomatriks karsinomunun tanısında immünohistokimyasal çalışmaların kullanımını denemiştir. Ne yazık ki tümör markırları benign ve malign pilomatriksomanın ayırımında işe yaramamıştır. Kullanılan immünohistokimyasal değerler olan sitokeratin,  $\beta_2$  mikroglobulin, CEA, S-100, pilomatriks karsinoma için spesifik bir tümör markırı bulma çabalarında başarısız olmuştur<sup>19,21</sup>. DNA "flow sitometri" de denemiş ancak anöploid bulgusuna rastlanmamıştır<sup>10,21</sup>.

Biz olgumuzu nadir olduğundan dolayı literatür bilgisini gözden geçirerek sunmayı amaçladık.

## OLGU

Otuzsekiz yaşında erkek hasta. 1997 yılında sağ kulak arkasında 5-6 senedir var olan ve son bir yıldır biraz büyüyen kitle nedeniyle KBB Kliniği'ne başvurdu. Hastaya Kasım 1997'de total eksizyon uygulandı. Total eksizyonel biyopsi sonucu pilomatriksoma-Malherbe tümörü-kalsifiye epitelyoma tanısı kondu.

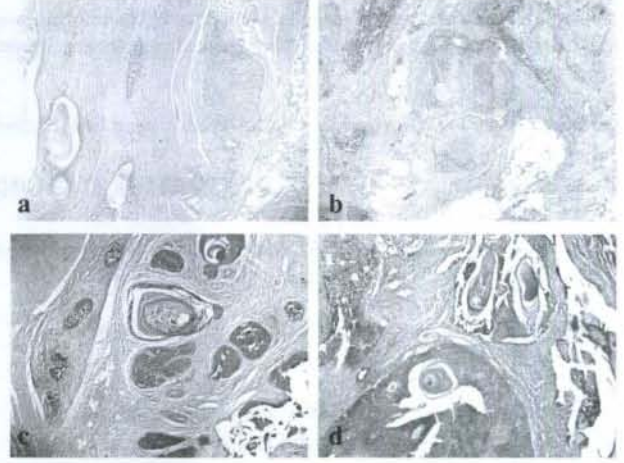
Temmuz 2000'de operasyon sahasındaki nüks kitlesi eksize edilen hastanın patoloji sonucu intradermal akrospiroma (Benign Sweat Gland Tümörü) olarak geldi.

Hasta Mayıs 2002'de, 2. operasyondan 1 yıl sonra büyümeye başlayan ve giderek belirgin olan kitle nedeniyle tekrar KBB Kliniği'ne başvurdu. Tekrar opere edilen hastanın bu operasyona ait histopatolojik tanısı orta derecede diferansiye deri eki karsinomu olarak bildirildi ve çizgili kas dokuda invazyon mevcuttu.

Hastaya Temmuz 2002'de boyun manyetik rezonans görüntüleme (MRG) uygulandı. Bilateral juguler zincirde en büyüğü 1,5 cm çapında birkaç adet lenadenopati (LAP) saptandı. Kasım 2002'de boyun MRG tekrarlandı ve juguler zincirde LAP'lar saptandı. Operasyon alanında rezidü ya da rekürrens düşündürür patolojik bulgu yoktu.

Temmuz 2003'te hastanın operasyon alanında kitlenin büyüdüğünü hissetmesi üzerine boyun MRG tekrarlandı. Sağda sternokleidomastoid kası posterior kesiminde, cilt altı yağlı doku içerisinde, düzgün sınırlı, yaklaşık 3 cm

çapında nüks tümöre ait mass lezyon saptandı. Ağustos 2003'te nüks tümör tanısı ile total kitle eksizyonu uygulandı. Eksizyonel biyopsi sonucu malign pilomatriksoma saptandı (Resim 1 a, b, c, d).



**Resim 1 a, b, c, d.** Pilomatriks karsinomunun histolojik görünümü

Cerrahi sınırlar negatifti. Derin kas ve yağ doku invazyonu ve lenfatik-vasküler invazyon mevcuttu. Operasyon sırasında çıkarılan 11 adet lenf nodunda invazyon saptanmadı. Hastaya son operasyondan sonra adjuvant radyoterapi planlandı.

## TARTIŞMA

Pilomatriksoma kıl kökünün iyi huylu bir tümördür. Pilomatriksomanın malign potansiyeli olduğunu bildiren az sayıda bilgi mevcuttur<sup>1,2</sup>. Her tümörün patoloji ile değerlendirilmesi gerekliliği bizim olgumuzda da patolojik tanı ile maligniteye dönüşüm tespit edilmesi ile bir kez daha doğrulanmıştır.

Pilomatriks karsinoma tanısı konduktan sonra karaciğer fonksiyon testleri, kalsiyum seviyesi ve akciğer filmiyle hasta değerlendirilmelidir<sup>22</sup>. Hastada agresif lokal invazyon varlığını değerlendirmek için bilgisayarlı tomografi ya da manyetik rezonans görüntülemeye başvurulabilir. Bilgisayarlı tomografi baş-boyun bölgesindeki doku ve kemik invazyonunu değerlendirmek için uygun ve yeterli bir yöntemdir<sup>22</sup>. Fakat MRG lezyonun boyutlarını daha net bir biçimde belirler ve eğer varsa beyin yayılımını daha açık bir biçimde ortaya koyar<sup>11</sup>. Olgumuzda da belirtilen görüntüleme yöntemleri kullanılarak bölge değerlendirilmiştir.

Pilomatriks karsinomunun tedavisi agresif geniş lokal eksizyondur. Negatif cerrahi sınır elde edilmelidir. Mohs mikroskopik cerrahi tekniği muhtemelen en mükemmel tedavi yöntemidir. Fakat geniş cerrahi eksizyon yeterli olmamaktadır. Eksizyondan sonra adjuvan radyoterapi<sup>7,23,24</sup>



geniş lokal invazyonu olan veya metastatik olgularda kemoterapi ve radyoterapi kullanılmaktadır<sup>12,15,17,25-28</sup>.

Pilomatriksomanın malign transformasyonu nadir olduğundan, etkili küretaj ya da basit eksizyon yeterli bir tedavidir. Eğer ilk tümörde nüks olmazsa ilave bir tedaviye gerek yoktur.

Pilomatriks karsinomanın doğal olarak direk malign bir tablo ile mi yoksa pilomatriksomanın malign transformasyonu şeklinde mi ortaya çıktığı henüz kesin değildir. Bizim olgumuz ikincisini desteklemektedir. Kaynaklarda, ilk olarak benign teşhisi konup daha sonra malign transformasyon gösteren 10 kadar olgu bildirilmiştir.

Mevcut literatür bilgilerine uygun olarak hastanın tedavisine cerrahi ile başlandı. Mükerrer nüksler gelişen hastanın histopatolojik bulguları benignen maligne dönüşüm gösterdi. Bu dönüşüm nedeniyle hastaya son operasyondan sonra adjuvant radyoterapi planlandı.

Sonuç olarak, pilomatriks tümörleri nadir rastlanan, çoğunlukla selim ancak malignite potansiyeli olan tümörler olarak akılda kalmalı, malignite belirlendiğinde cerrahi sonrası adjuvant radyoterapi seçeneği düşünülmelidir.

#### KAYNAKLAR

1. Malherbe A, Chantais J. Note sur l'epithelioma calcific des glandes sebaces. Prog Med 1980; 8: 826-8.
2. Lever W, Griesemer R. Calcified epithelioma of Malherbe: Report of 15 cases with comments on its differentiation from calcified epidermal cyst and its histogenesis. Arch Dermatol 1949; 59(Suppl): 506-18.
3. Chiaramonti A, Gilgor R. Pilomatricomas associated with myotonic dystrophy. Arch Dermatol 1978; 114: 1363-5 (Abstract).
4. Rutten A, Wenzel P, Goos M, Gardner's syndrome with pilomatricoma-like follicular cyst. Hautarzt 1990; 41: 326-8 (Abstract).
5. Gromiko N. Zur Kenntnis der bosartigen Umwandlung des verkalkten Hautepitheliomas. Arch Pathol Anat 1927; 265: 103-16.
6. Prandetsky A, Iuzuinkevich A. Malherbe's epithelioma with signs of malignization. Arch Patologii 1969; 31: 64-6.
7. Lopranski S, Mihm M. Pilomatrix carcinoma or calcifying epitheliocarcinoma of Malherbe: A case report and review of literature. Cancer 1980; 45: 2368-73 (Abstract).
8. Marrogi A, Wick M, Dehner L. Pilomatrical neoplasms in children and young adults. Am J Dermatopathol 1992; 14: 87-94 (Abstract).
9. Sau P, Lupton G, Graham J. Pilomatrix carcinoma. Cancer 1993; 71: 2491-8 (Abstract).
10. Rabkin M, Wittwer C, Soong V. Flow Cytometric DNA content analysis of a case of pilomatrix carcinoma showing multiple recurrences and invasion of the cranial vault. J Am Acad Dermatol 1990; 23: 104-8 (Abstract).
11. Gould E, Kurzon R, Kowalczyk A, Saldana M. Pilomatrix carcinoma with pulmonary metastasis, report of a case. Cancer 1984; 54: 370-2 (Abstract).
12. Campoy F, Stiefel P, Loizaga J, Campoy F. Pilomatrix carcinoma role played by MR imaging. Neuroradiology 1989; 31: 196-8 (Abstract).
13. O'Donovan D, Freemont A, Adams J, Markham D. Malignant pilomatricoma with bone metastasis. Histopathology 1993; 23: 385-6 (Citation).
14. Wood M, Parhizgar B, Beerman H. Malignant pilomatricoma. Arch Dermatol 1984; 120: 770-3 (Abstract).
15. Mir R, Cortes E, Papanitiou P, Heller K, Muehlhausen V, Kahn L. Metastatic trichomatrical carcinoma. Arch Pathol Lab Med 1986; 110: 660-3 (Abstract).
16. Niedermeyer H, Peris K, Hofler H. Pilomatrix carcinoma with multiple visceral metastases: Report of a case. Cancer 1996; 77: 1311-4 (Abstract).
17. Tateyama H, Eimoto T, Tada T, Niwa T. Malignant pilomatricoma, an immunohistochemical study with antihair keratin antibody. Cancer 1992; 69: 127 (Abstract).
18. Zagarella S, Kneale K, Sem H. Pilomatrix carcinoma of the scalp. Australas J Dermatol 1992; 33: 39-42 (Abstract).
19. Manivel C, Wick M, Mukai K. Pilomatrix carcinoma: An immunohistochemical comparison with benign pilomatricoma and other benign cutaneous lesions of pilar origin. J Cutan Pathol 1986; 13: 22-9 (Abstract).
20. Van der Walt J, Rohlova B. Carcinomatous transformation in a pilomatricoma. Am J Dermatopathol 1984; 6: 63-9 (Abstract).
21. Panico L, Manivel J, Pettinato G, De Rosa N, Ruggiero A. Pilomatrix carcinoma: A case report with immunohistochemical findings, flow cytometric comparison with benign pilomatricoma and review of the literature. Tumor 1994; 80: 309-14.
22. Black S, Marple B, Vuitch F. Multiple pilomatrix carcinomas of the head and neck. Otolaryngol Head Neck Surg 1993; 109: 543-7 (Citation).
23. Veliath A, Reddy K, Gomathinayagam D. Malignant pilomatricoma report of a case. Acta Radiol Oncol 1984; 23: 429-31 (Abstract).
24. Sasaki C, You A, Enriques R. Giant calcifying epithelioma. Arch Otolaryngol 1976; 102: 753-5 (Abstract).
25. Nield D, Saad M, Ali M. Aggressive pilomatricoma in a child: A case report. Br J Plast Surg 1986; 39: 139-41 (Abstract).
26. Krugman M, Bansberg S, Strout E. Pilomatrical carcinoma. Plast Reconstr Surg 1990; 86: 340-3 (Abstract).
27. Miyahara H, Imayama S, Hashizume T, Takeishi M, Hori Y, Kohda H. Two cases of pilomatrix carcinoma. J Dermatol 1990; 17: 322-5 (Abstract).
28. Sabharwal B, Malhotra V. Pilomatrix carcinoma calcifying epitheliocarcinoma of Malherbe (a case report). Indian J Pathol Microbiol 1994; 37(Suppl): 45.