



Atipik prezentasyon gösteren perforan pilomatriksoma: Nadir bir klinik varyant

Perforating pilomatrixoma showing atypical presentation: A rare clinical variant

● Nevra Seyhan, ● İlhan Meral

Polatlı Devlet Hastanesi, Plastik Cerrahi Kliniği, Ankara, Türkiye

Öz

Malharbe'nin kalsifiye epitelyoması olarak bilinen pilomatriksoma kıl folikülünden kaynaklanan nadir, selim bir deri tümörüdür. En sık baş boyun bölgesinde yerleşim göstermektedir. Kadın/erkek oranı 3/2'dir. Derin subkutan yerleşim gösterir ve hayatın ilk iki dekadında ortaya çıkar. Çapı 0,5 cm ile 3 cm arasında değişmektedir. Birden fazla lezyon görülmesi nadirdir. Histopatolojik olarak bazoloid hücreler ve gölge hücreler ile karakterizedir. Perforan (ekzofitik) tipi nadir bir klinik varyanttır. Tedavisi cerrahi eksizyondur. Olgumuz pilomatriksomanın az rastlanan bir klinik varyantına dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Pilomatrixoma, atipik prezentasyon, bilateral yerleşim

Abstract

Pilomatrixoma, also known as calcifying epithelioma of Malherbe, is a rare benign skin tumor arising from hair follicle stem cells. The most common localization is the head and neck region. Female/male ratio is 3/2. It shows deep subcutaneous placement and occurs in the first two decades of life. Its diameter ranges from 0.5 cm to 3 cm. Multiple lesions are rarely seen. Histopathologically it is characterized by basoloid and ghost cells. Perforating type is a rare clinical variant. Treatment is surgical excision. Our case is presented to draw attention to a rare clinical variant of pilomatrixoma.

Keywords: Pilomatrixoma, atypical presentation, bilateral localization

Giriş

Malharbe'nin kalsifiye epitelyoması olarak da bilinen pilomatriksoma kıl folliküllerinden köken alan selim bir tümördür. İlk kez 1880'de Malherbe tarafından tanımlanmıştır¹. Deri tümörleri içerisinde %0,1 oranında görülmektedir. Genelde hayatın ilk iki dekadında rastlanır². Olguların %50'ye yakın kısmında kitle baş boyun bölgesinde, daha seyrek olarak da gövde ve ekstremitelerde görülür³. Klinik olarak pilomatriksomalar düzgün sınırlı soliter ağrısız subkutan tümörlerdir. Sıklıkla deri veya deri altında sert, kırmızı-mavi renkli tek kitle olarak görülmektedir. Üzerindeki deriye fiksedir ancak bazen mobil olabilir. Epitelyal inceleme hatta ülserasyon oluşabilir. Beyaz ırkta daha sık görülür ve

kadın-erkek oranı 3/2'dir⁴. Lezyon yavaş büyüme gösterir. Multipl lezyonlar %3,5 oranında bildirilmiştir⁵. Kesin tanı histopatolojik olarak konur. Tedavisi cerrahi eksizyondur. Bu yazıda olgu sunumu eşliğinde tümörün klinik ve histopatolojik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu

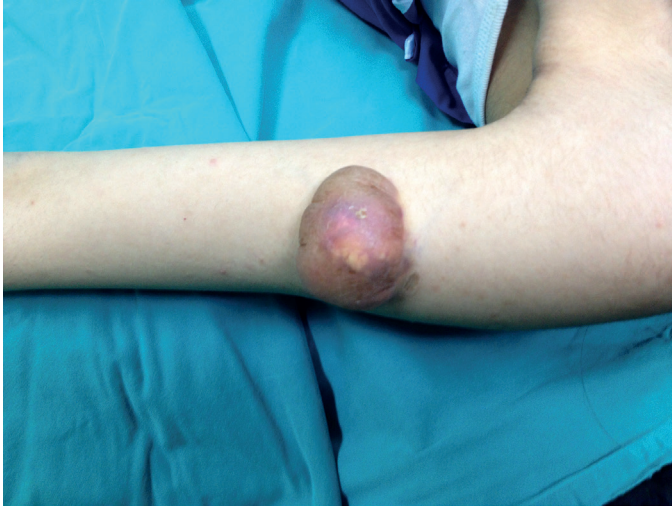
On yedi yaşında kadın hasta polikliniğimize her iki kolunda kitle şikayeti ile başvurdu. Hasta anamnezde önceleri deri altında eline gelen küçük ve mobil kitlelerin 6-7 yıl içinde yavaş yavaş büyüdüğünü, çapının giderek arttığını belirtti. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Sistemik bulgular ve laboratuvar bulguları normaldi. Fizik muayenede sağ ve

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Nevra Seyhan, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniği, Ankara, Türkiye

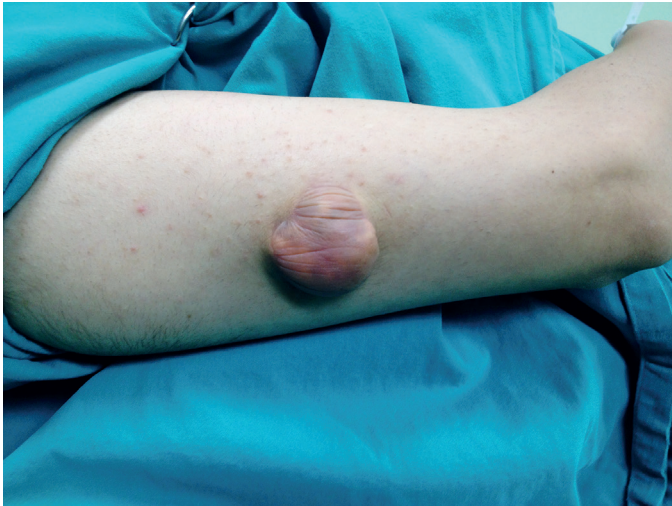
Tel.: +90 506 277 82 47 E-posta: drnevraseyhan@hotmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 11.01.2017 **Kabul Tarihi/Accepted:** 28.11.2017

ORCID ID: orcid.org/0000-0002-2578-8733

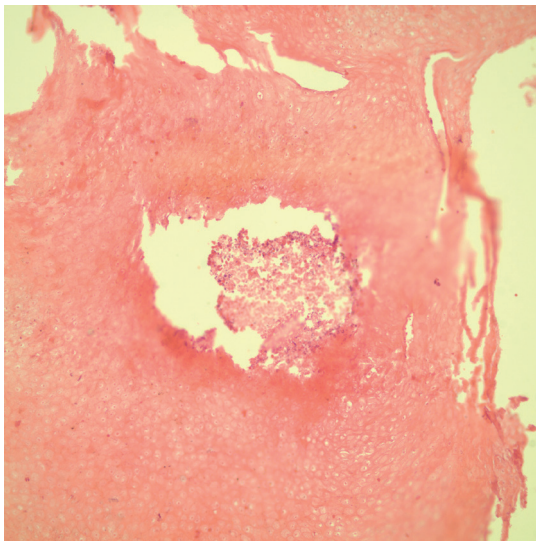
sol kolda ekstensör yüzde simetrik yerleşimli, epiderminin bütünlüğünü bozarak deride dışarıdan görünür hale gelmiş, sert fikse iki adet kitle tespit edildi (Resim 1, 2). Kitlelerin üzerini örten deri morumsu



Resim 1. Sol kolda lokalize kitle

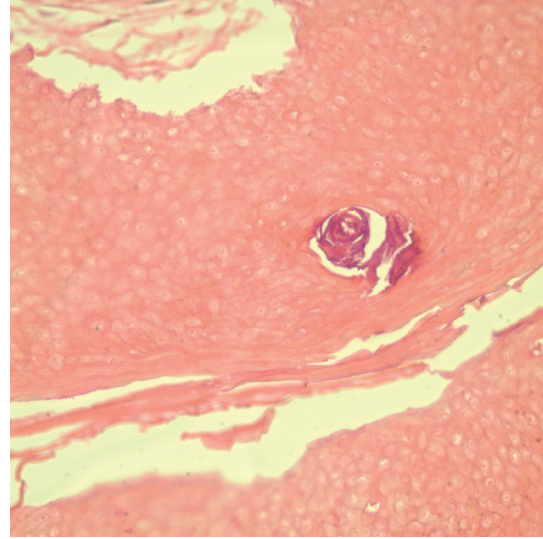


Resim 2. Sağ kolda lokalize kitle



Resim 3. Mikroskopik incelemede görülen ghost (hayalet hücreler)

diskolorasyon göstermekteydi. Kitleler genel anestezi altında, etraf sağlam dokudan 2-3 mm salim görünümü dokuyla beraber total olarak eksize edilerek, primer suture edildi. Kesin histopatolojik tanı amacıyla patolojiye gönderildi. Mikroskopik incelemede yabancı cisim dev hücreleri ve kalsifikasyon alanları da içeren periferik ve santral yerleşimli bazaloid hücre adaları yanı sıra, geniş eozinofilik keratinize hayalet hücrelerinden oluşan neoplazm izlendi. Histopatolojik inceleme sonucu pilomatriksoma olarak bildirildi (Resim 3, 4). Hastanın 1 yıllık takibinde rekürrens olmadı.



Resim 4. Histopatolojik inceleme psammom kalsifikasyon alanlarını göstermektedir

Tartışma

Pilomatriksoma genelde yavaş büyüyen asemptomatik selim bir tümördür. Her yaşta görülebilir, ancak hastaların %60'ı 20 yaş altındadır. Çapı 0,5 ile 3 cm arasında değişmektedir⁶. Gelişimi genellikle yavaştır ve aylar ve yıllar alabilmektedir. Tümör en sık görüldüğü bölge olan baş-boyun bölgesi haricinde sıklık sırasına göre üst ekstremité, gövde ve alt ekstremité bölgelerinde görülebilmektedir.

Olguların % 2-3'ünde tümör multipldir. Multipl familial pilomatrisomalarda miyotonic distrofi, Gardner sendromu, Rubinstein-Taybi ve Turner sendromu ile ilişkilidir⁷. Bilateral lokalizasyon insidansı %2-3'tür. Etiyolojisinde farklı etkenler belirtilmekle birlikte neden tam olarak bilinmemektedir. Beta-katenin genindeki tekrarlayan mutasyonların sorumlu olduğu, son yapılan araştırmalarda gösterilmiştir⁸. Pilomatriksoma irregüler epitel hücre adalarından oluşan derin subepidermal bir tümördür. Histopatolojik karakteristik olarak merkezde hayalet hücreleri ile periferde yerleşen bazofilik çekirdekli hücreler içerirler. Bunun yanında yabancı cisim dev hücreleri de görülmektedir. Kalsifikasyon olguların %70-95'inde bulunmaktadır genellikle hayalet hücreler etrafındadır. Bazaloid hücrelerde, hücresel pleomorfizm, yüksek mitotik aktivite, lokal veya vasküler invazyon mevcut ise pilomatriks karsinoma tanısı konulmakta olup bu pilomatrisomanın malign transformasyon gösterdiğini işaret etmektedir. Rekürrens insidansı düşüktür. Rekürrensler pilomatrisomanın malign varyantı olan pilomatriksoma karsinomu düşündürmelidir. Ultrasonografi, manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografide tümör

iyi sınırlı soliter subkutan bir kitle şeklinde görüntülenir. Düz grafilerse kitledeki kalsifikasyonu gösterir. Ayırıcı tanıda epidermal kist, kalsifiye lenfadenopati, kemikleşmiş veya kalsifiye hematoma, yabancı cisim, diğer benign ve malign yumuşak doku tümörleri düşünülmelidir⁹. Pilomatriksoma komponentlerinden bir kısmının epidermin bütünlüğünü bozarak epidermis yüzeyine çıkması (transepidermal eliminasyon) perforan pilomatriksoma olarak adlandırılır¹⁰.

Spontan regresyon görülemeyeceği için önerilen tedavi metodu komplet cerrahi eksizyondur. Eksizyonda 1 cm lateral cerrahi sınır gerekir. Cerrahi sonrası %2-6 oranında nüks bildirilmiştir¹¹. Eğer tümör dermise yapışık lezyonu üzerindeki deri ile birlikte eksize etmek gerekebilir.

Olgumuz seyrek görülen perforan tipte olması, her iki üst ekstremitede simetrik şekilde lokalizasyon göstermesi nedenleriyle pilomatriksomanın nadir bir klinik varyantı olarak karşımıza çıkmıştır.

Etik

Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen hastadan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: N.S., İ.M., Konsept: N.S., Dizayn: N.S., Veri Toplama veya İşleme: N.S., Analiz veya Yorumlama: N.S., Literatür Arama: N.S., Yazan: N.S.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Malherbe A, Chenantais J: Note sur l' epithelioma calcifie des glandes sebacees. Prog Med 1880;8:826-8.
2. Knight PJ, Reiner CB: Superficial lumps in children: What, when, and why? Pediatrics 1983;72:147-53.
3. Agoston AT, Liang CW, Richkind KE, Fletcher JA, Vargas SO: Trisomy 18 is a consistent cytogenetic feature in pilomatricoma. Mod Pathol 2010;23:1147-50.
4. Cigliano B, Baltogiannis N, De Marco M, et al: Pilomatricoma in childhood: a retrospective study from Three European Paediatric Centres. Eur J Pediatr 2005;164:673-7.
5. Moehlenbeck FW: Pilomatricoma (calcifying epithelioma): a statistical study. Arch Dermatol 1973;108:532-4.
6. Yencha MW: Head and neck pilomatricoma in the pediatric age group: a retrospective study and literature review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2001;57:123-8.
7. Şenkal HA, Aslan T, Tezel GG, Sözeri AB: Preaurikuler pilomatriksoma. Genel Tıp Derg 2011;21:21-3.
8. Dabak N, Çıraklı A, Kandemir B, Çıraklı S, Kuyubaşı SN: Kol ve önkol yerleşimli pilomatriksoma. Türk Ped Ars 2014;49:340-3.
9. Demirdöver C, Sevindik M, Vayvada H: Nadir bir lokalizasyonda dev pilomatriksoma: olgu sunumu ve literatür derlemesi. Türk Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Dergisi 2011;19:36-8.
10. Akalın T, Veral A, Sezak M, Kandiloglu G: Pilomatriksoma(Gelişim evreleri-prolifere ve malign pilomatriksoma:292 olgu). Patoloji Bülteni 2001;18:23-7
11. Babakurban ST, Koçer NE, Erkan AN: Parotis bölgesinde pilomatriksoma: vaka sunumu. Fırat Tıp Dergisi 2009;14:224-7.