



Psödobüllöz anetodermik pilomatrikoma

Pseudobullous anetodermic pilomatricoma

Sevgi Akarsu, Turna İlknur, Melike Kibar, Özlem Özbağçivan, Erdener Özer*, Emel Fetil

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı ve *Patoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Özet

Pilomatrikoma (PM) kıl matriksi ve kıl shaftının primitif hücrelerinden köken alan; çoğunlukla baş, boyun ve üst ekstremitelerde görülen asemptomatik, yavaş büyüyen, benin bir deri tümörüdür. Tipik lezyon genellikle soliter, sert kıvamlı, üzeri normal veya eritemli deri ile örtülü, büyüklükleri 0,5 ile 3 cm arasında değişen, derin yerleşimli dermal veya subkutanöz nodül ile karakterizedir. Nadir görülen atipik PM formları içinde yer alan büllöz ve anetodermik PM formlarında lezyonların üzerinde büllöz görüntü oluşabilmektedir. Burada sağ kolunda üzerinde kalın duvarlı gevşek büllöz görünüm izlenen anetodermik PM'li 11 yaşında bir kız olgu sunulmaktadır. (Türkderm 2013; 47: 114-6)

Anahtar Kelimeler: Adneksiyal tümör, pilomatrikoma, büllöz görünüm, büllöz pilomatrikoma, anetodermik pilomatrikoma

Summary

Pilomatricoma (PM) is an asymptomatic, slowly growing, benign skin tumour originating from primitive cells of the hair matrix and hair shaft and appears mostly on the head, neck, and the upper extremities. Typical lesion is usually characterized by a solitary, firm, deep-seated dermal or subcutaneous nodule, covered by normal or erythematous skin, and usually varying in size from 0.5 to 3 cm. Bullous appearance can occur on the lesions of bullous PM and anetodermic PM which are located in the rare atypical forms of PM. Here, we present an 11-year-old girl with an anetodermic PM on her right arm that showed thick-walled flaccid bullous formation over it. (Türkderm 2013; 47: 114-6)

Key Words: Adnexal tumor, pilomatricoma, bullous appearance, bullous pilomatricoma, anetodermic pilomatricoma

Giriş

Pilomatrikoma (PM) genellikle düzgün yüzeyle, sert kıvamlı, mobil fakat deriye yapışık, boyutları 0,5 ile 3 cm arasında değişen, yavaş büyümeye eğilimli, normal deri renginde ya da pembe-mavi renkli subkutanöz soliter bir kitle şeklinde karşımıza çıkar. İnflamasyon veya ülserasyon yokluğunda çoğunlukla asemptomatik olan lezyonun üzerindeki epidermiste bazen renk değişikliği, atrofi, keratinizasyon veya erozyon gibi bulgular izlenebilmektedir^{1,2}. Sıklıkla baş, boyun ve üst ekstremitelerde yerleşen lezyonlar daha nadir olarak gövde ve alt ekstremitelerde de görülebilmektedir¹⁻⁵. Çok nadir de olsa malin dönüşüm gösterebilen PM'nin klasik formuna ilaveten multipl, malin, perforan, büllöz ve anetodermik olmak üzere nadir görülen atipik PM formları

da tanımlanmıştır⁶⁻¹⁷. Burada sağ kolundaki PM lezyonu üzerinde kalın duvarlı gevşek psödobüllöz görünüm izlenen ve histopatolojik olarak anetodermik özellikler saptanan 11 yaşında bir kız olgu sunulmaktadır.

Olgu

Sağ kolundaki sert kabarıklık yakınması ile başvuran 11 yaşındaki kız olgu bu lezyonun yaklaşık beş ay önce kendiliğinden ve küçük bir sertlik şeklinde oluşarak zamanla büyüklüğünün arttığını ve üç ay önce de üzerinde yumuşak kıvamlı kabarcık benzeri bir görünüm meydana geldiğini tanımlamıştır. Olgumuzun özgeçmişinden bu yakınmalarına herhangi bir semptomun eşlik etmediği ve lezyon bölgesine herhangi bir travma öyküsünün olmadığı belirlenmiştir.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Sevgi Akarsu, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
Tel.: +90 232 412 38 60 E-posta: sevgi.akarsu@deu.edu.tr **Geliş Tarihi/Received:** 11.05.2011 **Kabul Tarihi/Accepted:** 22.06.2011

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



Ayrıca kendisinde veya ailesinde daha öncesinde benzer bir lezyon görülmediği tanımlanan olgumuzun soygeçmiş ve sistem sorgulamasında herhangi bir özellik belirlenmemiştir.

Olgumuzun dermatolojik muayenesinde sağ üst kolun yan yüzünde 2,2x1,6 cm boyutunda düzgün yüzeyli, ovoid yapılı, açık viyolase renkli, kalın duvarlı gevşek psödobüllöz görünümün altında palpasyonla yaklaşık 1,7x1,5 cm çaplı sert kıvamlı bir nodül izlenmiştir (Resim 1). Lenf nodu muayenesinde bölgesel lenfadenopati saptanmamıştır. Total olarak çıkarılan lezyonun histopatolojik incelemesinde PM ile uyumlu olarak hayalet ve bazaloid hücre adaları, yer yer multinükleer dev hücreler içeren granülasyon dokusu alanları ve dermiste yer yer genişlemiş lenfatik damarlar izlenmiştir (Resim 2a, b). Ayrıca izlenen ödemli alanların Alcian mavisi ile negatif boyanması miksoid görünüm olarak değerlendirilmiştir. Lezyonun üstündeki dermiste azalmış kollagen demetler ve elastik liflerin belirlendiği anetodermik değişiklikler ile uyumlu bulgular saptanmıştır (Resim 3a, b). Olgumuza bu klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde psödobüllöz anetodermik PM tanısı konulmuştur.

Tartışma

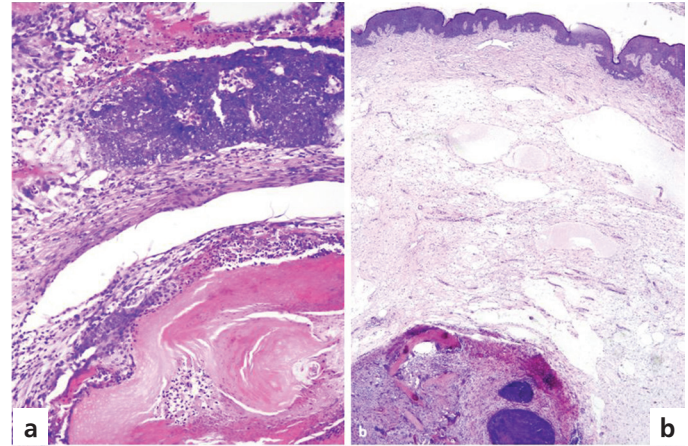
İlk kez 1880 yılında Malherbe ve Chenantais tarafından Malherbe'nin kalsifiye epitelyoması veya Malherbe tümörü olarak tanımlanmış olan PM, kıl folikülü matriks hücrelerinden köken alan derin dermal veya subkutanöz yerleşimli soliter bir deri tümördür^{1,2}. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte lezyonların oluşumunda travmanın rol oynayabileceği belirtilmiş, özellikle ailesel olan multipl ve tekrarlayıcı PM'larda 3p22-p21,3 lokusundaki beta katenin gen mutasyonları saptanmıştır^{1,2,8}. Hayatın ilk iki dekadı içinde en sık görülen benin adneksiyal tümör olmasına rağmen preoperatif doğru tanı oranlarının %28,9 ile %43 arasında değiştiği bildirilmiştir. Özellikle atipik lokalizasyonlu, değişik kıvamdaki ve üzerinde punktum benzeri görünümü olan kistik lezyonların görüldüğü ve klinik olarak kalsifikasyonun izlenmediği durumlarda epidermoid



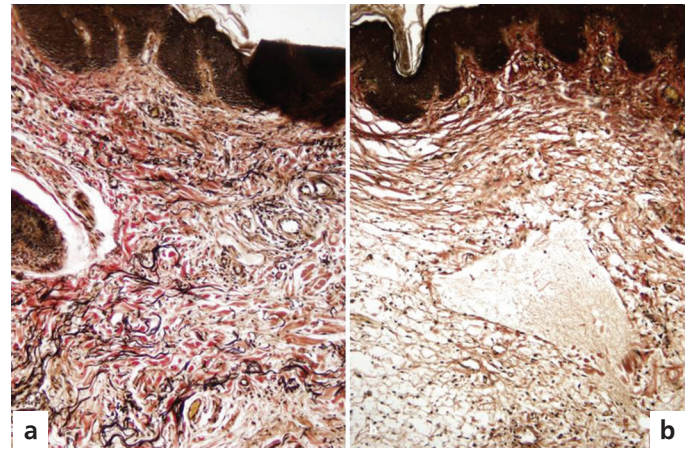
Resim 1. Sağ üst kolun yan yüzünde açık viyolase renkli, üzerinde kalın duvarlı gevşek bül benzeri görünümün izlendiği pilomatrikoma ile uyumlu sert kıvamlı nodül.

veya dermoid kist, lipom, dermatofibrom, dejenere fibroksantom, steatokistoma simpleks, kalsifiye hematoma, hemanjiom ya da lenf nodları, brakial yarı kalıntıları veya preaurikular sinuslar gibi diğer benin oluşumlar ile karışabilmektedir^{2,3}. Klasik PM histopatolojisinde periferde çekirdekleri korunmuş bazaloid hücreler ve merkezde keratinizasyon sonucunda oluşan çekirdeksiz eozinofilik hayalet hücreler ile karakterize iyi organize olmuş hücre adalarından oluşan bağ dokusu kapsülüyle çevrilmiş iyi sınırlı bir tümör görülmektedir. Ayrıca bu bulgulara sıklıkla granümatöz inflamasyon, yabancı cisim dev hücreleri ve distrofik kalsifikasyon da eşlik etmektedir^{2,4,5}.

PM'lar içinde bizim olgumuzdakine benzer tarzda büllöz görüntüye neden olabilecek olan klinik formlar, nadir görülen büllöz ve anetodermik formlardır. Büllöz PM'da altta palpe edilebilen sert tümörün üzerinde kalın duvarlı gevşek bül benzeri bir görünüm izlenmektedir. Histopatolojisinde derin dermisteki tipik PM özelliklerini gösteren tümörün üzerinde Alcian mavisi ile negatif boyanan miksoid görünümü dermal ödem, çok sayıda küçük kan damarları ve kronik



Resim 2. a) Tipik pilomatrikoma morfolojisi ile uyumlu en altta hayalet hücre tabakası, daha üstte bazaloid hücre proliferasyonu ve çevrede yabancı cisim reaksiyonu (HE x20); b) Lezyon üzerindeki alanda genişlemiş lenfatik damarlar (HE X4).



Resim 3. a) Elastik doku boyamasıyla lezyon çevresindeki deride elastik liflerin normal görünümü (Verhoeff-van Gieson X20); b) Lezyonun üstündeki dermiste elastik liflerin azalmış görünümü (Verhoeff-van Gieson X20).

inflamatuvar hücre infiltrasyonu ile ilişkili genişlemiş lenfatik damarlar görülmektedir^{1,6-12}. İlk kez 1943 yılında tanımlanan ve tüm PM'lı olguların %2'sini oluşturan anetodermik form ise klinik olarak gevşek, sarkık veya kese benzeri bir lezyon şeklinde görülebileceği gibi, keloid veya hipertrofik sikatris benzeri ya da buruşuk ve oldukça katlantılı atrofik deriyle örtülü psödobüllöz görünümüne sahip bir lezyon şeklinde de karşımıza çıkabilir. Anetodermik PM formunun histopatolojisinde lenfatik dilatasyon ve dermal ödem yanında anetodermik değişiklikler ile uyumlu olarak elastik liflerde azalma ve kollajen liflerde güçsüzleşme belirlendiği bildirilmiştir¹³⁻¹⁷. Bazı yazarlar tarafından büllöz görünüme yol açan bu iki klinik formun psödobüllöz veya lenfanjiektatik form olarak adlandırılan benzer antiteler olduğu ileri sürülmekle birlikte, büllöz PM'da histopatolojik olarak gerçek bir dermal büllöz görülmesi ile PM'nın anetodermik değişiklik gösteren formundan ayırt edilebilmesinin mümkün olabileceği ileri sürülmüştür. Büllöz görünümüne sahip olan olguların ayrıntılı tanısında ayrıca büllöz morfea, penisilamine sekonder gelişen dermal büllöz lezyonlar, lenfanjiom ve kutanöz lenfoma da düşünülmelidir^{11,12}. Bizim olgumuzda histopatolojik olarak anetodermik değişikliklerin izlenmesi ancak gerçek bir dermal büllöz formasyonunun izlenmemesi, klinik olarak izlenen kalın duvarlı gevşek psödobüllöz görünümün anetodermik PM formu ile uyumlu olduğunu düşündürmektedir. PM'lı olgularda büllöz görünümünün oluşum mekanizması tam olarak bilinmemekle birlikte temel olarak PM sert yapısının neden olduğu lenfatik obstrüksiyonun primer rol oynadığı düşünülmektedir. Bunun sonucunda oluşan lenfatik sıvı konjesyonu, lenfatik damarlarda dilatasyon, lenfatik sızıntı ve tümörü çevreleyen dermisteki ödem büllöz görüntüye neden olmaktadır⁷⁻⁹. Bununla birlikte literatürde mekanik irritasyon ve köpek tırmalaması ile ilişkili nadir olgu bildirileri de mevcuttur^{9,11,12}. Diğer bir teori ise özellikle mekanik irritasyon varlığında tümör hücreleri ve/veya inflamatuvar infiltrasyondaki hücrelerin elastolitik inflamatuvar enzimler üreterek kollajen ve elastik doku kaybı ile lenf damarlarında destrüksiyon ve dilatasyon oluşumuna yol açtığı şeklindedir^{8,15}. Bu nedenle tipik PM'ların baş ve boyunda lokalize olmasına karşın, anetodermik formun devamlı basınç veya mekanik irritasyona maruz kalınmasının etkisiyle bizim

olgumuzda olduğu gibi ekstremitelerde, omuzlar veya gövdede yerleştiği bildirilmiştir¹⁵.

Sonuç olarak, bizim olgumuzda histopatolojik olarak çok sayıda genişlemiş lenfatik ve kan damarlarının görülmesi yanında anetodermik değişikliklerin de belirlenmesi PM'larda büllöz görünümünün oluşumunda lenfanjiektatik ve anetodermik değişikliklerin rolünü desteklemektedir.

Kaynaklar

1. Julian CG, Bowers PW: A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:191-5.
2. Pirouzmanesh A, Reinisch JF, Gonzalez-Gomez I, Smith EM, Meara JG: Pilomatricoma: a review of 346 cases. *Plast Reconstr Surg* 2003;112:1784-9.
3. Kumaran N, Azmy A, Carachi R et al: Pilomatricoma-accuracy of clinical diagnosis. *J Pediatr Surg* 2006;41:1755-8.
4. Cankorkmaz L, Özer H, Altuntaş EE, et al: Clinicopathologic analysis of childhood pilomatricoma cases. *Türkiye Klinikleri J Pediatr* 2009;18:76-81.
5. Mansur AT, Serdar ZA, Erçin Z, Gündüz S, Aker F: The clinical and histopathologic features of 25 pilomatricoma cases. *Türkdern* 2004;38:37-40.
6. Prasad HR, Verma KK, Khaitan BK, Singh MK: Bullous pilomatricoma: a rare occurrence. *Acta Derm Venereol* 2001;81:217-8.
7. Fetil E, Soyol MC, Menderes A et al: Bullous appearance of pilomatricoma. *Dermatol Surg* 2003;29:1066-7.
8. Yiqun J, Jianfang S: Pilomatricoma with a bullous appearance. *J Cutan Pathol* 2004;31:558-60.
9. Inui S, Kanda R, Hata S: Pilomatricoma with a bullous appearance. *J Dermatol* 1997;24:57-9.
10. Karadağ AS, Ekşioğlu M, Özlük E, et al: A Rare Case of Pilomatricoma with Bullous Appearance. *Turk J Med Sci* 2009;39:333-6.
11. de Giorgi V, Alfaioli B, Massi D et al: Bullous pilomatricoma: a particular and rare dermal bullous disorder. *Acta Derm Venereol* 2009;89:189-90.
12. Weichert GE, Bush KL, Crawford RI: Bullous pilomatricoma: a report of clinical and pathologic findings and review of dermal bullous disorders. *J Cutan Med Surg* 2001;5:394-6.
13. Jones CC, Tschen JA: Anetodermic cutaneous changes overlying pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol* 1991;25:1072-6.
14. Shames BS, Nassif A, Bailey CS, Saltzstein SL: Secondary anetoderma involving a pilomatricoma. *Am J Dermatopathol* 1994;16:557-60.
15. Fujioka M, Gozo N, Osamu M, Tsuneyuki Y, Takehisa Y: Secondary anetoderma overlying pilomatricomas. *Dermatology* 2003;207:316-8.
16. Fernandes BF, Al-Hinai A, Belfort RN, et al: Anetodermic variant of a periorbital pilomatricoma. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2008;24:419-21.
17. Fernández-Flores A, Gonzalez-Montero JM: Anetodermic variant of pilomatricoma. *Int J Dermatol* 2005;44:876-7.