

Çocuklarda pilomatriksoma: 18 olgunun geriye dönük değerlendirilmesi ve literatür incelemesi

Volkan ERİKÇİ, Ali SAYAN, Nihan KARAMAN, Şafak KARAÇAY, Ahmet ARIKAN
SSK Tepecik Eğitim Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İzmir

Özet

Önbilgi/Amaç: Bu çalışmanın amacı, çocuklardaki pilomatriksoma ile ilgili verileri değerlendirip tanı ve tedavi yöntemlerini literatür bilgileri ışığında tartışarak kulak-burun-boğaz hastalıkları uzmanları ve çocuk cerrahlarını bu konuya yakınlaştırmaktır.

Yöntem: Kliniğimizde 1995-2002 yılları arasında pilomatriksoma tanısı almış hastalar, geriye dönük olarak cinsiyet, başvuru yaşı, başvuru anında kitlenin büyüklüğü ve yerleşim yeri, klinik bulgular, tedavi şekli, yineleme ve histopatolojik bulgular açısından incelenmiştir.

Bulgular: Hastaların 10'u (% 56) erkek, 8'i (% 44) kız olup; tanı anındaki yaş ortalaması 8.6 yıldır. Hastaların çoğunda başvuru yakınması cilt altında ele gelen tek nodül olmakla birlikte, bir hastada (% 5.5) birden fazla nodül saptanmıştır. Tüm lezyonlar yerel anestezi altında çıkarılmış, histopatolojik inceleme sonucu pilomatriksoma tanısı konmuştur. Ortalama izlem süresi 3.7 yıldır ve hiçbir hastada yineleme görülmemiştir.

Sonuç: Serimiz istatistik değerlendirme için çok küçük olsa da, erkek çoğunluğu olması ve hiç aile öyküsü bulunmaması nedeni ile özgündür. Pilomatriksoma, çocuklardaki cilt içi veya cilt altı kitlelerin ayırıcı tanısında akılda bulundurulmalıdır. Kesin tanı histopatolojik inceleme ile konabilir ve aile olayın seyri/sonucu hakkında aydınlatılabilir.

Anahtar kelimeler: Pilomatriksoma, çocukluk çağı

Giriş

Pilomatriksoma, kıl kökü folikül hücrelerinden köken alan, az rastlanan, iyi huylu, edinsel bir yumuşak

Adres: Dr. Volkan Erikçi, Zafer cad. Turcanlar apt. No:17/6, 35040 Bornova, İzmir
Yayına kabul tarihi: 27.08.2003

Summary

Pilomatrixoma in children: a retrospective study and review of the literature

Background/Aim: The purpose of this study is to analyze the data from our experience with pilomatrixoma in children, discuss the diagnosis and management and review the relevant literature. It also aims to better familiarize the otolaryngologists and pediatric surgeons with this entity.

Method: A retrospective chart review of children with pilomatrixoma was performed between the years 1995 and 2002. The records of these patients were analyzed to determine sex, age at presentation, location, and duration of mass at initial evaluation, clinical presentation, treatment modalities, recurrences, and histopathological findings.

Results: Of the patients, ten (56%) were male and eight (44%) were female with an average age of 8.6 years at diagnosis. The presenting symptom was usually a subcutaneous palpable single nodule. Multiple lesions were found in 1 patient (5.5%). Local excision was performed without any complication. These lesions appeared as pilomatrixoma in histopathological examination. Mean follow-up was 3.7 years and there were no recurrences.

Conclusion: Although too small for accurate statistical evaluation, our series is unique in that there is a male preponderance and no familial occurrence. Pilomatrixoma should be kept in mind in the differential diagnosis of children with intracutaneous or subcutaneous nodules. With a correct diagnosis and the knowledge of pilomatrixoma's benign course, parents can be reassured that complete cure is to be expected.

Key words: Pilomatrixoma, childhood

doku lezyonudur. Sıklıkla tek, küçük bir nodül şeklinde kendini gösterir, nadiren dev bir kitle şeklinde de olabilir (15). Daha büyük hastalarda çoklu yerleşim de bildirilmiştir (13,23,29,33). Öncelik sırasına göre yüz, boyun, üst ya da alt ekstremitelerde görülebilir (1,5,7,10,12,17,38).

Nadir rastlanan bu iyi huylu deri tümörünü ve teda-

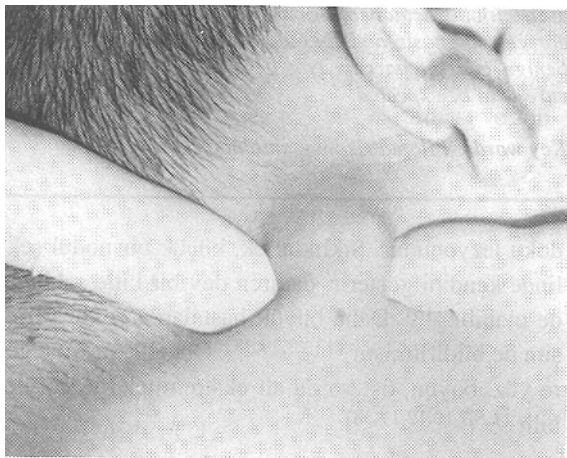
visini literatür ışığında tartışmak ve gözden geçirmek amacıyla yapılan bu çalışmada, kliniğimizde yatırılarak tedavi edilen pilomatriksoma tanısı almış 18 çocuk incelenmiştir. Makalede vurgulanmak istenen bir başka amaç, ilgili hekimlerin bu lezyonlar hakkında bilgi sahibi olmalarını sağlamaktır. Bu sayede gereksiz cerrahi tedavi yöntemlerinden kaçınılırken bu kitlelerin gözden kaçması da engellenmiş olacaktır.

Gereç ve Yöntem

Kliniğimizde 1995 ve 2002 yılları arasında pilomatriksoma tanısı almış 18 çocuğa ait kayıtlar geriye dönük olarak; yaş, cinsiyet, lezyonun yerleşim yeri, kliniğe yansıma şekli, tedavi şekli, yineleme ve histopatolojik bulgular açısından incelenmiştir.

Bulgular

On sekiz hastanın 10'u erkek, 8'i kız (E/K: 1.25); ortalama yaş 8.6 yıldır (7-12 yıl). Tüm olgularda saptanan başvurma nedeni yavaş büyüyen, hareketli, düzgün kenarlı, çapları 0.5 ile 3.0 cm arasında olan cilt altı nodülüdür. Ailenin kitleyi fark etmesiyle çocuk cerrahına başvurusu arasında geçen süre 3 ay - 2 yıl arasında değişmektedir. Öyküde ailenin diğer bireylerinde pilomatriksoma ve benzeri kitleye rastlanmamıştır. Tümörler genellikle tek ve üzerlerindeki cilde yapışık olup elle muayenede duyarlılık saptanmamıştır (Resim 1). Yerleşim yerleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Pilomatriksoma olguların çoğunda yüz veya boyunda tek bir nodül, yalnız birinde (% 5.5)



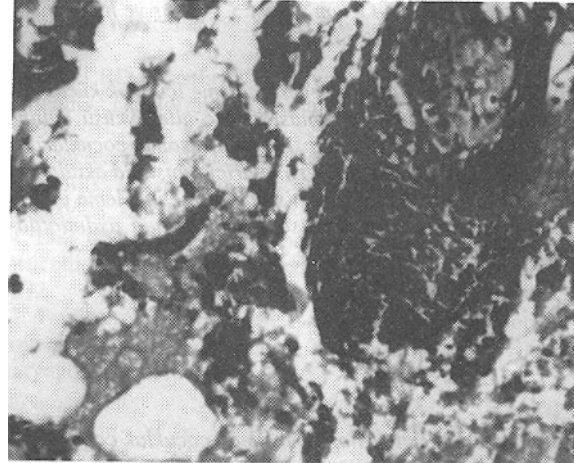
Resim 1. Boyunda tipik görünüm.

Tablo 1. Tümör yerleşim yerleri.

Tümör yerleşim yeri	Sayı
Yüz	7
Boyun	4
Üst ekstremité	5
Alt ekstremité	1
Gövde	1
Toplam	18



Resim 2. Pilomatriksomada cerrahi çıkarma.



Resim 3. Histopatolojik görünüm (Hematoxilen-Eosin,40x).

çoğul lezyonlar ile kliniğe yansımıştır. Tedavide, tüm hastalarda, üstteki ciltle birlikte yerel çıkarma uygulanmış ve işleme ait herhangi bir komplikasyonla karşılaşmamıştır. Makroskopik olarak tümörün oval-yuvarlak şekilli, beyaz-gri ya da sarı renkli olduğu, birkaçının da kalsifikasyonlar içerdiği gözlenmiştir (Resim 2). Histolojik olarak dermis ve

cilt altı dokusunda iyi sınırlı ve lobüle yapı gösteren bu tümörler bazaloid, hayalet ve keratin artıklar ile tepkime veren yabancı cisim dev hücreleri ve kalsifikasyon alanlarından oluşmaktadır (Resim 3). Ortalama izlem süresi 3.7 yıldır ve tüm hastalarda yineleme olmadan tam iyileşme görülmüştür.

Tartışma

Pilomatriksoma ilk kez 1880 yılında Malherbe ve Chenantais tarafından yağ bezlerinden köken alan kalsifiye edici tümör olarak adlandırılmış ve eş anlamlı olarak “Malherbe'nin kalsifiye edici epiteliyomasi” olarak anılmıştır. Daha sonraları bu tümörün kıl matriks hücrelerine farklılaşan germ hücrelerinden köken aldığı belirtilmiş, daha doğru olan pilomatriksoma olarak isimlendirilmesi 1977 yılında Arnold tarafından yapılmıştır (3,11).

Çocuklarda göreceli olarak az rastlanan pilomatriksoma, iyi huylu tümör olup görülme sıklığı deri tümörleri arasında 1/1000'dir (14). Her ne kadar her yaş grubunda görülebilse de birinci ve altıncı on yıllarda zirve yapar (2,4,17,28,37). Bu kitleler esas olarak çocuk ve genç erişkinleri tutar ve olguların % 60'ında 20 yaş öncesi görülür (14,19). Nedeni açık olmayan bu tümörün oluşumunda, kalsiyum tuzlarını çökeltebilen nanobakterilerin rolü araştırılmış ancak belirgin ilişki saptanamamıştır (25).

En sık tutulan (% 56-72) yerleşim yerleri baş ve boyundur (1,5,6,7,10,12,17,21,38). Yerleşim yeri açısından serimiz önceki çalışmalarla uyumluluk göstermekte olup olgularımızın % 61.1'inde kitleler baş ve boyunda idi. Bununla birlikte alt ve üst ekstremiteler de azalan sıklıkta etkilenmiştir. Çoğu çalışmada kızların erkeklere göre daha sık tutulduğunun bildirilmesine karşın (8,23,38) serimizde erkekler daha fazladır ve bu özellik Wells'in serisi ile benzerlik göstermektedir (36). Çalışmamız, olgularımızda aile öyküsünün bulunmaması nedeniyle bildirilen serilerden farklılık göstermektedir (8,23).

Pilomatriksoma genelde tek olarak saptanır. Bununla birlikte % 2 ile % 3.5 oranında çoğul olarak da görülebilir (13,23). Serimiz çoğul tümör görülme açısından Moehlenbeck ve Hernandez'in serileri ile benzerirken, çoğul kitle oranı Demircan'ın serisinden düşük bulunmuştur (8,13,23). Çoğul tümörler; Gardner sendromu, miyotonik distrofi, Turner sendromu ve

trizomi 9 ile ilgili olabilir (22,33). Bununla birlikte birden çok tümör ile kliniğe yansıyan olgumuz normal karyotipe sahip olup (46 XY) kas sistemine ait herhangi bir bozukluk saptanamamıştır.

Bu tümörde tanı sıklıkla yüzeysel, taş sertliğindeki kitlenin ele gelmesiyle konur. Yüzeyseldeki derinin lezyona yapışık oluşu ile diğer derin yerleşimli yapılardan (parotis, lenf nodu) kolaylıkla ayrılabilir. Çevreleyen deri kırmızımı ya da mavi renkli olabilir. Ayırıcı tanıda dermoid kistler, brankial yarı kalıntıları, kulak önü sinüsler, adenopati, yağ kistleri, hemangiomlar ya da kötü huylu deri tümörleri akılda tutulmalıdır (31). Radyolojik görüntüleme tekniklerinin tanısal değeri, tümör yüzeysel yerleşimli olduğundan çok azdır (1). Serimizde hiçbir hastada tanı için muayene bulgularına ek olarak ileri radyolojik görüntüleme yöntemlerine gereksinim duyulmamıştır.

Pilomatriksoma tanısı histolojik olarak doğrulanır. Bu tümörde düzensiz epitel adacıkları içinde, merkezde keratinize hayalet hücreleri, değişen miktarlarda bazaloid hücrelerce çevrelenmiştir. İğne aspirasyon sitolojisi (İAS) ameliyat öncesi tanısal girişim olarak önerilmişse de, yanlış sonuçlar ve yanlış kötü huylu tümör tanısı ile hastaya zarar verme riski vardır (9,20,35). Bu nedenle serimizde tanısal yöntem olarak İAS kullanılmamıştır.

Bu tümörlerde kendiliğinden gerileme gözlenmediğinden, seçilecek tedavi yöntemi temiz sınırlı cerrahi çıkarma, çok ender de olsa kötü huylu tipinin tedavisinde ise 1-2 cm genişliğinde cildin de içerecek şekilde geniş cerrahi çıkarma olarak önerilmektedir (30,32,34). Lezyon çoğu kez üstteki cilde yapışık olduğundan, sıklıkla cildin de çıkarılması gerekir. Öte yandan tedavide kesi ile kazıma da önerilmiştir (24). Ancak yineleme olasılığı nedeniyle bu yöntem bir seçenek olmamalıdır. Cerrahi sonrası yineleme nadir olup % 0 ile % 3 arasında bildirilmiştir (10,11,17). Serimizde kitleyi örten cildin bir kısmının da alındığı yerel çıkarma tüm hastalara uygulanmış ve çalışma döneminde hiçbir hastada yineleme saptanamamıştır.

Pilomatriksoma çok seyrek olarak kötü huylu tümör özellikleri sergileyebilir (13,16,26,27). Tekrarlayıcı pilomatriksomalara ait ilk olgu bildirimini 1927'de Gromiko tarafından yapılmış, en genç hasta (4 yaş) ise İngelefield tarafından bildirilmiştir (16). Ulaşılabilen

kaynaklarda 29 pilomatiks karsinomali olgunun bildirildiği saptanmış; uzak metastaz yapmış nadir pilomatiksoma olgularına da rastlanmıştır (26,32).

Serimiz, erkek çoğunluğun bulunması ve aile öyküsünün olmaması açısından özgün ancak istatistiksel değerlendirme için küçüktür. Bu tümörlerde eşlik eden enfeksiyon, yineleyen yangısal tepkimeler, sayıca az olsa da kötü huylu tiplerinin varlığı, özellikle yüz tutulumunda oluşabilen kozmetik sorunlar cerrahi girişimi tek tedavi seçeneği olarak ortaya koymaktadır. Ne yazık ki olguların çoğu, hala genel çocuk ve cerrahi kaynakların azlığı nedeniyle yanlış tanı almaktadır. Gereksiz şekilde sıkıntı içinde cerrahi tedaviyi bekleyen hasta ve ailenin tam iyileşmenin mümkün olduğuna inandırılması kitleye doğru tanı konusunda mümkündür. Sonuç olarak, çocukluk çağındaki yüzeysel baş ve boyun kitlelerinde pilomatiksoma da ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Agarwal RP, Handler SD, Matthews MR, et al: Pilomatixoma of the head and neck in children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 125:510, 2001
2. Ahmad M, Khan IU, Khan AH, et al: Pilomatixoma: a retrospective study. *Int J Dermatol* 31:703, 1992
3. Arnold HL: Pilomatricoma. *Arch Dermatol* (letter) 113:1303, 1977
4. Bingul O, Graham J, Helwig E: Pilomatixoma (calcifying epithelioma) in children. *Paediatrics* 30:233, 1962
5. Costa P, Orlando A, Papadia F: Pilomatixoma of the parotid region. *Pediatr Med Chir* 15:601, 1993
6. Danielson-Cohen A, Lin SJ, Hughes CA, et al: Head and neck pilomatixoma in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 127:1481, 2001
7. Darwish AH, Al-Jalahema EK, Dhiman AK, et al: Clinicopathological study of pilomatixoma. *Saudi Med J* 22:268, 2001
8. Demircan M, Balık E: Pilomatricoma in children: a prospective study. *Pediatr Dermatol* 14:430, 1997
9. Domanski HA, Domanski AM: Cytology of pilomatixoma (calcifying epithelioma of Malherbe) in fine needle aspirates. *Acta Cytol* 41:771, 1997
10. Duflo S, Nicollas R, Roman S, et al: Pilomatixoma of the head and neck in children: a study of 38 cases and review of the literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 124:1239, 1998
11. Forbis R, Helwig E: Pilomatixoma (calcifying epithelioma). *Arch Dermatol* 83:606, 1961
12. Hellin Meseguer D, Merino Galvez E, Hernandez JA, et al: Malherbe's calcifying epithelioma (pilomatixoma) of the cervical middle line. A case report. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 21:497, 1994
13. Hernandez-Perez E, Cestoni-Parducci RF: Pilomatricoma (calcifying epithelioma): a study of 100 cases in El Salvador. *Int J Dermatol* 20:491, 1981
14. Holme SA, Varma S, Holt PJ: The first case of exophytic pilomatricoma in an Asian male. *Pediatr Dermatol* 18:498, 2001
15. Ichikawa T, Nakajima Y, Fujimoto H, et al: Giant calcifying epithelioma of Malherbe (pilomatixoma): imaging features. *Skeletal Radiol* 26:602, 1997
16. Inglefield CJ, Muir IFK, Gray ES: Aggressive pilomatricoma in childhood. *Ann Plast Surg* 33:656, 1994
17. Jacobsen AS, Bowen J, Bruce J, et al: The calcifying epithelioma of Malherbe in children: a 15-year experience. *Pediatr Surg Int* 10:44, 1995
18. Julian CG, Bowers PW: A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol* 39:191, 1998
19. Knight PJ, Reiner CB: Superficial lumps in children: what, when, and why? *Pediatrics* 72:147, 1983
20. Lemos MM, Kindblom LG, Meis-Kindblom JM, et al: Fine-needle aspiration features of pilomatixoma. *Cancer* 93:252, 2001
21. Marrogi A, Wick M, Dehner L: Pilomatricomal neoplasms in children and young adults. *Am J Dermatopathol* 14:87, 1992
22. Matsuura H, Hatamochi A, Nakamura Y, et al: Multiple pilomatricoma in trisomy 9. *Dermatology* 204:82, 2002
23. Moehlenbeck F: Pilomatixoma (Calcifying epithelioma): a statistical study. *Arch Dermatol* 108:532, 1973
24. Morales A, McGoey J: Pilomatricoma: treatment by incision and curettage. *J Am Acad Dermatol* 2:44, 1980
25. Morgan MB: Nanobacteria and calcinosis cutis. *J Cutan Pathol* 29:173, 2002
26. Niedermeyer HP, Peris K, Hofler H: Pilomatix carcinoma with multiple visceral metastasis: report of a case. *Cancer* 77:1311, 1996
27. Nield D, Saad M, Ali M: Aggressive pilomatixoma in a child: a case report. *Br J Plast Surg* 39:139, 1986
28. Peterson WC, Hult A: Calcifying epithelioma of Malherbe. *Arch Dermatol* 90: 405, 1964
29. Rotenberg M, Laccourreye O, Cauchois R, et al: Head and neck pilomatixoma. *Am J Otolaryngol* 17:133, 1996
30. Sasaki CT, Yue A, Enriques R: Giant calcifying epithelioma. *Arch Otolaryngol* 102:753, 1976
31. Seitz B, Holbach LM, Naumann GO: Pilomatixoma of the eyelids-clinical differential diagnosis and follow-up. Report of 17 cases. *Ophthalmologie* 90:746, 1993
32. Sloan JB, Sueki H, Jaworsky C: Pigmented malignant pilomatixoma: report of a case and review of the literature. *J Cutan Pathol* 19:240, 1992
33. Sreet M, Rogers R: Multiple pilomatixomas and muscular dystrophy. *J Dermatol Surg Oncol* 17:728, 1991
34. Toback JM, Hoover LA, Dudley JP: Pilomatixoma of the head and neck. *Head Neck Surg* 7:81, 1984
35. Unger P, Watson C, Phelps RG, et al: Fine needle aspiration cytology of pilomatixoma (calcifying epithelioma of Malherbe). *Acta Cytol* 34:847, 1990
36. Wells NJ, Blair GK, Magee JF, et al: Pilomatixoma: a common, benign childhood skin tumor. *Can J Surg* 37:483, 1994
37. Woyke S, Olszewski W, Eichelkraud A: Pilomatixoma: a pitfall in the aspiration cytology of skin tumours. *Acta Cytol* 26:189, 1982
38. Yencha MW: Head and neck pilomatricoma in the pediatric age group: a retrospective study and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 57:123, 2001