

Pilomatriksoma: Nadir görülen bir çocukluk çağı tümörü?

Haluk ÖZTÜRK, Özkan HEREK, Turgay SAKARYA, İlhami SÜRER, Salih DEVECİ, Salih ÇETİNKURŞUN

Gülhane Askeri Tıp Akademisi Çocuk Cerrahisi ve Patoloji Anabilim Dalları, Ankara

Özet

1994-1996 yılları arasında kliniğimizde yapılmış biyopsilerde saptanan 5 pilomatriksomalı olgu geriye dönük olarak değerlendirilmiştir. En küçük olgu 4 yaşında, en büyük olgu 13 yaşında olup ortalama yaş 10'dur. Olguların 1'i erkek, geri kalan 4'ü kızdır. Beş olguda değişik boyutlarda toplam 6 adet tümöral kitle saptanmıştır. Lezyonlardan 2'si üst ekstremitede, 2'si servikal bölgede, 2'si preauriküler bölgede saptanmış olup lezyonların çoğunluğu baş-boyun bölgesinde bulunmuştur. Tüm olgularda lezyonlar tümü ile eksize edilmiştir. Patolojik olarak tüm örneklerde tipik pilomatriksoma tanısı konmuştur. Ameliyat sonrası takiplerinde nüks saptanmamıştır.

Anahtar kelimeler: Pilomatriksoma, baş-boyun, tümör, yumuşak doku, çocuk

Summary

Pilomatrixoma: An uncommon tumour of childhood?

Between 1994-1996, 5 patients with histologically proven pilomatrixoma were admitted to our department. These are presented and evaluated retrospectively in this article. The ages ranged between 4 to 13 years (mean age 10 years). Four patients were female, and one was male. We examined 6 tumors from 5 patients. In order of frequency the anatomic locations were head and neck (66.7 %) upper extremity (33.3 %). We performed total excision in all of the patients. All of tumors were examples of typical or classical pilomatrixoma. No recurrence occurred during the follow-up period.

Key words: Pilomatrixoma, head-neck, tumor, soft tissue, childhood

Giriş

Pilomatriksoma ilk defa 1880 yılında Malherbe ve Chenantais tarafından yağ bezlerinden köken almış kalsifiye tümör olarak tanımlanmış olup daha sonraları bu yazarlardan Malherbe'nin adıyla anılan "Malherbe'nin tümörü-Malherbe'nin kalsifiye epiteliyomasi" olarak adlandırılmıştır (9). 1961 yılında Forbis ve Helwing tarafından lezyon "pilomatrixoma" olarak yeniden isimlendirilmiştir (4). Daha sonraları yapılan ultrastrüktürel ve immünohistokimyasal çalışmalar ile tümörün kıl matriksinden köken aldığı gösterilmiştir (10).

Pilomatriksoma görülme sıklığı genel olarak 1000 deri biyopsisinde 1'den az olarak bildirilmektedir (5). Ancak literatürde çocukluk yaş grubunda eksize edilen yüzeysel kitlelerde sık olarak görüldüğüne ilişkin

bildiriler de mevcuttur (7). Yazımızın amacı, 1994-1996 yılları arasında kliniğimizde patolojik olarak tanıları doğrulananan toplam 5 olguyu literatürdeki bilgilerin ışığında değerlendirerek sunmak ve pilomatriksomanın görülme sıklığı konusundaki görüşlerimizi belirtmektir.

Gereç ve Yöntem

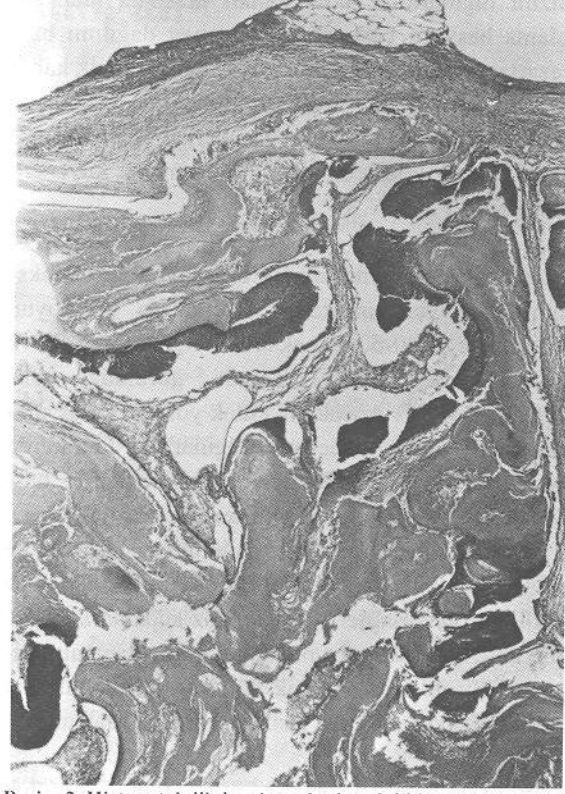
1994-1996 yılları arasında kliniğimizde tedavi edilmiş ve tanıları patoloji incelemeleri ile doğrulanmış 5 pilomatriksomalı olgu geriye dönük olarak; yaş, cins, lezyonların yerleşimi, boyutları, klinik ön tanı, cerrahi tedavi ve tedavi sonuçları açısından değerlendirilmiştir.

Bulgular

Olguların en küçüğü 4, en büyüğü 13 yaşında olup ortalama başvuru yaşı 10'dur. 4 olgu kız (% 80), 1 olgu erkek (% 20); olgular arasında kız/erkek oranı



Resim 1. Sağ preauriküler bölgede 1 cm çapında pilomatriksoma kitlesi görülmektedir.



Resim 2. Histopatolojik incelemede; basoloid hücrelerden oluşan adalar ve bunların etrafında nükleusu bulunmayan "ghost" hücreleri görülmektedir (HEx50).

ise 4/1'dir. Olguların tamamı deri altında değişik boyutlarda ve üzerlerinde maviye yakın renk değişikliği gözlenen, nispeten sert kıvamlı olarak palpe edilen nodüler kitle yakınması ile başvurmuşlardır (Resim 1). Beş olguda toplam 6 adet lezyon saptanmış olup bir olguda iki ayrı lokalizasyonda kitle mevcuttur. Bu lezyonlardan 2'si üst ekstremitede (sağ ön kolda), 2'si servikal bölgede, 2'si preauriküler bölgede saptanmıştır. Lezyonların büyük çoğunluğu baş-boyun bölgesindedir (% 66.7) (Tablo I).

Olguların 2 tanesinde (% 40) klinik ön tanı histopatolojik inceleme ile doğrulanmıştır. Diğer 3 olgu ise ameliyat öncesi kist ve lenfadenopati tanıları almışlardır. Patolojik incelemeler sonucunda 5 olgudan gönderilmiş toplam 6 parçada tipik pilomatriksoma tanısı konulmuştur. Işık mikroskopisi ile yapılan bu incelemelerde lezyonlarda atipik hücreler saptanmamıştır (Resim 2).

Tartışma

Her ne kadar pilomatriksoma görülme sıklığı 1000 deri biyopsisinde 1'den az olarak bildirilse de pi-

lomatriksoma 20 yaşından önce en sık rastlanan deri tümörleri arasında yer almaktadır⁽⁹⁾. Knight ve Reiner çocuklarda yaptıkları bir araştırmada 779 adet yüzeysel deri lezyonunda patolojik olarak % 10 oranında pilomatriksoma saptandığını bildirmişlerdir⁽⁷⁾. Bu araştırmada pilomatriksoma, epitelial inklüzyon kistlerinin arkasından ikinci sıklıkta görülmektedir. Pilomatriksoma herhangi bir yaşta görülebilmeye karşın, olguların % 40'ı 10 yaşından, % 60'ı 20 yaşından küçük olup görülme sıklığı 8-13 yaşları arasında pik yapmaktadır^(4,5,9,16).

Tablo I. Olgularımızın klinik ve takip bulguları

Olgu	Yaş	Cinsiyet	Lezyon çapı (cm)	Yerleşim	Klinik ön tanı	Tedavi
1	10	E	0.5	Sol servikal	Lenfadenopati	Total eksizyon
2	12	K	0.4	Sağ ön kol	Dermoid kist	Total eksizyon
3	11	K	1	Sağ preaurikuler	Dermoid kist	Total eksizyon
4	4	K	1-0.5	Sağ preaurikuler/Sol servikal	Pilomatriksoma	Total eksizyon
5	13	K	1	Sağ ön kol	Pilomatriksoma	Total eksizyon

Bizim olgularımız 4-13 yaşları arasında olup ortalama başvuru yaşı 10'dur. Cinsiyet dağılımı bazı yazarlarca eşit olarak bildirilse de genel olarak kabul edilen pilomatriksomanın kız olgularda daha fazla görüldüğüdür (6). Literatürde kız/erkek oranı 3/1-3/2 olarak bildirilmektedir (9,15). Serimizde kız/erkek oranı ise 4/1'dir.

Pilomatriksoma genel olarak baş-boyun ve üst ekstremitelere yerleşmektedir. Literatürde baş-boyun bölgesinde % 40-60, üst ekstremitelerde % 25-30 ve gövdede % 10-35 oranında görüldüğü bildirilmektedir (9). Ancak dış kulak yolu ve kulak memesi gibi atipik yerleşimli olgular da literatürde mevcuttur (12,13,15). Bizim olgularımızda da baş-boyun bölgesi çoğunluğu oluşturmaktadır (% 66.7). Yüzdeki lezyonların büyük çoğunluğu, dermoid ve epidermoid-inklüzyon kistlerinin sıklıkla yerleştikleri preauriküler bölgede, göz kapakları ve göz dış kenarlarında saptanmaktadır. Bu nedenle pilomatriksoma klinik olarak bu lezyonlar ile sıklıkla karıştırılmakta ve tanısı yanlış olarak konmaktadır.

Literatürde ameliyat öncesi klinik tanının doğruluk derecesi % 0-43 arasında bildirilmektedir (3,7,16). Bizim serimizde olguların % 40'ında klinik ön tanı doğru olarak konmuştur. Pilomatriksomanın, ailesel geçişli olabileceği bildirilmektedir (1). Ancak olgularımızın aile anamnezlerinde buna ait herhangi bir bulgu saptanmamıştır. Yine pilomatriksomanın, miyotonik distrofi ile birlikte görüldüğüne ilişkin bildiriler olmasına karşın olgularımızda böyle bir ek patoloji yoktur (2).

Pilomatriksomalar, selim tümörler içerisinde değerlendirilmektedir. Ancak yetersiz eksizyonları halinde % 3 oranında nüks görülmektedir (4). Bu nedenle total eksizyonları esastır. Yine literatürde pilomatriks karsinomali 30'a yakın olgu bildirilmiştir (8,9,11,14). Pilomatriks karsinomlu olgularda nüks selim karakterli lezyonlara oranla çok daha fazla görülmekte ve % 6 oranında metastaz riski bulunmaktadır (8,9,14). Serimizdeki olguların tamamında total eksizyon uygulanmıştır. Patoloji incelemelerinde invazivite, mitotik aktivite varlığı, büyük veziküler nükleus ve nekroz varlığı gibi agresivite kriterleri saptanmamıştır. Olguların takip ve kontrollerinde nüks gözlenmemiştir.

Lokal anestezi ile yapılan girişimler esnasında işlem süresini kısaltmak amacıyla yapılan hızlı di-seksiyonlar, kolay parçalanabilme özelliği bulunan pilomatriksoma lezyonlarının hasarlı olarak çıkarılmasına ve çoğu zaman patoloji incelemelerinin yeterli olarak yapılamamasına neden olmaktadır. Bunun neticesinde pilomatriksomanın gerçek görülme sıklığı doğru olarak belirlenememektedir.

Sonuç olarak pilomatriksomanın, literatürde bildirildiğinden çok daha sık olarak görülebileceğini düşünmekteyiz. Özellikle baş-boyun bölgesinin yüzeysel tümöral kitlelerinin ayırıcı tanısında mutlaka akılda tutulmalıdır. Bu tür lezyonların ön tanılarında pilomatriksomaya da yer verilmesi, patoloğların bu yönde uyarılması ve eksizyon esnasında kitle bütünlüğünün korunması, doğru tanı oranını arttıracak ve pilomatriksoma sıklığı konusunda daha sağlıklı bilgi edinmemizi sağlayacaktır kanısındayız.

Kaynaklar

1. Balık E, Demircan M, Taneli C, et al: Pilomatrixoma in childhood. XIV. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur. Pamukkale, Eylül, 1995
2. Chiaramonti A, Gilgar RS: Pilomatrixoma associated myotonic dystrophy. Arch Dermatol 114:1363, 1978
3. Colver GB, Buxton PK: Pilomatrixoma, an elusive diagnosis. Int J Dermatol 27:177, 1988
4. Forbis RJ, Helwing EB: Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). Arch Dermatol 83:606, 1981
5. Gullane PJ, Mc Clure DL, Silver MM: Pilomatrixoma of the parotid in a one year old girl (calcifying epithelioma of Malherbe). J Otolaryngol 13:180, 1984
6. Gürpınar A, Emin B, Kırıştıoğlu İ, et al: Pilomatrixoma in children. Report of case. Klin Deney Cerrah Derg 2:48, 1994
7. Knight PJ, Reiner CB: Superficial lumps in children: What, when and why? Pediatrics 72:147, 1983
8. Lopansri S, Mihm MC Jr: Pilomatrix carcinoma or calcifying epitheliocarcinoma of Malherbe. A case report and review of the literature. Cancer 45:2368, 1980
9. Marrogi AJ, Wick MR, Dehner LP: Pilomatric neoplasms in children and young adults. Am J Dermatopathol 14:87, 1992
10. Mc Gavron MH: Ultrastructure of pilomatrixoma (calcifying epithelioma). Cancer 18:1445, 1965
11. Nield DV, Saad MN, Ali MH: Aggressive pilomatrixoma in a child: A case report. Br J Plast Surg 39:139, 1986
12. Rao PLNG, Ramnarayan K: Pilomatricoma: Report of two cases in children. J Pediatr Surg 27:1496, 1992
13. Sevin K, Can Z, Yılmaz S, et al: Pilomatrixoma of earlobe. Dermatol Surg 21:245, 1995
14. Vanderwalt JD, Rohlova B: Carcinomatous transformation in a pilomatrixoma. Am J Dermatopathol 6:63, 1984
15. Vinayak BC, Cox GJ, Asthon-Key M: Clinical records. Pilomatrixoma of the external auditory meatus. J Laryngol Otol 107:333, 1993
16. Wells NJ, Blair GK, Magee JF, Whiteman DM: Pilomatrixoma: A common, benign childhood skin tumor. Can J Surg 37:483, 1994