



OLGU BİLDİRİSİ

Alt Ekstremitte Yerleşimli Pilomatrikoma

Uzm. Dr. Ersoy Acer,¹ Uzm. Dr. Murat Tad,² Uzm. Dr. Hilal Kaya Erdoğan³

¹Ahi Evran Üniversitesi Tıp Fakültesi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Kırşehir

²Ahi Evran Üniversitesi Tıp Fakültesi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji Kliniği, Kırşehir

³Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Eskişehir

Yazışma Adresi: Dr. Ersoy Acer, Ahi Evran Üniversitesi Tıp Fakültesi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Kırşehir E-posta: ersoyacer@hotmail.com

Özet

Alt Ekstremitte Yerleşimli Pilomatrikoma

Pilomatrikoma, derinin kıl folikülü matrisinden köken alan iyi huylu ve nadir görülen tümöral lezyonudur. Çoğunlukla baş, boyun ve üst ekstremitelerde, daha nadir olarak gövde ve alt ekstremitelerde yerleşir. Lezyonlar genellikle 0,5-3 cm çapında, soliter, oldukça sert kıvamlı dermal veya subkutanöz nodüller şeklindedir. Genellikle eksizyon öncesi ön tanılarda akla gelmeyen pilomatrikomanın kesin tanısı histopatoloji ile konulur. Burada, sol bacak distalinde pilomatrikoma izlenen 17 yaşında bir kız olgu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Pilomatrikoma, alt ekstremitte

Abstract

Pilomatricoma Located on Lower Extremity

Pilomatricoma which is originating from the hair follicle matrix, is rare and benign tumor of the skin. Pilomatricoma settles in mostly head, neck and upper extremities, more rarely body and lower extremities. Lesions are usually 0,5-3 cm in diameter, solitary, quite hard viscous dermal or subcutaneous nodules. Pilomatricoma is usually unthinkable before the excision preliminary diagnosis, it's definitive diagnosis is made by histopathology. Here, we reported a 17 year- old female diagnosed pilomatricoma on her distal part of left leg.

Keywords: Pilomatricoma, lower extremity

Giriş

Pilomatrikoma (PM) kıl foliküllerinin matris hücrelerinden gelişen, nadir rastlanan, derinin bir tümöral lezyonudur (1). Genellikle deri renginde, düzgün yüzeyli, sert kıvamlı, yavaş büyümeye eğilimli 0,5-3 cm çapında soliter bir kitle şeklinde görülür. PM sıklıkla baş, boyun ve üst ekstremitelerde yerleşmekle birlikte, daha nadir olarak gövde ve alt ekstremitelerde de yerleşebilir (2-6). Nadir görülen bu tümöral lezyonlar, özellikle gövde ve alt ekstremitte gibi daha nadir görüldüğü lokalizasyonlarda yerleşen kitle lezyonların ön tanılarında akla gelmemektedir. Bu nadir rastlanan lezyonun klinisyenler tarafından tanınması ve soliter derin dermal veya subkutan nodüllerin eksizyonu öncesi ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulması önemlidir. Burada, sol bacak distalinde PM izlenen 17 yaşında bir kız olgu sunulmakta ve literatür eşliğinde PM gözden geçirilmektedir.

Olgu

On yedi yaşındaki kız hasta sol bacakta sert kabarıklık şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hasta bu lezyonun yaklaşık 1 yıl önce kendiliğinden oluşmaya başladığını ve giderek büyüdüğünü ifade etti. Hastanın öyküsünde bu lezyona ağrı, kaşıntı, yanma, batma gibi herhangi bir semptomun eşlik etmediği ve lezyon bölgesine bir travma öyküsünün olmadığı öğrenildi. Daha önce kendinde ve ailesinde benzer bir lezyon öyküsü vermeyen olgunun özgeçmiş, soygeçmiş ve sistem sorgulamasında herhangi bir özellik yoktu. Yapılan dermatolojik muayenesinde sol alt ekstremitte distalinin lateral yüzünde 1x1 cm boyutlarında düzgün yüzeyli, hafif hiperpigmente, palpasyonla sert kıvamlı bir nodül izlendi (Resim 1). Lezyon dermatofibrom ön tanısı ile total eksizyon için plastik cerrahi bölümüne yönlendirildi. Total olarak çıkarılan lezyonun histopatolojisinde PM ile uyumlu hayalet hücreler ve kalsifikasyon alanlarının saptanmasıyla (Resim 2, 3), hastaya klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde PM tanısı konuldu ve hasta takibe alındı, takibinin birinci yılında herhangi bir nüks saptanmadı.



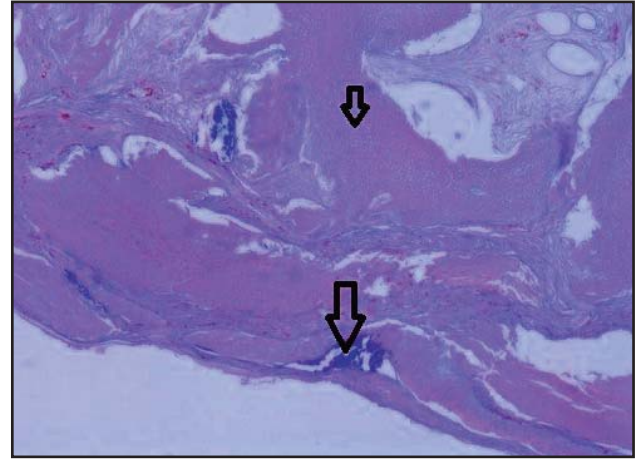
Resim 1. Sol alt ekstremitede distalinin lateral yüzünde 1x1 cm boyutlarında düzgün yüzeyli, hafif hiperpigmente, palpasyonla sert kıvamlı nodül

Tartışma

Pilomatrikoma kıl folikülü matriks hücrelerinden köken alan derin dermal veya subkutanöz yerleşimli soliter bir deri tümörüdür. Kalsifiye olmaya eğilimli, hamartomatöz bir lezyon olarak kabul edilmektedir. (7) İlk olarak 1880 yılında Malherbe ve Chenantais tarafından tanımlanmıştır ve bu nedenle Malherbe'nin kalsifiye epitelyoması veya Malherbe tümörü olarak da bilinir (2,3).

Etyolojisi iyi bilinmeyen bu lezyonların oluşumunda travma veya infeksiyonun önemli bir neden olabileceği düşünülmektedir, ayrıca bazı olgularda 3p22-p21,3 gen lokusunda beta-katenin mutasyonu saptanmıştır, ancak kesin rolü bilinmemektedir (2, 3). Hereditör bir hastalık olmamakla birlikte ailesel olgularda bildirilmiştir (8,9). Gardner Sendromu, kseroderma pigmentosum, Turner sendromu, sarkoidoz ve bazal hücreli nevüs sendromu ile birlikte gösterdiği de bildirilmiştir. (10)

Pilomatrikoma daha çok çocuk ve gençlerde görülmekle birlikte ileri yaşlarda da görülebilmektedir (6). Sıklıkla 5-15 yaş arasında görülmektedir. Altıncı yedinci dekadlar arasında ise ikinci bir pik yapmaktadır (11). Kadınlarda 3/2 oranında daha sık görülmektedir. (6, 8) Ancak bazı serilerde kadın erkek sayısı eşit bulunmuştur (12).

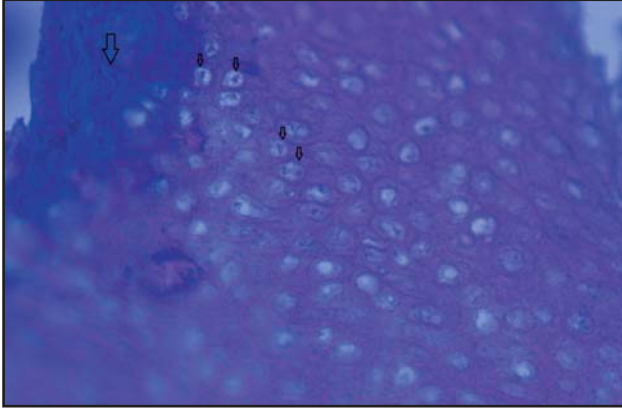


Resim 2. Küçük ok hayalet hücreleri, büyük ok kalsifikasyon alanlarını göstermektedir (H&E X10)

En sık yerleşim yeri baş-boyun bölgesi olup, bunu sırasıyla üst ekstremitede, alt ekstremitede ve gövde takip eder (7). Yapılan bazı çalışmalarda ise üst ekstremitede yerleşiminin daha sık olduğu tespit edilmiştir. (6,13) Alt ekstremitede yerleşimi ise bazı çalışmalarda en az sıklıkta tespit edilen yerleşim yeridir (8,12,13).

Klinik olarak genellikle 0,5–3 cm çapında sert, mobil, ağrısız, yavaş büyüyen kitle olarak ortaya çıkmaktadır. Genellikle asemptomatiktir. Olgumuzda da herhangi bir semptom yoktu. Ancak bazı çalışmalarda %20 oranında ağrı ve hassasiyet bildirilmiştir (3,8). Genellikle lezyon üzeri normal deri renginde olup, bazen kırmızı-mavi renk değişikliği olabilir. Genellikle soliter olan PM'nin %2-10 oranında multipl olabileceği bildirilmiştir. (2,14) Multipl PM miyotonik distrofi, sarkoidoz, Turner sendromu, Gardner sendromu, Raynaud fenomeni ile ilişkili olabilir (8). PM'nin klinik olarak nadir görülen perforan, ekzofitik, dev ve büllöz tipleri de tanımlanmıştır (10,12,15,16).

Pilomatrikoma çok nadir görülen bir tümör değildir. Dermatoloji tarafından alınan biyopsi örneklerinin 500 ile 924 'ünden biri PM tanısı almaktadır (11,17). Ancak klinik tanısı zor olduğundan alınan biyopsi örneklerinin ön tanılarında genellikle yer almamaktadır. Yapılan bir çalışmada 25 PM olgusunun sadece 7'sinde, 346 PM olgusunun dahil edildiği başka bir çalışmada ise olguların sadece %28,9'unda ön tanılarıda PM yer almıştır (3,6). Yapılan bir diğer çalışmada ise 51 PM olgusunun %84'ünde ön



Resim 3. Küçük ok hayalet hücreleri, büyük ok kalsifikasyon alanlarını göstermektedir (H&E X40)

tanılarda PM yer almamıştır (18). Özellikle atipik yerleşimli, üzerinde punktum benzeri görünümü olan kistik yapılar şeklinde ve klinik olarak kalsifikasyonun saptanmadığı lezyonlarda epidermoid kist, dermoid kist, dermatofibrom, fibroksantom, kalsifiye hematoma, steatokistoma simpleks, lenf nodu, hemanjiom, brakial yarık kalıntıları gibi benign oluşumlarla karışabilmektedir. (3,4) Sık görüldüğü baş boyun bölgesi dışında genellikle klinisyenlerin aklına gelmemektedir. Biz de alt ekstremitede yerleşen PM olgumuzu dermatofibrom ön tanısıyla total eksizyon için yönlendirmiştik ve hastamızın tanısını histopatolojik olarak koymuştuk.

Dermatolojik muayene esnasında lezyon üzerindeki cildin gerilmesi ile alttaki lezyonun çok yüzlü nodüller yapısının gözlenmesine çadır belirtisi (tent sign) denir ve tanıda yardımcı olabilmektedir (19). Ayrıca PM tanısında ultrasonografi, direkt grafi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme gibi radyolojik tetkiklerden yararlanılabilir. Görüntüleme yöntemleriyle kalsifikasyon varlığının saptanması tanıda yardımcı olabilir. Yapılan bir çalışmada ultrasonografik olarak pilomatrikoma tanısı konulan 20 hastanın 16'sının histopatolojik tanısı pilomatrikoma olarak gelmiştir. (20) PM'nin kesin tanısı histopatolojik olarak koyulur. PM'nin histopatolojisinde periferde çekirdekleri korunmuş bazaloid hücreler ve merkezde çekirdeksiz eozinofilik hayalet hücreler ile karakterize iyi organize olmuş hücre adalarından oluşan bağ dokusu kapsülüyle çevrilmiş iyi sınırlı bir tümör görülür. Bu hayalet hücreler PM için patognomonik olup, bazaloid hücrelerle birlikte sıklıkla bulunur. Bazaloid hücrele-

Tablo 1. Kaddu ve ark. Tarafından Tanımlanan Pilomatrikomanın Histopatolojik Evrelemesi

EVRELEME	
Evre I	Erken-tam gelişmiş
Evre II	Erken regresyon
Evre III	Geç regresyon
Evre IV	Prolifere

rin sayısı erken lezyonlarda, hayalet hücrelerin sayısı ise eskimiş lezyonlarda artar (2,6,18). Yapılan bir çalışmada PM'li olguların %100'ünde hayalet hücre, %84'ünde bazaloid hücre saptanmıştır. (6) Ayrıca bu bulgulara dev hücreler, kalsifikasyon, granülo-matöz inflamasyon da eşlik edebilir (3,6). Bizim olgumuzun histopatolojisinde ise hayalet hücreler, kalsifikasyon alanları görülmüş ancak bazaloid hücrelere rastlanmamıştır. Kaddu ve ark. pilomatrikomayı , histopatolojik olarak bazaloid-skuamoid epitel, multinükleer histiyositik dev hücre, inflamatuvar hücre varlığına göre 4 evrede incelemiştir (21) (Tablo 1).

Pilomatrikomanın tedavisi, lezyonun total eksizyondur. İyi sınırlı bir tümör olduğundan lezyon genellikle kolay bir şekilde eksize edilir. Eğer lezyon tam olarak çıkartılmışsa rekürrens görülmez. Çoğunlukla benign lezyonlar olmakla birlikte malign formları da bildirilmiştir. (22-25) Eğer eksizyon sırasında çevre dokulara yapışıklıklar varsa veya eksizyon sonrası nüks gelişirse malign PM ya da pilomatiks karsinoma akla gelmelidir. (26,27) Malign formlarında histopatolojik olarak nükleer atipi, atipik mitoz, geniş nekroz alanları, hipodermis, dermis veya kıkırdak dokuya infiltrasyon bazen de perinöral ve/veya vasküler invazyon görülür. (25) Malign PM düşük gradeli bir malign tümördür, ancak lokal nüks gösterebilir ve güvenlik marjı olmadan eksize edildiğinde yüksek oranda rekürrens görülür. Nodal ve sistemik metastaz yaygın değildir. (22,23) Çoğu yazar bu risklerden dolayı 0,5-1 cm'lik güvenlik marjı ile eksizyonunu önermektedir. Ardından düzenli takip zorunludur. (22-24) Malign

PM'nin orijininin de novo mu yoksa dejenere PM mı olduğu hala tartışmalıdır. Literatürde klasik PM üzerinden malign PM gelişen birçok olgu bulunmaktadır (25). Bu yüzden klasik PM olguları eksizyon sonrası mutlaka rekürrens açısından takip edilmelidir.

Pilomatrikoma oldukça sık görülmesine karşın, klinik özelliklerinin iyi bilinmemesi, çeşitli atipik formlarının bulunması ve atipik lokalizasyonlarda da yerleşebilmesinden dolayı diğer deri tümörleri ile karıştırılabilmekte ve klinik ön tanıları arasında aklı gelmemektedir. Bu yüzden sadece baş boyun bölgesinde değil, alt ekstremitelerde gibi vücudun diğer alanlarında da karşılaşılan derin dermal veya subkutan soliter nodüllerin ayırıcı tanısında PM mutlaka düşünülmalıdır.

Kaynaklar

1. Kumar S. Rapidly growing pilomatricoma on eyebrow. *Indian J Ophthalmol* 2008; 56: 83-84.
2. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 191-195.
3. Pirouzmanesh A, Reinisch JF, Gonzalez-Gomez I, Smith EM, Meara JG: Pilomatricoma: a review of 346 cases. *Plast Reconstr Surg* 2003; 112: 1784-1789.
4. Kumaran N, Azmy A, Carachi R ve ark. Pilomatricoma--accuracy of clinical diagnosis. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 1755-1758.
5. Cankorkmaz L, Özer H, Altuntaş EE, ve ark. Clinicopathologic analysis of childhood pilomatricoma cases. *Türkiye Klinikleri J Pediatr* 2009; 18: 76-81.
6. Mansur AT, Serdar ZA, Erçin Z, Gündüz S, Aker F. The clinical and histopathologic features of 25 pilomatricoma cases. *Türkderm* 2004; 38: 37-40.
7. Mackie RM. Tumours of the skin appendages. *Textbook of Dermatology*'de. Ed. Champion RH, Burton JC, Burns DA, Breathnach SM. 6'inci Baskı. Milan, Blackwell Science, 1998; 1699- 1700.
8. Baser NT, Akbuga ÜB, Yılmaz AC, Görkem S, Aslan G. Rare clinical variants of pilomatricoma. *Journal of Ankara University Faculty of Medicine* 2008; 61: 42-46.
9. Hills RJ, Ive FA. Familial pilomatricomas. *Br J Dermatol* 1992; 127: 194-195.
10. Demirdöver C, Sevindik M, Vayvada H, Yılmaz M. Nadir bir lokalizasyonda dev pilomatiriksoma: Olgu sunumu ve literatür derlemesi. *Türk Plast Surg* 2011; 19: 36-811. Moehlenbeck FW. Pilomatricoma (calcifying epithelioma). A statistical study. *Arch Dermatol* 1973; 108: 532-534.
12. Savaş S, Koku Aksu E, Erdemir AV, Leblebici C, Gürel MS. Pilomatricomalı 12 olgunun klinik ve histopatolojik özellikleri. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 2014; 24: 39-44.
13. Bozdağ A, Kanat Z, Gültürk B, Aksu A, Kanat BH, Girgin M. Eksizyonel biyopsi sonucu pilomatrikoma olan olguların retrospektif değerlendirilmesi. *F Ü Sağ Bil Tıp Derg* 2013; 27: 141-144.
14. Lan MY, Lan MC, Ho CY, Li WY, Lin CZ. Pilomatricoma of the head and neck: a retrospective review of 179 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129: 1327-1330.
15. Honda Y, Ohi T, Koga M, Tokuda Y. Perforating pilomatricoma: transepithelial elimination or not. See comment in PubMed Co *J J Dermatol* 2002; 29: 100-103.
16. Taş B, Sar M, Özkaya Bıyık D, Berköz Ö, Pilancı Ö, Taşkın B. Büllöz pilomatrikoma: İki olgu sunumu ve literatürü gözden geçirme. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 2012; 22: 185-190.
17. Margogi A, Wick MR, Dehner LP. Pilomatricoma neoplasm in children and young adults. *Am J Dermatopathol* 1992; 87: 14.
18. Wang J, Cobb CJ, Martin SE, Venegas R, Wu N, Greaves TS. Pilomatricoma: clinicopathologic study of 51 cases with emphasis on cytologic features. *Diagn Cytopathol* 2002; 27: 67-172.
19. Graham JL, Merwin CF. The tent sign of pilomatricoma. *Cutis* 1978; 22: 577-580.
20. Hughes J, Lam A, Rogers M. Use of ultrasonography in the Diagnosis of Childhood Pilomatricoma, *Pediatr Dermatol* 1999; 16: 341-344.
21. Kaddu S, Soyer HP, Hodl S, Kerl H. Morphological stages of pilomatricoma. *Am J Dermatopathol* 1996; 18: 333-338.
22. Hardisson D, Lineares MD, Cuevas-Santos J, Contreras F. Pilomatric carcinoma: A clinicopathologic study of six cases and review of the literature. *Am J Dermatopathol* 2001; 23: 394-401.
23. Nieddermeyer HP, Peris K, Hofler H. Pilomatric carcinoma with multiple visceral metastases. Report of a case. *Cancer* 1996; 77: 1311-1314.
24. Petit T, Grossin M, Lefort E, Lamarche F, Henin D. Pilomatric carcinoma: Histologic and immunohistochemical features. Two studies. *Ann Pathol* 2003; 23: 50-54.
25. Mohamed ALLAOU Allaou M, Hubert E, Michels J J. Malignant Pilomatricoma: Two New Observations and Review of the Relevant Literature. *Turkish Journal of Pathology* 2014, 30: 66-68.
26. Kaveri H, Punnya A. Pilomatricoma: a dermal analog of calcifying odontogenic cyst. *Indian J Dent Res* 2008; 19: 261-263.
27. Singh B, Tolete-Velcek F, Alexis R. Pathological case of the month. Pilomatricoma. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1995; 149: 551-552.