



Üst Göz Kapağında Pilomatriksoma

Pilomatrixoma on the Upper Eyelid

Emine Kalkan Akçay, Sıdıka Gerçekler, Fatma Turgut Yülek, Güven Güney*, Şaban Şimşek**

Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Kliniği, Ankara, Türkiye

*Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

**Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Göz Kliniği, Ankara, Türkiye

Özet

Pilomatriksoma göz kapağının nadir görülen, kıl folikülünün matriksinden köken alan, iyi huylu, kalsifiye deri ekinden köken alan bir yumuşak doku tümörüdür. Bu yazıda kaş altında iyi huylu kitle şeklinde ortaya çıkan pilomatriksomalı bir olguyu sunmak amaçlandı. Sekiz yaşında çocuk hasta, sağ üst göz kapağında 1,5 ay önce başlayan ve son 1 haftada hızlı büyüme gösteren ağrısız kitle şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Yapılan oftalmolojik muayenesinde sağ üst kapak kaş altında 0,7x1 cm boyutlarında, pembe-mor, yarı sert, ciltten kabarık, loplu kitle mevcuttu. Yapılan orbita bilgisayarlı tomografi (BT)'de 7 mm çaplı, düzgün konturlu, komşu yapılara yayılım bulgusu olmayan, iyi huylu, homojen kontrastlanan kitlesel lezyon tespit edildi. Lezyon, genel anestezi altında etrafındaki dokudan keskin diseksiyonla total olarak çıkarıldı. Histopatolojik inceleme sonucu pilomatriksoma tanısı konuldu. Sıklıkla ilk iki on yılda görülen, iyi huylu pilomatriksoma (Malherbe Tümörü) göz kapağı kitlelerinin ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır. Pilomatriksomanın kötü huylu dönüşüm gösteren tipi de olduğu unutulmamalı ve takiplerin süresi uzun tutulmalıdır. (*Turk J Ophthalmol* 2013; 43: 213-5)

Anahtar Kelimeler: Pilomatriksoma, malherbe tümörü, göz kapağı kitlesi

Summary

Pilomatrixoma is a rare, benign, calcified, adnexial soft tissue tumor of the eyelid which originates from the matrix of hair follicle. In this study, we aimed to present a pilomatrixoma case which presented as a benign mass at the lower part of the eyebrow. An 8-year-old child patient referred to our clinic with a painless mass at the right superior eyelid which had appeared 1,5 month before and seemed to be increasing in size for the last week. The ophthalmologic examination revealed a lobular, 0,7x1 cm sized, pink-violet, solid, swollen mass at the lower part of the right eyebrow. The position of globe was normal and the ocular motility was unrestricted. Orbital computed tomography (CT) revealed 7 mm sized, smooth, noninvasive, benign, homogeneous, well-contoured mass lesion. The lesion was totally excised with sharp dissection under general anesthesia. Benign pilomatrixoma (Malherbe tumor), which is frequently seen especially in the initial two decades, is to be kept in mind in the differential diagnosis of eyelid masses. We should follow up the patients for long term due to possible malignant transformation of pilomatrixoma. (*Turk J Ophthalmol* 2013; 43: 213-5)

Key Words: Pilomatrixoma, malherbe tumor, eyelid mass

Giriş

Sekiz yaşında kız çocuğu, sağ üst göz kapağında 1,5 ay önce başlayan ve son 1 haftada hızlı büyüme gösteren ağrısız kitle şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Hastanın sistemik bir hastalığı yoktu. Yapılan oftalmolojik muayenesinde sağ üst kapak kaş

altında 0,7x1 cm boyutlarında, pembe-mor, yarı sert, ciltten kabarık, loplu kitlesi mevcuttu (Resim 1). Göz küresinin pozisyonu doğal, göz hareketleri her yöne serbestti. Görmeleri her iki gözde tam, biomikroskopik muayenesi doğaldı. Orbita BT' sinde 7 mm çaplı, düzgün konturlu, komşu yapılara yayılım bulgusu olmayan, iyi huylu, homojen kontrastlanan kitlesel

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Emine Kalkan Akçay, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Kliniği, Ankara, Türkiye

Tel.: +90 422 341 06 60-2081 E-posta: dreminakay@yahoo.com

Geliş Tarihi/Received: 14.07.2011 **Kabul Tarihi/Accepted:** 05.09.2012

lezyon tespit edildi. Lezyon genel anestezi altında etrafındaki dokudan keskin sınırla ayrılıp total olarak çıkarıldı (Resim 2). Makroskopik olarak 1,5x1x1 cm boyutlarında kapsüllü, noduler görünümde koyu gri, kahve renkli dokuya histopatolojik inceleme sonucu pilomatriksoma tanısı konuldu (Resim 3A-B, 4). Cerrahiye bağlı herhangi bir komplikasyon izlenmedi. Hastanın ameliyat sonrası 1. hafta, 1. ay, 3. ay ve 6. ay kontrollerinde tekrar ortaya çıkma saptanmadı ve kozmetik ve fonksiyonel bir problem tespit edilmedi.

Tartışma

Pilomatriksoma veya Malherbe tümörü kıl folikülünün matriksinden köken alan, iyi huylu, kalsifiye, deri ekinden köken alan bir yumuşak doku tümürüdür.^{1,2} Bu tümör ilk kez 1880 yılında Malherbe ve Chenantais tarafından, yağ bezlerinden oluşan bir kalsifiye tümör olarak tanımlanmıştır. 1949 yılında Lever², bu tümörün histolojik tanımlamasını yapmış ve pilomatriksomanın, kıl folikülünün matriks hücrelerinden köken aldığını göstermiştir. 1961 yılında Forbis ve Helwig² tarafından bu tümöre pilomatriksoma ismi verilmiştir. Bizim olgumuzda da cerrahi olarak çıkarılan tümörün kıl kökü matriksinden köken aldığı histopatolojik olarak gösterildi.



Resim 1. 0,7x1 cm boyutlarında, pembe-mor, yarı sert, ciltten kabarık, lobüle kitle



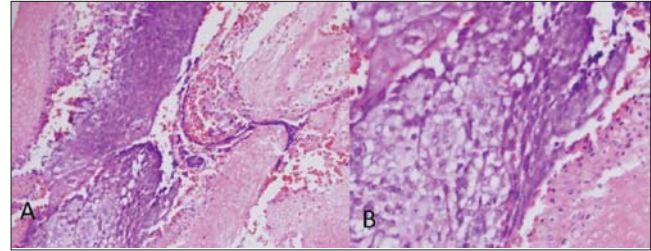
Resim 2. Eksizyonel biyopsi

Pilomatriksoma, kadınlarda erkeklere göre daha sık görülmektedir (K/E:3/2) ve daha çok hayatın ilk iki on yılında ortaya çıkma eğilimindedir.¹ Çoğunlukla üst ekstremitelerde ve baş-boyun bölgesinde yerleşim göstermektedir.^{2,3} Ulusal kaynaklarda bildirilen olgularda da baş-boyun bölgesi yerleşimi ağırlıktadır.^{4,5} Bizim olgumuzda da 8 yaşında çocuk olup tümör üst göz kapağı yerleşimliydi.

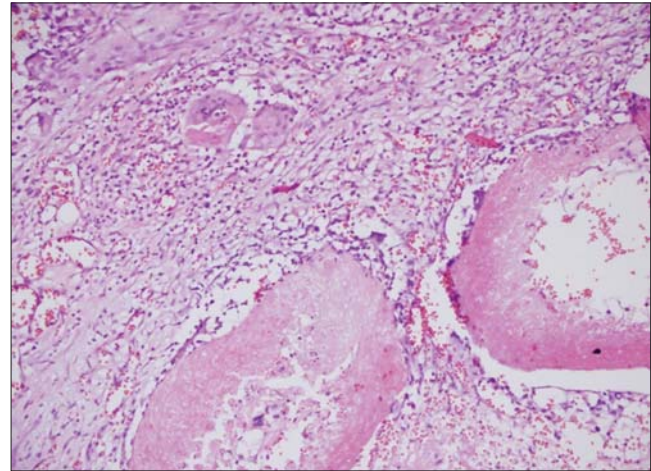
Klinik olarak boyutu, 0,5 ile 4 cm arasında olabilen pilomatriksomaların büyük bölümü 4 cm çapın altındadır. Düzenli sınırlara sahiptir ve palpasyonla bazen ağrılı olabilmektedirler ve bu haliyle genellikle klinik olarak epidermoid kistleri veya iyi huylu deri tümörlerini düşündürürler. Bizim olgumuzda ise pilomatriksoma ağrısız ve 1,5x1x1 boyutlarında idi.

Bu tümörün gerçek sıklığı bilinmemekle birlikte 500 ile 924 cilt histopatolojik örneğinde 1 oranında görüldüğü bildirilmiştir.^{6,7} Olguların %2-%3'ünde yaygın yerleşim görülmektedir. Ailesel olguların sayısı ise azdır. Literatürlerde, Gardner Sendromu ile birlikte bulunan pilomatriksoma vakaları bildirilmiş olup, bu sendromla pilomatriksoma arasında bir ilişki tespit edilememiştir.⁸ Bizim olgumuzda aile öyküsü mevcut değildi ve herhangi bir sendromla ilişki tespit edilmedi.

Bu tümörlerin kesin tanısı için histopatolojik inceleme şarttır. Bu incelemede bazofilik ve gölge hücreleri ve parankimal tümör hücrelerinde ve/veya bağ dokuda kalsiyum birikimi



Resim 3. Patolojik spesmenin periferinde bazoloid, ortasında eozinofilik shadow hücreleri izlenmektedir. a) H&EX100 b) H&EX200



Resim 4. Çevre stromada multinükleer dev hücreler ve mononükleer tipte iltihabi hücre infiltrasyonu dikkati çekmektedir. (H&E X200)

araştırılmalıdır.⁹ Bazoloid hücrelerde, hüresel pleomorfizm, mitotik aktivite, lokal yayılım veya damarsal yayılım mevcut ise pilomatriks karsinoma tanısı konulmakta olup bu pilomatriksomanın kötü dönüşüm gösterdiğini işaret etmektedir.^{10,12} Olgumuzun histopatolojik incelemesinde, çevrede bazaloid, ortasında eozinofilik gölge hücreleri, çevre stromada çok çekirdekli ve tek çekirdekli tipte iltihabi hücre infiltrasyonu yayılım tespit edildi. Kötü dönüşüme ait bir işaret tespit edilmedi.

Pilomatriksomaların tedavisi total olarak eksize edilmesidir. Tümör total olarak çıkartıldığı zaman genellikle tekrar ortaya çıkma gözlenmez. Lopansri ve Mihm¹² birkaç defa tekrar ortaya çıkma sonrası kötü dönüşüm rapor etmişlerdir. Mayadağlı ve arkadaşları¹¹ pilomatriksoma zemininde 3 kez tekrar ortaya çıkma sonrası gelişen pilomatriks karsinoma olgusu bildirmişlerdir. Pilomatriks karsinomalar erkeklerde daha siktir, ortalama 45 yaşlarında görülmekte olup, tekrar ortaya çıkma oranı yüksektir. Metastazi ise, başta akciğerler olmak üzere lenf düğümü, karaciğer, plevra, böbrek ve kalp metastazları olarak bildirilmiştir.^{10,11} Bu olguların pilomatriksomaların iyi huylu formlarından ve farklılaşma gösteren bazal hücreli karsinomadan ayırt edilmeleri gerekmektedir. Olgumuzda da kitle total olarak eksize edildi ve takiplerinde tekrar ortaya çıkma ve kötü huylu alt tipe dönüşüm tespit edilmedi.

Sonuç olarak pilomatriksoma nadir görülmesi, klinik özelliklerinin iyi bilinmemesi, tanı koydurucu bir bulgusunun olmayışı ve çeşitli atipik formlarının bulunması nedeniyle diğer deri tümörleriyle karıştırılabilmektedir. Ancak klinik olarak tanısının konması zor olsa da, pilomatriksomanın, palpasyon

özellikleri ve yerleşimi yönlendiricidir. Bu olguların tekrar ortaya çıkma ve hatta metastaz riski taşıyan kötü huylu formunun tanısının atlanmaması için histopatolojik ve klinik özelliklerin dikkatle değerlendirilmesi gereklidir.

Kaynaklar

1. Brandner MD, Bunkis J. Pilomatrixoma presenting as a parotid mass. *Plast Reconstr Surg.* 1986;78:518-21.
2. Colver GB, Buxton PK. Pilomatrixoma. An elusive diagnosis. *Int J Dermatol.* 1988;27:177-8.
3. Aslan G, Erdoğan B, Aköz T, et al. Multiple occurrence of pilomatrixoma. *Plast Reconstr Surg.* 1996;98:510-3.
4. Uzunlar AK, Yılmaz F, Özyaydın M, ve ark. Pilomatriksoma: Bir retrospektif çalışma. İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi. 2000;7:133-36.
5. Palamar M, Yağcı A, Akalın T. Bir olgu nedeniyle Pilomatriksoma. *Tjo.* 2007;37:388-90.
6. Moehlenbeck FW. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). A statistical study. *Arch Dermatol.* 1973;108:532-4.
7. Marrogi AJ, Wick MR, Dehner LP. Pilomatrical neoplasms in children and young adults. *Am J Dermatopathol.* 1992;14:87-94.
8. Stone GE, Donegan JO, Simpson WA. Pilomatrixoma: calcifying epithelioma of Malherbe. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990;102:751-4.
9. Yoshimura Y, Oka M. Pilomatrixoma of the preauricular region. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 1990;28:416-8.
10. Ünlü Y, Karabağlı P, Kılıç H, ve ark. Pilomatriks karsinoma. *Selçuk Tıp Dergisi.* 2007;23:35-37.
11. Mayadağlı A, Yılmaz A, Tepe tam H, ve ark. Pilomatriks karsinoma: Olgu sunumu. *Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıp Dergisi.* 2003;14:213-215.
12. Lopansri S, Mihm MC. Pilomatrix carcinoma or calcifying epitheliocarcinoma of Malherbe: a case report and review of literature. *Cancer.* 1980;45:2368-73.