

Baş boyun bölgesinde pilomatriksoma

Osman İlkay ÖZDAMAR (**), Neslihan ZEREN (*), Gül ACAR (**), Emre KAYTANCI (*),
Muhammet TEKİN (***)

SUMMARY

Pilomatrixoma of the head and neck region

Pilomatrixoma is an uncommon benign tumor that arises from hair cortex cells. Generally; that this tumor is hard, slow growing, located dermal or sub dermal is also known as the name of calcifying epithelioma of Malherbe's. This lesion may occur at any age from infancy to elder and is the most common under age 20. Female to male ratio is 3/2 with female predominance. Approximately half of the cases are in the head and neck area. Although the head and neck region is the most frequent area where pilomatrixoma evolves, otolaryngologists do not have sufficient information and experience about the disease. Generally, this leads to misdiagnose of the lesion preoperatively. Therefore, clinical diagnostic features must be well known by the physician. This provides accurate diagnosis of almost all cases preoperatively. In this paper, we present a 22 year-old female patient with diagnosis of pilomatrixoma in the neck region. Despite close excision to the lesion, the recurrence rate is very low. The purpose of this our case presentation is awareness of the disease and its clinical diagnostic features by the physicians, especially otolaryngologists.

Key words: Pilomatrixoma, neck, skin tumor

Anahtar kelimeler: Polimatriksoma, boyun, cilt tümörü

Malherbe'nin kalsifiye epiteliyoması olarak da bilinen pilomatriksoma, kıl folikül matriks hücrelerinden köken alan selim bir cilt neoplazmidir. Seyrek olmamasına rağmen klinik önemi diğer lezyonlar ile karıştırılarak yanlış ön tanılara sebep olabilmektedir. Klinik olarak sıklıkla cilt veya cilt altında sert bir kitle olarak tespit edilmektedir⁽¹⁾. Vakaların büyük çoğunluğunda baş boyun bölgesinde rastlanır^(1,a,b,e). Baş boyun bölgesinde en sık yerleşim yeri ise periorbital ve preaurikuler bölgelerdir (c). Özellikle preaurikuler bölgede ayırıcı tanıda zorluk oluşturacağından; BT, MR gibi ileri

görüntüleme tetkiklerinin yapılmasını zorunlu kılar^(1,a). Daha seyrek olarak görüldüğü yerler sırasıyla üst ekstremiteler, gövde ve alt ekstremitelerdir^(1,2). Herhangi bir yaşta görülmesine rağmen vakaların çoğu 20 yaşın altındadır⁽³⁾. Kadınlarda 3/2 oranında daha fazla görülmektedir (a,b). Daha büyük tümörler literatürde belirtilse de lezyonların boyutu çoğunlukla 0.5-3 cm arasındadır⁽¹⁻³⁾. Kesin teşhisi histopatolojik olarak koyulmaktadır.

Bu vaka sunumumuzda boyun sağ tarafında 1x0.5 cm boyutlarında kitlesi olan ve histopatolojik tetkiki sonucu pilomatriksoma tanısı alan 22 yaşında, bayan bir hastayı sunmaktayız. Çalışmamızın amacı literatürü gözden geçirerek ön tanıda zorluklara sebep olan bu lezyonun klinik özellikleri, ayırıcı tanısı, histopatolojik özellikleri, tedavi yöntemleri ve takibi ile ilgili bilgileri olgumuz eşliğinde ortaya koymaktır.

OLGU SUNUMU

22 yaşında kadın hasta; kliniğimize boynun sağ tarafında SKM adale 1/3 orta kısmında cilt altında sert, mobil, ağrısız, koyu renkli, üzerinde düzensizlikler olan ve palpable 1x0,5 cm'lik kitle şikayeti ile başvurdu (Resim 1). Anamnezinde yaklaşık 15 yıldır mevcut olan ağrısız bir kitlesi mevcuttu. Bu süre içerisinde kitlenin boyutunda fazla bir değişiklik olmadığını belirtti. Akıntı veya travma öyküsü de mevcut değildi. Hastanın yapılan KBB ve sistemik muayenesinde başka bir patoloji saptanmadı. Hastanın yapılan boyun ultrasonografi (USG) tetkikinde, hemen cilt altında yerleşimli

Geliş tarihi: 04.08.2009

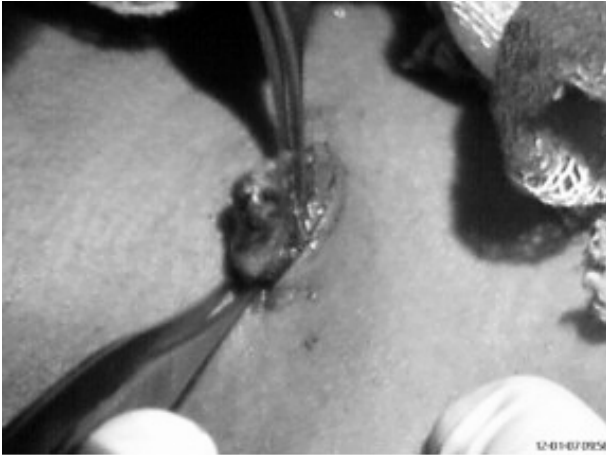
Kabul tarihi: 09.10.2009

İstanbul Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi KBB Kliniği, Asist. Dr.*; Uz. Dr.**; Doç. Dr.***

1x0,5 cm'lik solid bir kitle tespit edildi. Ön tanı olarak kitlenin yerleşimi göz önüne alınarak travma hikayesi tanımlanmasına rağmen epidermal kist olabileceği düşünüldü. İyileşmiş enfekte sebasse kist veya yüzeysel kalsifiye lenfadenopati de ayırıcı tanıda göz önüne alındı. Kitlenin uzun süredir büyümeden mevcut olması, cildin salim olması ve yüzeysel olması dolayısıyla malignite düşünülmeydi. Kitle lokal anestezi altında total olarak eksize edilerek, kesin histopatolojik tanı amacıyla patolojiye gönderildi (Resim 2).



Resim 1. Boyun sağ tarafta, SKM kası 1/3 orta kısmındaki kitlenin preoperatif görünümü.



Resim 2. Kitlenin peroperatif görüntüsü.

Peroperatif olarak lezyon cilt altı yerleşimli ve etrafındaki dokuya gevşek olarak yapışık yaklaşık 0,5x1 cm'lik çok sert, kalsifiye bir kitle olarak tespit edildi. Kitlenin üzeri belli belirsiz sarımtırak olmak üzere belirgin siyah renkliydi. Etraf sağlam dokudan 2-3 mm salim görünümlü dokuyla bera-

ber kitle total çıkarılıp, insizyon primer olarak kapatıldı. Hasta posoperatif birinci gün genel durumu iyi olarak taburcu edildi. Patoloji sonucu pilomatriksoma olarak gelmesi üzerine vaka takip programımıza alındı. Histopatolojik olarak piyeste; yüzeyde çok katlı yassı epitelyum, epitelyum altında düzenli sınırla ayrılmış tümöral yapılanma izlendi (Şekil 1). Ayrıca, koyu bazofilik nüveli hücre toplulukları ve geniş eozinofilik sitoplazmalı, nükleusları seçilemeyen gölge (shadow) hücreleri ve kalsifikasyon tespit edildi (Şekil 2). Hastamızın 2.5 yıllık takibinde nüks görülmedi.



Şekil 1. Yüzeyde çok katlı yassı epitelyum, epitelyum altında düzenli sınırla ayrılmış tümöral yapılanma izlenmekte (HEX10).



Şekil 2. Koyu bazofilik nüveli hücre toplulukları ve geniş eozinofilik sitoplazmalı, nükleusları seçilemeyen gölge (shadow) hücreleri ve kalsifikasyon (HEX40).

TARTIŞMA

Pilomatriksoma; klinik olarak cilt veya cilt altında

yavaş büyüyen bir kitle olarak tespit edilmektedir. Çoğunlukla baş boyun bölgesinde lokalize olan ve kıl folikül hücrelerinden köken alan selim kalsifiye bir tümördür. Etyopatogenezi bilinmemekle beraber myotonik distrofi geni ve polyoma virüsünün olası faktörler olabileceğini belirten çalışmalar mevcuttur (4,5,c). Bunun dışında myotonik distrofi, Gardner sendromu, kseroderma pigmentozum, ve bazal hücreli nevüs sendromu gibi genetik distrofilerle beraberliği olan vakalar da bildirilmiştir (6,c). Bizim olgumuzda gerek aile anamnezinde, gerek kişisel anamnezinde ve fizik muayenesinde genetik bir bozukluk olabileceği şüphesini uyandıracak bir özellik saptanmadı.

Görülme yaşına bakıldığında vakaların birçoğu pediatrik yaş grubunda olup olguların yaklaşık yüzde doksanı 10 yaş altındadır (1). Sıklıkla baş boyun bölgesinde olmak üzere; sırasıyla azalan sıklıkta gövde, üst ekstremiteler ve alt ekstremitelerde görülmektedir. Baş boyun bölgesinde periorbital (% 36), preauriküler (% 28) ve üst servikal (% 23) bölgeler en sık görülen bölgeler olarak belirtilmiştir (c). Kadınlarda erkeklere oranla daha sık görülmektedir (1,2,3,7). Bizim olgumuzda da tümör en sık görülen bölge olan baş boyun bölgesinde görülmüştür. Kliniğimize kabulünde yapılan fizik muayenesinde boynun sağ tarafında, cilt altında, sert, mobil, ağrısız bir kitle olarak tespit edilmiştir.

Pilomatriksoma klinik olarak genellikle asemptomatik, mobil, sert, üzerinde normal görünümde cilt olan ve yavaş büyüyen cilt veya cilt altında yerleşik nodül veya kistik kitle olarak tespit edilmektedir (1,4 a,b,e). Preoperatif ön tanı doğruluğu % 0- % 30 arasında değişmektedir (4). Ön tanıdaki güçlükler hekimin bu lezyona aşına olmaması, klinik tanı özelliklerinin iyi bilinmemesi ve preauriküler bölge gibi lokasyonda diğer tümöral oluşumlarla karıştırılabilmesi gibi sebeplerden dolayı olmaktadır. Bu lezyonun klinik tanı özelliklerinin bilinmesi doğru ön tanı oranını artıracak ve gereksiz tetkiklerin yapılmasını engelleyecektir. Klinik olarak lezyonun kırık veya kemik gibi sert yapıda oluşu tipiktir (a). Yavaş büyüme göstermesi, üzerindeki sağlam cilt dokusu altında kolayca hareket etmesi

ve ciltte mavi- kırmızı renk değişikliği oluşturması diğer tipik özellikleridir (a,b,c). Ciltte % 24 oranında mavi-kırmızı renk değişikliği olur (a). Koyu pigmente pilomatriksomalar malign melanomaya benzer yapı gösterebilirler (b).

Nadir de olsa hızlı büyüme paterni gösteren, üzerine kaplayan cildi ülsere eden, ağrılı olgular yanında; aynı hastada birden fazla pilomatriksoma olan vakalar da literatürde mevcuttur (1,8,9). Tümör büyüklüğü genellikle 0,5-3 cm arasında olup 3 cm'nin üzerinde sınırlı sayıda vaka literatürde bildirilmiştir (10,11). Olgumuzdaki tümör literatürle uyumlu olarak büyüklüğü 1x0,5 cm olup, ağrısız, asemptomatik, mobil, taş gibi sert, üzerinde mavimsi renk değişikliği yapan ve uzun süredir büyüklüğü fazla değişmeyen cilt altında yerleşik bir kitle şeklindeydi.

Literatürde pilomatriksomanın habis formu olan, genellikle bir pilomatriksoma'dan gelişen ve nadir de olsa uzak metastaz yapan malign pilomatriksoma vakaları da mevcuttur (12-14). Pilomatriks karsinoma tipik olarak ağrısız, sıklıkla selim tipine oranla daha büyük boyutlarda ve sıklıkla lokal olarak nüks etmeye meyilli olup, nadiren metastaz yapmaktadır. Habis formunu klinik olarak ayırmak güçtür. Kesin tanı için histopatolojik inceleme gerekli olmaktadır ve genellikle selim formunun aksine çok nadir vakalar hariç daha çok yaşlılarda ve erkeklerde görülmektedir (12,15). Bunun yanında pilomatriksomanın farklı bir varyantı olan ve habis tipin öncüsü olabileceği düşünülen proliferating pilomatriksoma vakaları da literatürde mevcuttur (8). Bu tip pilomatriksomalarda lokal nüks oranı yüksektir.

Teşhiste diagnostik testler olarak USG, ince iğne aspirasyon biyopsisi, PET/CT, BT ve MRI gibi tetkikler az sayıda yapılmış vakalar olmasına rağmen doğru teşhis oranı yüksek değildir (1,16). Kesin teşhis histopatolojik inceleme gerektirmektedir. İleri tetkikler daha çok kitlenin yerleşim yerine göre ayırıcı tanı amaçlı yapılmaktadır. Ayırıcı tanısında genellikle epidermoid/dermoid kist, kalsifiye lenf nodu, kalsifiye hematoma, yabancı cisim, sebace kist gibi lezyonlar mevcuttur. Bizim hastamızda da

öncelikli olarak travma hikayesi tanımlanmamasına rağmen öncelikle epidermal kist olabileceği düşünüldü. Ayrıca kalsifiye lenf nodu, sebace kist gibi ayırıcı tanımlar da göz önünde bulunduruldu. Lezyonun çok uzun süredir nerdeyse hiç değişmeden mevcut olması ve yerleşim açısından, örneğin parotis dokusu, submandibüler bölge gibi, kaynaklanabileceği başka bir doku olmaması sebebiyle USG dışındaki ileri tetkiklerin yapılması gereksiz bulunuldu. Histopatolojik tanı ve cerrahi tedavi amacıyla etrafında gevşek olarak tutunduğu yaklaşık 0.3 cm sağlam doku ile beraber eksize edildi. Kitle peroperatif olarak yaklaşık 1x0.5 cm boyutlarında çok sert, üzeri belli belirsiz sarımtırak olmak üzere belirgin siyah renkli, kalsifiye bir kitle şeklindeydi. Postoperatif histopatolojik tanı pilomatiksoma olarak rapor edildi.

Bu selim tümörlerin tedavisi basit eksizyon olup, kesin tanısı histopatolojik inceleme gerektirmektedir. Bu lezyonun ön tanısında doğru teşhis oranı çok değişkendir. Özellikle de hekim böyle bir vaka ile karşılaşmamış ise ön tanıda akla gelmemektedir. Pilomatiksomada olduğu gibi, lokal nüks potansiyeli yüksek olan habis formunun lokal nüksünü önlemek için etrafında 1-2 cm'lik sağlam doku ile beraber çıkarılması literatürde önerilmektedir (7). Nüks oranı literatürde % 0-3 olarak belirtilmektedir (1,7). Bizim olgumuzda da yaklaşık 0.3 cm'lik bir sağlam doku da çıkarılarak takip altına aldığımız hastamızın 2.5 yıllık takibinde nüks görülmedi.

SONUÇ

Pilomatiksoma basit cerrahi eksizyon ile tedavi edilebilen ve çok nadir olarak lokal nüks edebilen selim bir lezyondur. Klinik önemi ayırıcı tanıda özellikle hekim tarafından bilinmiyorsa zorluk oluşturabilmesi ve lokal nüks potansiyeli olduğundan bu hastaların takip programına alınması gerekliliğidir. Klinik tanı özelliklerinin tam olarak bilinmesi preoperatif doğru teşhis oranını tama yakın yapmayı sağlayacaktır. Bir diğer önemli nokta habis formunun pilomatiksomadan genellikle klinik olarak ayırt edilme zorluğudur. Bu selim lezyonun en sık yerleşim yeri baş boyun bölgesi oldu-

ğundan, KBB hekimleri tarafından baş boyun kit-
lelerinin ayırıcı tanısında hesaba katılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Pirouzmanesh A, Reinisch JF, Gonzalez-Gomez I, et al. Pilomatiksoma: a review of 346 cases. *Plast Reconstr Surg* 2003;112(7):1784-1789.
2. Yener M, Kalekoğlu N, Özdoğan A. Parotis lojunda yerleşik pilomatiksoma: olgu sunumu. *Türk Otolarengoloji Arşivi* 2002;40(2):144-147.
3. Dere H. Pilomatiksoma: Malherbe'nin Kalsifiye Epitelioması. *Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi* 1993;(4):258-260.
4. Okur E, Yıldırım I, Bakariş S, ve ark. Baş-Boyun Pilomatiksomalari. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg* 2005;14:121-26.
5. Vayisoğlu Y, Özcan C, Görür K, ve ark. Preaurikuler Bölgede Pilomatiksoma, KBB ve BBC Dergisi 2008;16(2):93-96.
6. Kumaran N, Azmy A, Carachi R, et al. Pilomatiksoma-accuracy of clinical diagnosis. *J Pediatr Surg* 2006;41(10):1755-1758.
7. Türel A, Oztürkcan S, Sahin MT, ve ark. Pilomatiksoma: a late onset case in the neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;133(4):646.
8. Harper PS. Calcifying epithelioma of Malherbe: association with myotonic muscular dystrophy. *Arch Dermatol* 1972;106:52.
9. Hashimoto K, Magré LA, Lever WF. Electron microscopic identification of viral particles in calcifying epithelioma induced by polyoma virus. *J Natl Cancer Inst* 1967;39:977.
10. Kaneshia Y, Ono T. A case of myotonic dystrophy with multiple calcified epithelioma: case report and review of literature. *Med J Hiroshima Univ* 1990;43:1795.
11. Al-Khateeb TH, Hamasha AA. Pilomatiksoma of the maxillofacial area in the northern regional Jordanian population: Report of 31 cases. *J Oral Maxillofac Surg* 2007;65(2):261-266.
12. Sakai A, Maruyama Y, Hayashi A. Proliferating pilomatiksoma: a subset of pilomatiksoma. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2008;61(7):811-814.
13. Reddy SS, Gadre SA, Adegboyega P, et al. Multiple pilomatiksomas: case report and literature review. *Ear Nose Throat J* 2008;87(4):230-233.
14. Yuca K, Kutluhan A, Cankaya H, ve ark. Preaurikuler bölgeden kaynaklanan dev pilomatiksoma: Olgu sunumu. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg* 2004;12:147-49.
15. Lozzi GP, Soyer HP, Fruehauf J, et al. Giant pilomatiksoma. *Am J Dermatopathol* 2007;29(3):286-289.
16. Harsha WJ, Wilson A, Tremaine L, et al. Pathology quiz case 2. Diagnosis: pilomatiksoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;133(8):840.
17. Tselis N, Heyd R, Vogt HG, Zamboglou N. Pilomatiksoma carcinoma with lymph node and pulmonary metastases. *Strahlenther Onkol* 2006;182(12):727-732.
18. Autelitano L, Biglioli F, Migliori G, Colletti G. Pilomatiksoma carcinoma with visceral metastases: case report and review of the literature. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2008 Nov 20, [Abstract].
19. Zachariades N, Mezitis M, Rallis G, et al. Malignant pilomatiksoma in a child with a previous vascular malformation. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2008;46(2):152-153.
20. Jung YS, Kang JG, Park WS, et al. Pilomatiksoma: diagnostic pitfalls in PET/CT and fine-needle aspiration biopsy. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2007;137(5):845-846.