

OLGU BİLDİRİSİ / CASE REPORT

Olgu sunumu: Pilomatriksoma. Malherbe'nin benign kalsifiye epitelyoması

C. Şahin, H. Karadeniz, H. Esen, U. Aydil

Case report: Pilomatrixoma.

Benign calcifying epithelioma of Malherbe

Pilomatrixomas are relatively rare benign tumours originating from hair follicle. They usually present as asymptomatic, hard or firm, solitary, dermal or subcutaneous nodules. The vast majority of the tumor in the body is head and neck region. Making a clinical diagnosis can be difficult, especially if the tumour is located in parotid region. Tumor may be found in association with Gardner syndrome, myotonic dystrophy, Churg-Straus syndrome, Rubenstein-Taybi Syndrome, sarcoidosis or Turner's syndrome. The differential diagnosis of these lesions should include sebaceous, dermoid, epidermoid, inclusion cysts, foreign body reaction, basal cell carcinoma, parotid gland tumour, hematoma, osteochondroma. The differential diagnosis can be made by pathologic examination. The purpose of this article is to present a case of pilomatrixoma in head-neck region and review the literature regarding pilomatrixomas.

Key Words: Pilomatrixoma, head and neck, Malherbe tumour.

Özet

Pilomatriksoma, saç folikülünden köken alan, nadir olarak rastlanan benign bir tümördür. Genellikle asemptomatik, sert ya da yumuşak, soliter, dermal ya da subkutan nodüller olarak belirti verirler. Vücutta en sık olarak baş-boyun bölgesinde görülürler. Yerleşim yerine göre pilomatriksoma, özellikle parotis bölgesi lokalizasyonunda olduğunda tanınal zorluklara yol açabilir. Pilomatriksoma, sarkoidoz, Gardner sendromu, Turner sendromu, Churg-Straus sendromu, Rubenstein-Taybi sendromu, miyotonik distrofiler ile birlikte izlenebilmektedir. Pilomatriksoma ayırıcı tanısında sebace kist, dermoid kist, epidermal kist, inküzyon kisti, yabancı cisim reaksiyonları, bazal hücreli karsinoma, parotis bezi tümörü, hematoma, osteokondrom göz önünde bulundurulmalıdır. Ayırıcı tanı patolojik inceleme ile yapılmaktadır. Bu çalışmada baş-boyun bölgesinde yer alan bir pilomatriksomanın değişik özellikleriyle literatür eşliğinde sunulması amaçlanmıştır.

Anahtar Sözcükler: Pilomatriksoma, baş ve boyun, Malherbe tümörü.

Türk Arch Otolaryngol, 2010;48(4):156-158

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2010;48(4):156-158

Dr. Caner Şahin, Dr. Hande Karadeniz, Utku Aydil
Konya Asker Hastanesi Kulak Burun Boğaz Kliniği, Konya
Dr. Hasan Esen
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Konya

Giriş

Pilomatriksoma kıl folikülünün benign, nadir olarak rastlanan bir tümörüdür. İlk olarak 1880 yılında Malherbe ve Chenantais tarafından tanımlanmıştır. Literatürde Malherbe tümörü, pilomatriksoma, pilomatriksoma, trikometriksoma gibi isimler bu tü-

mörü tanımlamak amaçlı kullanılmıştır. Vücutta en sık yerleşim yeri baş-boyun bölgesi olan pilomatriksoma, Kulak- Burun-Bogaz hastalıkları içerisinde kısmen nadir olarak rastlanan ve yerleşim yerine göre tanısız zorluklara yol açabilen bir tümördür.

Olgu Sunumu

37 yaşında bayan hasta polikliniğimize sol kaş üzerinde yaklaşık 5 yıldır mevcut olan, büyümeyen kitle şikayeti ile başvurdu (Resim 1). Hastanın fizik muayenesinde yaklaşık 1x0.5 cm boyutlarında, sert, palpas-yonda ağrısız, yarı mobil kitle lezyonu palpe edildi. Lezyonun üzerindeki cilt eritemli olarak değerlendirildi. Hasta lokal anestezi altında opere edildi. Kitle kapsülü ile birlikte eksize edildi. Kitlenin histopatolojik tanısı pilomatriksoma (Malherbe'nin benign kalsifiye epitelyoması) olarak raporlandı (Resim 2). Hasta nüksüz olarak 3 aydır takip edilmektedir.

Tartışma

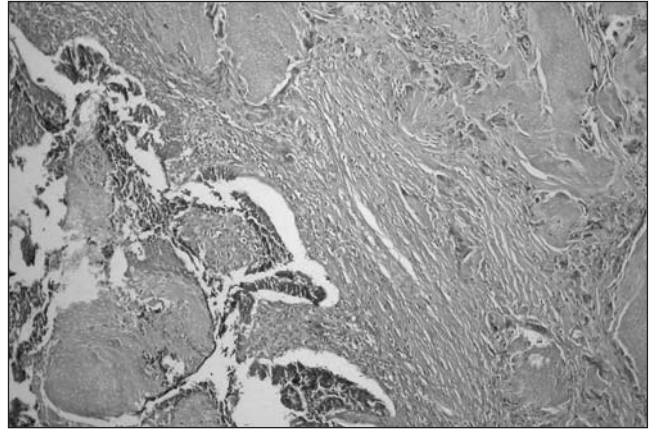
Pilomatriksoma kıl folikülü kökenli, yavaş büyüyen, benign bir tümördür. Her yaş grubunda görülmekle birlikte çocukluk ve genç erişkinlik çağında daha sık olarak rastlanmaktadır. 60 yaş üzerinde görülme sıklığında ikinci bir pik izlenmektedir.¹ Literatürde kadın/erkek görülme oranı 2/3 olarak bildirilmiştir.²

Pilomatriksoma sarkoidoz, Gardner sendromu, Turner sendromu, Churg-Straus sendromu, Rubenstein-Taybi sendromu ile birlikte izlenebilmektedir.^{2,6} Genellikle tek olarak izlenen pilomatriksoma %0.6-10 oranında multipl olarak izlenebilir.³ Multipl pilomatriksoma myotonik distrofilere eşlik edebilir.⁷

Pilomatriksomalar boyut olarak değişkenlik gösterebilmektedir. Çapı 0.5-15 cm arasında izlenebilmektedir.³ Genellikle sert, mobil olarak izlenebilen tümoral dokunun üzerindeki cilt normal renkte olabileceği gibi kırmızı yahut mavimsi renk değişikliğine uğramış olarak da izlenebilir.



Resim 1. Lezyonun preoperatif görünümü.



Resim 2. Resimde içinde gölge hücreler bulunan keratinize materyal ile bazaloid karakterde epitel hücre adaları görülmektedir (HE x100).

Yerleşim yeri olarak pilomatriksoma vücutta en sık olarak baş-boyun bölgesinde, ikinci olarak üst ekstremitelerde, gövde ve alt ekstremitelerde izlenmektedir. Baş-boyun bölgesinde yanak bölgesi, periorbital bölge, servikal bölge, preauriküler bölge, frontal bölgede rastlanabilmektedir. Değişik çalışmalarda baş-boyun bölgesinde pilomatriksomanın görülme sıklığı Tablo 1'de gösterilmiştir.^{2,3,8,9} Baş-boyun bölgesinde orta kulakta ve parotis dokusu içerisinde pilomatriksoma literatürde bildirilmiştir.¹⁰ Preauriküler bölge yerleşimli olgular parotis kitleleri ile

Tablo 1. Pilomatriksomanın farklı serilerde baş-boyun bölgesinde görülme sıklıkları.

	Lan ve ark. ³ (n=81)	Danilson Cohen ve ark. ⁹ (n=55)	Duflo ve ark. ⁸ (n=38)	Agarwal ve ark. ² (n=91)
Yanak	21 (%25)	15 (%27)	13 (%34)	32 (%36)
Boyun	30 (%37)	6 (%10.9)	8 (%21)	18 (%20)
Periorbital	9 (%11.1)	17 (%31)	4 (%11)	12 (%14)
Preaurikuler	9 (%11.1)	7 (%13)	8 (%21)	-
Skalp	3 (%3.7)	3 (%5.5)	2 (%5)	8 (%9)
Temporal	3 (%3.7)	5 (%9.1)	-	-
Kulak	5 (%6.2)	1 (%1.8)	-	-
Alın	-	-	3 (%8)	-
Çene	1 (%1.2)	-	-	-
Burun	-	1 (%1.8)	-	-

karşılabilmektedir. Genellikle subkutan olarak izlenmediği için rutin olarak radyolojik incelemeler gerekemeyebilirse de, preauriküler bölge lezyonlarında ultrasonografi, non-invazif bir yöntem olarak lezyonun derinliğini ve çevre yapılarla, parotis dokusuyla ilişkisini ortaya koymakta faydalı olur.

Dermoid kist, epidermal kist, inküzyon kisti, yabancı cisim reaksiyonları, bazal hücreli karsinoma, kutanöz T hücreli lenfoma, cilt tüberkülozu, foliküloma, pilomatriksoma ayırıcı tanısında düşünülmelidir. Ayırıcı tanı ameliyat sonrası histopatolojik olarak sağlanmaktadır.

Pilomatriksoma tedavisinde komplet eksizyon kür sağlar. Komplet eksizyon rekürrensleri engellemesinde önemlidir. Literatürde rekürrens sonrası karsinomatoz değişim olabileceği bildirilmiştir.¹¹

Baş-boyun bölgesinde değişik lokalizasyonlarda rastlanan subkutan lezyonların eksizyonu ve patolojik incelemesi lezyonun kesin tanısını koymak açısından önemlidir. Vaka takdimimizde vücutta en sık baş-boyun bölgesinde izlenen pilomatriksoma ve değişik özellikleri literatür eşliğinde sunulmuştur.

Kaynaklar

1. Kaddu S, SoyerHP, Cerroni L, Salmhofer W, Hodl S. Clinical and histopathological spectrum of pilomatricomas in adults. *Int J Dermatol* 1994;33;705-8.
2. Agarwal RP, Handler SD, Matthews MR, Carpentieri D. Pilomatrixoma of the head and neck in children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;125;510-5.
3. Lan MY, Lan MC, Ho CY, Li WY, Lin CZ. Pilomatrixoma of the head and neck: a retrospective review of 179 cases. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg* 2003;129;1327-30.
4. Yencha MW. Head and neck pilomatricoma in the pediatric age group: a retrospective study and literature review. *Int J Pediatr Otorhino* 2001;57;123-8.
5. McBrien M, Victor T, Wolff AP. Pathologic quiz case 2. Pilomatrixoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1988;114;1042-5.
6. Bayle P, Bazex J, Lamant L, et al. Multiple perforating and non-perforating pilomatricomas in a patient with Churg-Strauss syndrome and Rubinstein-Taybi syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004;18;607-10.
7. Graells J, Servitje O, Badell A, et al. Multiple familial pilomatricomas associated with myotonic dystrophy. *Int J Dermatol* 1996;35;732-3.
8. Duflo S, Nicollas R, Roman S, Magalon G, Triglia JM. Pilomatrixoma of head and neck in children: a study of 38 cases and a review of the literature. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg* 1998;124;1239-42.
9. Danilson Cohen A, Lin SJ, Hughes CA, An YH, Maddalozzo J. Head and neck pilomatrixoma in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;127;1481-3.
10. Yener M, Kalekoğlu N, Özdoğan A. Parotis lojunda yerleşik pilomatriksoma: Olgu sunumu. *Türk Arch Otolaryngol* 2002;40;144-7.
11. Van Der Walt JD, Rohlova B. Carcinomatous transformation in a pilomatrixoma. *Am J Dermatopathol* 1984;6;63-9.

Bağlantı Çakışması:

Bağlantı çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

İletişim Adresi: Dr. Caner Şahin

Akat Sok. 3/7

Cebeci ANKARA

e-posta: drcaner2001@yahoo.com