

NADİR BİR OLGU OLARAK SAÇLI DERİDE AGRESİF PİLOMATRİKSOMA

Aggressive Pilomatrixoma Of The Scalp: A Rare Case

Aybala Ağaç Ay¹, Haluk Ulucanlar², Suat Kutun², Abdullah Demir², Abdullah Çetin²

ÖZET

Pilomatriksoma nodulleri klinik olarak cildi tutan fakat ciltle birlikte mobil, sert nodullerdir;sıklıkla 20 yaşın altındaki bireylerde rastlanan pilomatriksoma, lokalizasyon olarak en sık baş,boyun ve sonrasında üst ekstremitelerde görülmektedir. Yazıda 40 yaşında erkek hastada agresif pilomatriksoma olgusu sunulmaktadır.

Anahtar kelime: *Pilomatriksoma, Kıl follikülü tümörleri, Deri tümörleri*

ABSTRACT

Clinically skin lesions of pilomatrixoma are firm to hard nodules attached to the skin and mobile over underlying structures. Head and neck followed by upper extremities are the most frequent distribution. These tumors are most frequent in those younger than 20 years,although presentations through out adulthood are possible. Hereby, we report a case of 40 -year-old male with an aggressive pilomatrixoma.

Key words: *Pilomatrixoma, Hair follicle tumors, Skin neoplasms*

¹Kırıkkale Üniversitesi
Tıp Fakültesi Genel
Cerrahi Anabilim Dalı Uzmanı
Kırıkkale

²Ankara Onkoloji Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
1.Genel Cerrahi Kliniği
Ankara

Aybala Ağaç Ay, Uzm. Dr.
Haluk Ulucanlar, Uzm. Dr.
Suat Kutun, Uzm. Dr.
Abdullah Demir, Uzm. Dr.
Abdullah Çetin, Uzm. Dr.

İletişim:

Uzm. Dr. Aybala Ağaç Ay
Kırıkkale Üniversitesi
Tıp Fakültesi Genel Cerrahi
Anabilim Dalı Uzmanı
Kırıkkale

Telefon:

+90 318 256 59 58

e-mail:

draybala.a@gmail.com

GİRİŞ

Pilomatriksoma, kıl folliküllerinin matriks hücrelerinden gelişen, çoğunlukla çocukluk çağında görülen benign deri tümörüdür. Çoğunlukla selim seyirli, yavaş büyüyen ve eksizeyona sonrası nüks etmeyen nodüllerle kendini gösterir. Bununla beraber literatürde çok nadir ve birkaç adet olmakla beraber agresif ya da malign seyirli pilomatriksoma olguları da bildirilmiştir(1). "Prolifere Pilomatriksoma" ya da "Agresif Pilomatriksoma" ilk kez 1997 yılında Kaddu ve arkadaşları tarafından tariflenen, matriks hücrelerinde nükleer atipi ve mitoz artışıyla karakterize, yüksek oranda lokal rekürrens potansiyeli taşıyan ayrı bir histopatolojik antitedir(2).

OLGU

40 yaşında erkek hasta, saçlı deride ülserle kitle yakınmasıyla başvurdu. Anamnezinden kitlenin yaklaşık 2 aydır bulunduğu, başvurduğu dış merkezde

aralıklı olarak 2 kez antibiyotik tedavisi verildiği fakat herhangi bir gerileme olmadığı öğrenildi. Fizik muayenede saçlı deri sol parietal bölgede yaklaşık 5 cm çapında ülserle, eritemli, mobil olmayan kitle lezyonu izlendi. Servikal ve aksiller bölgede palpabl lenf nodu ve diğer vücut kısımlarında benzer bir lezyona rastlanmadı. Hastanın diğer sistemik fizik muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Çift yönlü kafa grafisinde kemik yapıda destrüksiyona ya da invazyona ait bulgusu olmayan lezyonun geniş eksizeyona karar verildi. Ameliyat öncesi yapılan rutin biyokimya ve hemogram testlerinde anormallik olmayan hastanın akciğer grafisinde de herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Lezyon, sınırlarından 1 cm sağlam cerrahi sınırla eksize edildi, eksizeyona sırasında kitlenin parietal kemik periostuna yapışık ve yer yer de kemiğin dış korteksine yakın seyrettiği görülerek parietal kemiğe ait tabula eksterna da spesmene dahil edildi.



Resim 1: Saçlı Deride Agresif Pilomatriksoma

Saçlı deriye ait defekt , yara dudakları yaklaştırılarak açık bırakıldı (Resim-1) ve postoperatif 30. günde toraks duvarından alınan serbest greft ile kapatıldı. Spesmenin histopatolojik incelemesinde agresif pilomatriksoma olarak raporlandı, vakamızda agresif davranış yönünde yönlendiren bulgularımız ise : lezyonun klinik ve patolojik değerlendirmede ülserasyon oluşturması, kemik periostuna invazyon göstermesi, patolojik değerlendirmede, bazaloid hücre komponentinin lezyonun tama yakınına oluşturması ve bol mitoz varlığı idi. Agresif pilomatriksoma ve malign pilomatriksoma ayrımı için bildirilmiş kriterler net olmamakla birlikte, mikroskopik değerlendirmede belirgin nükleer pleomorfizmin olmayışı, bol mitoz varlığı izlenmekle birlikte atipik mitozun olmayışı, nekroz bulunmaması ve lenfovasküler invazyon izlenmemesi nedeni ile olgu malign bir lezyondan çok agresif davranışlı bir lezyon kriterleriyle uyum göstermektedir.

Kemik alanında ise, lezyon çevre dokuyu iten tarzda ilerlemiş ve periosta tutunmuştur ancak kemik korteksine ilerlememiştir. Pilomatriksoma için belirlenmiş bir kriter olmamakla birlikte, vakamızda lezyon genel olarak malign tümörlerden daha çok agresif davranışlı, borderline tümörlere has olan çevre dokuyu iten tarzda bir invazyon göstermektedir. Periost alanına bu tipte bir ilerleme, olguyu patolojik açıdan, agresif davranışlı sınıfına almakla birlikte, olguyu malign olarak değerlendirmek için yeterli bir kriter değildir.

Bu bulgular ışığında değerlendirilerek ameliyat sonrası takibe alınan hasta halen nüksüz takiptedir.

TARTIŞMA

Pilomatriksoma, kıl follikülü matriks hücrelerinden gelişen, oldukça nadir görülen benign bir cilt tümörüdür. Özellikle ilk 2 dekada daha sık rastlanan tümör, %40 oranında 10 yaş ve altı, %60 oranında ise 10 ile 20 yaş arasında görülür. 20 yaş üzeri hasta popülasyonunda oldukça nadir bildirilmiştir. Bazı yazarlar

ise yaş dağılımının bimodal pik yaptığını, ilk ve 6. dekada olmak üzere bu iki yaş grubu için sıklık bildirmişlerdir(3). Görülme sıklığı cinsiyete göre ise K-E:3-2 oranında kadın lehinedir. Vakaların %50 sinden fazlasında , lezyon baş ve boyunda lokalizedir, daha az oranda üst ekstremitel, gövde ve alt ekstremitelerde de lokalize olabilmektedir(1,2,3).

Klinik olarak asemptomatik, yavaş büyüyen, yüzeysel, mobil ve sert nodüllerle karakterizedir. Çoğunlukla çapı 0.5 ile 5 cm arasında, eritemli nodül olarak kendini göstermekle beraber, nadiren, olgumuzda olduğu gibi ülserasyonla birliktelik gösterebilir. Genellikle soliter nodül olarak görülmesine rağmen, Gardner sendromu, sarkoidoz, Rubinstein-Taybi sendromu ve Turner sendromu ile birliktelik gösterdiği durumlarda multipl nodüller olarak da gözlenebilmektedir(1,4).

Tanıda, görüntüleme yöntemleri ile ayırıcı tanıya gidüş oldukça güçtür. Kalsifikasyonların gösterilmesi bakımından lezyona yönelik direkt grafiler kullanılabilceği gibi, bilgisayarlı tomografi ile değerlendirildiğinde, lezyon subkutan kalsifiye, ciltaltı yumuşak dokudan ince bir yağ doku katmanı ile ayrılmış nodül şeklinde gözlenirler (4,5,6). Bununla beraber, aynı veya benzer bulgularla kendini gösteren diğer cilt lezyonları göz önüne alındığında ayırıcı tanıda görüntüleme yöntemlerinin yüksek oranda etkili olmadığı bilinmektedir. Yine İnce İğne Aspirasyon Biyopsisi(İİAB)'nin tanıdaki yeri de oldukça tartışmalıdır. Squamöz hücrelerde nükleer atipi görülmesi veya bazaloid hücrelerin malign olarak değerlendirilmesi sonucunda, İİAB ile ayırıcı tanıya yassı hücreli karsinom, bazal hücreli karsinom ve metastatik nöroendokrin karsinomların da katılması mümkündür. Bu sebepten ötürü ayırıcı tanıda görüntüleme yöntemleri veya İİAB yerine insizyonel biyopsi veya geniş eksizyon tercih edilmesinin daha yararlı olacağı düşünülmektedir(6).

Bu hususta önemli noktalardan biri de pilomatiksoma, agresif pilomatiksoma ve pilomatiks karsinoma arasındaki net farkların hala tam olarak belirlenmemiş olmasıdır. 1994 yılında Inglefield ve arkadaşları agresif pilomatiksoma'nın anahtar figürlerini; yüksek mitoz oranı ve bazaloid hücre proliferasyonu şeklinde tanımlamışlardı, buradan hareketle Kaddu ve arkadaşları "prolifere pilomatiksoma" ismini verdikleri yeni bir varyant tarif ettiler. Klinik olarak ise pilomatiksoma ile agresif pilomatiksoma arasındaki temel fark agresif formun lokal invazyon ve rekürrens riskinin bulunmasıdır (1,2). Her ne kadar Kaddu ve arkadaşları yetersiz rezeke edilmiş pilomatiksoma'nın pilomatiks karsinoma'nın öncü lezyonu olduğu yönünde görüş bildirmiş olsalar da bu konuda şu ana kadar kesin kanıt ulaşılamamıştır (2). Pilomatiks karsinoma'yı benign prekürsörlerinden ayırmada hem immünohistokimyasal hem de flow-sitometrik metodlara başvurulmuş fakat sonuç elde edilememiştir. Sonuç olarak literatürde malign pilomatiksoma için belirleyici unsurların nükleer pleomorfizm, sık ve atipik mitoz varlığı, santral nekroz, etraf dokuya invazyon ve ülserasyon açısından değerlendirilmesi konusunda görüş birliği mevcuttur. Tüm bu olası öncü ve malign formlar gözönüne alındığında gerek pilomatiksoma, agresif pilomatiksoma gerekse de pilomatiks karsinoma için lezyonun sağlam cerrahi sınırla geniş eksizyonu tek tedavi seçeneğidir (1).

SONUÇ

Özellikle yetişkin hasta populasyonunda son derece nadir görülmesine rağmen, saçlı deride nodüler lezyon varlığında pilomatiksoma'nın da ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmasının, doğru tanı ve tedavi yaklaşımlarının sağlanmasında önemli olduğu görüşündeyiz. Total eksizyon sonrası lokal rekürrens göstermeyen pilomatiksoma'nın yanı sıra, istisnai durumlarda olgumuzda olduğu gibi agresif ya da malign formları da bildirilen bu antite'nin prognoz göz önüne alınarak akılda bulundurulmasının yararlı olacağını düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Saussez S, Mahillon V, Blaivie C. Aggressive pilomatixoma of the infra-auricular area: A case report. *Auris Nasus Larynx* 2005;32(5):407-10.
2. Sakai A, Maruyama Y, Hayashi A. Proliferating pilomatricoma: a subset of pilomatricom. *Journal of Plastic Reconstructive Aesthetic Surgery* 2008;61(9):811-4.
3. Kaveri H, Punnya A. Pilomatricoma: A dermal analog of calcifying odontogenic cyst. *Indian J Dent Res* 2008;19(3)-302-3.
4. Kumaran N, Azmy A, Carachi R. Pilomatixoma-accuracy of clinical diagnosis. *Journal of Pediatric Surgery* 2006;41(5):1755-8.
5. Cıralık H, Coban YK, Arıcan OA. Case of perforating pilomatricoma. *Journal of Dermatology* 2006;33(4):394-8.
6. Göktay F, Mansur AT, Aydingöz İE. A rare presentation of giant pilomatricoma located on the back. *Dermatol Surg* 2007;33(8):596-600.