

Nadir Bir Periorbital Kitle Lezyonu: Pilomatriksoma

A Rare Periorbital Mass Lesion: Pilomatrixoma

Sina EVŞEN¹, Nilgün SÖĞÜTÇÜ², Şehmus ARI³

ÖZ

Atmış yedi yaşında erkek hasta göz polikliniğimize sağ kaş bölgesinde üç aydan beri giderek büyüyen kitle şikayeti ile başvurdu. Sağ kaş medialinde 15x10x4 mm boyutlarında kırmızı mor renkli, yüzeyi pürüzlü, ağrısız, hareketli kitle mevcuttu. Kitle üst göz kapağına doğru büyümüştü. Klinik muayenede malign bir cilt lezyonundan şüphelenilen hastaya eksizyonel biyopsi uygulandı. Histopatolojik incelemede pilomatriksoma tanısı kondu. Pilomatriksoma genellikle çocukluk çağında periorbital bölgede izlenen nadir bir tümördür. Ancak 50-65 yaşları arasında da görülebilmektedir. Özellikle bu yaşlarda periorbital bölgede izlenen ve malignite düşündüren kitle lezyonlarında pilomatriksoma klinik olarak ayırıcı tanıda akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Periorbital bölge, pilomatriksoma.

ABSTRACT

Sixty seven years old male patient was admitted to our ophthalmology clinic with a complaint of a growing mass at his right eyebrow for three months. At the medial side of his right eyebrow 15x10x4 mm sized, red to purple coloured, with an irregular surface, painless, mobile mass was present. The mass was growing slightly towards the upper eye lid. We performed excisional biopsy to the patient which was suspected as a malignant dermal lesion at clinical examination. It was diagnosed as pilomatrixoma on histopathological examination. Pilomatrixoma is a rare tumor which is generally observed during childhood at the periorbital region. However this tumor may be seen between the ages of 50 and 65. Especially in elderly patients mass lesions at periorbital region which suggests malignancy pilomatrixoma should be thought in clinical differential diagnosis.

Key Words: Periorbital region, pilomatrixoma.

GİRİŞ

Pilomatriksoma kıl folikülünden köken alan nadir, benign bir deri tümörüdür. Vücudun herhangi bir bölgesinde ortaya çıkabilmekle beraber genelde kaş ve göz kapağını içeren baş ve boyun bölgesinde görülmeye eğilimlidir. Pilomatriksomaların %60'tan fazlası ilk iki dekatta izlenir. Tümörün görülme sıklığının pik yaptığı diğer yaş grubu ise 50-65 yaşlardır.¹ Bu nedenle yaşlı hastalarda periorbital bölgenin kitle lezyonlarında ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Nadir görülmesi nedeniyle hastanın tanısı genellikle patolojik inceleme sonucunda konur. Olgumuzda da malignite düşündüğümüz bu lezyonun pilomatriksoma olduğu histopatolojik inceleme sonrasında belirlendi.

- 1- M.D., Diyarbakır Training and Research Hospital, Eye Clinic
Diyarbakır/TURKEY
EVŞEN S., sinaevsen@yahoo.com.tr
- 2- M.D., Diyarbakır Training and Research Hospital, Pathology Clinic
Diyarbakır/TURKEY
SÖĞÜTÇÜ N., nilgunsogutcu@gmail.com
- 3- M. D. Asistant Professor, Dicle University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Diyarbakır/TURKEY
ARI Ş., sari@dicle.edu.tr

Geliş Tarihi - Received: 12.09.2011

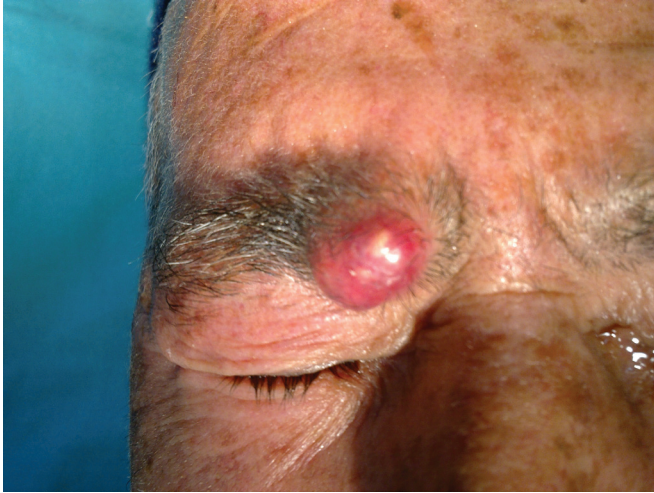
Kabul Tarihi - Accepted: 15.11.2011

Glo-Kat 2012;7:63-66

Yazışma Adresi / Correspondence Address: M.D., Sina EVŞEN
Diyarbakır Training and Research Hospital, Eye Clinic Diyarbakır/
TURKEY

Phone: +90 412 229 22 64

E-Mail: sinaevsen@yahoo.com.tr



Resim 1: Hastanın ameliyat öncesi görünümü (15x10x4 mm boyutlarında periorbital kitle).

OLGU SUNUMU

Mart 2011'de 67 yaşında erkek hasta sağ kaş bölgesinde 3 aydır giderek büyüyen ağrısız şişlik şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Daha önce bu bölgede cerrahi veya travma hikayesi yoktu. Yapılan muayenesinde sağ kaş medialinde 15x10x4 mm boyutlarında kırmızı mor renkli kitle lezyonu tespit edildi (Resim 1).

Kitle hareketli, ağrısız ve alttaki dokuya fıkse değildi. Üst göz kapağına doğru uzanıyordu. Yüzeyi düzensiz ve sert bir kitleydi. Hastanın yaşı da göz önüne alınarak malignite şüphesiyle eksizyonel biyopsi uyguladık. Kitle cilt altı dokudan kolaylıkla ayrıldı. Ancak üzerindeki cilde sıkı yapışık olması nedeniyle ciltle birlikte eksize edildi.

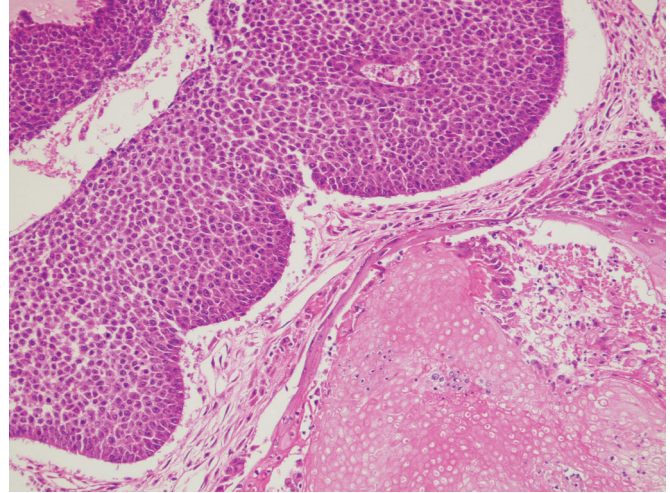
Cerrahi bölgesinde geniş bir defekt olmaması nedeniyle yara yeri primer kapatıldı. Histopatolojik inceleme sonrasında pilomatriksomada görülen periferde yoğunlaşan bazofilik, stoplazma miktarı çok az olan hücre kümeleri izlendi. Kitlenin merkezinde ise tipik olan çekirdeklerini kaybetmiş gölge ya da hayalet hücreler izlenmekteydi (Resim 2).

Bu bulgular ışığında hastamız pilomatriksoma tanısı aldı. Bununla beraber 10 kat büyütmede 58 mitoz izlenmesi ve bazal hücre tipinden skuamoz hücreye transisyonel geçiş bulunması nedeniyle proliferemalign pilomatriksoma tanısı ekarte edilemedi. İmmünohistokimyasal inceleme ile benign pilomatriksoma tanısı kondu.

Hastanın postoperatif 5. ayda yapılan muayenesinde nüks saptamadık. Vücudun herhangi bir bölgesinde de benzer bir lezyona rastlamadık.

TARTIŞMA

Malherbe'nin benign kalsifiye epitelioması olarak da isimlendirilen pilomatriksoma ilk kez 1880'de Malherbe ve Chenantais tarafında sebace bezlerin kalsi-



Resim 2: Kitlenin histopatolojik görünümü (Periferde yerleşen bazofilik hücreler, santral yerleşimli hayalet hücreleri izlenmekte).

fiye epitelioması olarak tanımlanmış kıl folikülünden köken alan nadir bir deri tümörüdür.¹⁻⁴ Pilomatriksoma terimi genellikle malign tümörü işaret eden epitelioma kelimesinden kaçınmak ve kaynağın kıl matris hücreleri olduğunu belirtmek için 1961'de Forbis ve Helwig tarafından önerilmiştir. Böylece lezyonun adı evrensel olarak pilomatriksoma ya da pilomatriksoma olmuştur.¹

Levy ve ark.,¹ yaptığı çalışmada incelenmiş tüm oküler patoloji örneklerinde pilomatriksoma insidansını 1/658 olarak tespit etmişlerdir. Literatürlerde belirtilen insidanslar ise 1/316 ila 1/10500 arasında değişmektedir. 140000 cilt tümörünü taranmış ve pilomatriksoma oranını %0.12 olarak tespit edilmiştir.³

Vücudun her hangi bir bölgesinde ortaya çıkabilmekle beraber genellikle kaş ve göz kapağını içeren baş ve boyun bölgesinde görülme eğilimindedir.¹

Olgumuzdaki kitle de kaş bölgesi yerleşimliydi. Ming-Ying Lan ve ark.'nın³ yaptığı retrospektif çalışmada 11 yılda 179 adet baş boyun bölgesine ait pilomatriksoma tespit etmişlerdir. Kitlelerin dağılımını boyun %30.2, yanaklar %16.8, kafa derisi %16.2, periorbital bölge %14, olarak bildirmişlerdir. Sağ ve solda görülme oranları eşittir.

Genellikle üst göz kapağında olmakla beraber Çoban ve ark.⁵ yayınladıkları olgu sunumunda alt göz kapağında pilomatriksoma bildirmişlerdir. Ayrıca literatürde tarsal konjonktivada da izlendiği bildirilmiştir.¹

Elverici ve ark.,⁶ nadir bir lokalizasyon olarak erkek memesinde pilomatriksoma tespit etmişlerdir. El ayası, ayak tabanı ve genital bölgede izlenmemiştir.⁷ Pilomatriksomaların yaklaşık olarak %40'ı 10 yaşından önce ortaya çıkmaktadır ve %60'tan fazlası ilk iki dekatta görülür. Periorbital ve özellikle göz kapağı pilomatriksomaları da yine çocuklarda fazladır ve oran %39-73 arasında değişmektedir.

Tümörün sık görüldüğü ikinci yaş grubu ise 50-65 yaş arasındır. Bizim olgumuz da 67 yaşındaydı ve ikinci gruba girmekteydi. Çocuklardaki pilomatriksoma görülme sıklığının fazla olmasının nedeni literatürlerde tam olarak açıklanamamıştır.

Çocuklarda eksize edilen tüm kapak lezyonları karşılaştırıldığında pilomatriksoma %1.25 gibi düşük bir oranda görülen nadir bir lezyondur. Birçok çalışmada kadınlarda biraz daha sık görüldüğü belirtilmiştir.¹

Bildirilen vakaların %2-3.5'i çoklu lezyonlar izlenmiştir. Hastamızda vücudun herhangi bir bölgesinde benzer bir lezyona rastlamadık.

Literatüre göre çoklu ya da tekrarlayan olgularda Steinert hastalığı (miyotonik distrofi) Gardner sendromu, hiperkalsemi, sarkoidoz, spina bifida Churg-Strauss sendromu ve Rubinstein-Taybi sendromu gibi sistemik hastalık birlikteliği araştırılmalıdır.

Bizim hastamızın yapılan sistemik taramasında başka bir patoloji saptanmadı. Miyotonik distrofiden sorumlu olan DMPK geni (Myotonic Dystrophy Protein Kinase) epidermal hücre diferansiyasyonunu etkileyen kalsiyum homeostasisinden sorumludur.¹ Kalsiyum homeostasisi bozulunca epidermal hücrelerde kalsiyum kalır.

Sonuç olarak hücre çoğalması hızlanırken terminal diferansiyasyon azalır.⁷ Pilomatriksoma kıl korteks hücrelerinin pluripotent öncül hücrelerinden köken almaktadır.⁸ Gölge hücreler kıl olmayı başaramamış matriks hücreleridir.²

Pilomatriksomanın bazofilik hücreleri malign ve benign tümörlerde apoptozisin baskılanmasını sağlayan protoonkogen bcl-2 proteinini yüksek oranda bulundurmaktadır. Ancak apoptotik gölge hücrelerinde bcl-2 ekspresyonu olmadığı gözlenmiştir. Bcl-2 ekspresyonunu düzenleyen mekanizma pilomatriksomanın benign biyolojik davranışını ve sınırlı büyüme potansiyelini açıklayabilir.¹

Ameliyat öncesi tanı genellikle zordur. Eğer hastanın periorbital bölgesinde özellikle genç hastalarda sert, hareketli, içi tanecikli gibi hissedilen subkutan kitle varsa pilomatriksomadan şüphelenilmelidir.

Olguların %28.9-43'ünde doğru preoperatif tanı konulabilmektedir. Bu kitlelerin çoğu dermiste olduğundan hareketlidir. Ciltte kırmızı mavi renk değişikliği yapabilir. Nadiren kalsiyum cildi erode edip yüzeye çıkabilir. Keratotik görünüm veren olgular yassı ve bazal hücreli karsinomla karışabilir.¹

Hastamızdaki lezyonun görüntüsü de bizde malignite düşündürmüştü. Pilomatriksomanın patolojik tanısı bazıları kalsifiye olan gölge hücrelerine dayanmaktadır. Beraberinde bazofilik hücreler, inflamasyon, yabancı cisim dev hücreleri, kalsifikasyon, ossifikasyon ve yabancı cisim dev hücreleri izlenebilir.

Tipik olarak bazofilik hücreler periferdedir, koyu bazofilik oval ve az miktarda stoplazmaları vardır. Merkeze doğru gidildikçe bazofilik hücreler nükleuslarını kaybederek eozinofilik stoplazma içeren gölge hücrelerine dönüşürler.

Hastalık ilerledikçe gölge hücreleri artar, kalsifikasyon ve tamamen kemikleşme izlenebilir.⁹ Hastamızda histopatolojik inceleme sonrasında pilomatriksomada görülen periferde yoğunlaşan bazofilik, stoplazma miktarı çok az olan hücre kümeleri izlendi.

Kitlenin merkezinde ise tipik olan çekirdeklerini kaybetmiş gölge ya da hayalet hücreler bulunuyordu. Pilomatriksomanın nadir görülen prolifer, büllöz, keloid, perforan, vezikül benzeri ve psödobüllöz değişiklikler içeren formları bildirilmiştir.^{10,11}

Tanı genellikle histopatolojik olmakla beraber yardımcı bazı testler de bulunmaktadır. İnce iğne aspirasyonu operasyon öncesinde kullanılabilir. Görüntüleme yöntemleri ile izlenen kalsifikasyon tanıda yardımcıdır.

Ultrasonik olarak bağ dokusu kapsülü gösteren hipoekoik sınırlı, santraldeki epitel hücrelerine bağlı bir ekojenik bir merkezi olan hedef lezyon şeklinde görülür. Ameliyat öncesi yapılan yanlış tanımlar hastaların yaşına göre değişir.

Çocuklarda ayırıcı tanıda en sık epidermal ve dermoid kistler akla gelmelidir. Epidermal kistler pilomatriksomadan farklı olarak yuvarlak, yumuşaktır ve üzerinde pilomatriksomalar gibi nodüller bulunmaz. Epidermal kistler adolesan ve erişkin dönemde daha sık iken pilomatriksoma daha küçük çocuklarda izlenir. Dermoid kistler cilt altı dokuya daha sıkı yapışmıştır. Kapak pilomatriksomaları piyogenik granülom veya şalazyon olarak da yanlış tanı alır.

Sebase adenom, juvenil ksantogranülom özellikle iki yaş altı hastalarda ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Rabdomyosarkom ciltte benzer şekilde renk değişikliği yapar ancak tipik olarak çok hızlı büyür. Kapiller hemanjiomlar da ciltte mavi kırmızı renk değişikliği yapar fakat yumuşaktırlar, palpasyonla sıkıştırılabilen daha hızlı büyüyen kitlelerdir.

Erişkinlerde ise epidermoid kist, kavernoöz vasküler tümörler, kıl folikülünden köken alan kapak tümörleri (trikoeptelioma, trikilemmoma, trikoblastoma), inverte foliküler keratozisten ayırt edilmelidir.¹ Diğerleri ise bazal hücreli karsinom, keratoakantom, cilt metastazları, Merkel hücreli karsinomdur.

Nadiren lenfoma, sarkom veya yassı hücreli karsinom ile karışabilir.^{1,3} Pilomatriksomalarda spontan regresyon hiçbir zaman izlenmez. Yeterince geniş eksize edilmezse nüks gelişebilir. Hastamızda da olduğu gibi üzerindeki cilde sıkı bağlandığından ciltle birlikte eksize edilir.¹

Lokal rekürrens oranı %0-6 arasında olduğunu bildiren çalışmalar bulunmaktadır.⁷ Cerrahi sonrası sekonder pilomatriksoma oluşumu nadirdir ve yaşla birlikte insidansı oldukça azalır. Bir olguda 17 yıl sonra malign sekonder lezyon bildirilmiştir.¹

Hastamızı 5 aydır takip ediyoruz, sekonder lezyon oluşmadı. Malign pilomatriksomalar çok daha nadirdir. Periorbital bölgede pek izlenmez ve çok daha büyüktürler.¹

Nadir bir lezyon olan pilomatriksoma çocukluk çağı ve yaşlı hastalarda periorbital bölgenin kitle lezyonlarında ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Nüks izlenmemesi için tam eksize edilmeli, nadir de olsa malign dönüşüm ve nüks açısından hastalar takip edilmelidir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Levy J, Ilsar M, Deckel Y. Eyelid pilomatixoma: a description of 16 cases and a review of literature. *Surv Ophthalmol* 2008;5:526-35.
2. Behnke N, Schulte K, Ruzicka T. Pilomatricoma in elderly individuals. *Dermatology* 1998;197:391-3.
3. Lan MY, Lan MC, Ho CY. Pilomatricoma of the head and neck. *Arch Otolaryngol. Head and Neck Surg* 2003;129:1327-30.
4. Baser NT, Akbuga ÜB, Yılmaz AC. Rare clinical variants of pilomatricoma. *Ankara Üniv. Tıp. Fak. Mecmuası* 2008;1:42-6.
5. Çoban DT, Çilingir A, Beden Ü. Göz kapağında pilomatriksoma. *Türk Oft Derg* 2010;40:121-4.
6. Elverici E, Barça AN, Araz L. Erkek memesinde nadir bir kitle pilomatriksoma. *Th J Breast Health* 2011;2:137-9.
7. Cigliano B, Baltogiannis N, De Marco M. Pilomatricoma in childhood: a retrospective study from three European pediatric centers. *Eur. J Pediatr* 2005;164:673-7.
8. Ersoy A, Serel S, Şen Z. Pilomatrix carcinoma of scalp. *Eur. J. Plast. Surg* 2006;28:418-20.
9. Zengin N, Okudan S, Okka M, ve ark. Pilomatriksoma (Göz kapağı ve kaşın ender rastlanan bir tümörü). *T. Oft. Gaz.* 1994;24:305-7.
10. Sakai A, Maruyama Y, Hayashi A. Proliferating pilomatricoma: a subset of pilomatricoma. *J. Plast. Reconstr. and Aesth. Surg* 2008;61:811-4.
11. Kardağ AS, Ekşioğlu M, Özlük E. A rare case of pilomatricoma with bullous appearance *Turk. J Med. Sci* 2009;2:333-6.