

Parotis Bölgesinde Pilomatriksoma: Vaka Sunumu

Seda TÜRKOĞLU BABAKURBAN¹, Nazım Emrah KOÇER², Alper Nabi ERKAN³

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, ANKARA, Türkiye

²Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi, Patoloji Anabilim Dalı, ADANA, Türkiye

³Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, ADANA, Türkiye

ÖZET

Trikomatriksoma, trikolemmlar kist, Malherbe'nin kalsifiye epitelyoması olarak da adlandırılan pilomatriksoma, kıl foliküllerinin pluripotent öncülerinden köken alan benign, kutanöz, kalsifiye bir tümördür. Genellikle çocuklarda görülmekle beraber her yaşta rastlanabilir. Pilomatriksomalar çoğunlukla baş boyun bölgesinde bulunurlar. Klinik ve sitolojik olarak tanınması zorluğu olan bir tümördür ve preoperatif olarak %11-50 oranında doğru tanı alabilmektedir. Pilomatriksomanın yanlış tanı alması ise gereksiz geniş cerrahilerin yapılmasına neden olabilmektedir. Bu yazıda sağ parotis bölgesinde şişlik ile başvuran, magnetik rezonans inceleme ve ince aspirasyon biyopsisi sonucunda pilomatriksoma ön tanısı olarak, cerrahi olarak tedavi edilen olgu literatür gözden geçirilerek sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Pilomatriksoma, parotis neoplazmları, ince iğne biyopsi

ABSTRACT

Pilomatrixoma in the Parotid Region: A Case Report

Pilomatrixoma, which is also called calcifying epithelioma of Malherbe, tricholemmal cyst, trichomatrixoma is a benign, cutaneous, calcifying tumor originating from pluripotential precursors of hair matrix cells. It is known to occur in children but it can be seen at any age. Pilomatrixomas are most commonly found in the head and neck area. Correct preoperative diagnosis varies from 11 to 50%, so it is a diagnostic pitfall clinically and on cytology. The risk of misdiagnosis of pilomatrixoma as a malignant tumor can cause extensive surgery. In this report a patient with a mass at her parotid region, which was thought as pilomatrixoma after a magnetic resonance imaging and fine needle aspiration cytology, was presented through researching the literature. She was treated surgically.

Key words: Pilomatrixoma, parotid neoplasms, fine needle biopsy

Pilomatriksoma kıl foliküllerinin pluripotent prekürsör matriks hücrelerinden gelişen, nadir rastlanan kutanöz bir tümördür (1). Özellikle 20 yaş öncesinde görülür ve kadınlarda erkeklere oranla biraz daha sık rastlanır (2). İlk kez Malherbe ve Chenantais tarafından 1880 yılında tanımlanmıştır ve bu nedenle Malherbe'nin kalsifiye epitelyoması, Malherbe tümörü olarak da bilinir (3). 1961 yılında Forbis ve Helwig tarafından 'pilomatriksoma' olarak yeniden adlandırılmıştır (4).

Pilomatriksomaların %50'ye yakın kısmı baş boyun bölgesinde görülür. Ayırıcı tanısında sıklıkla zorluk çekilen bu tümörler kulak burun boğaz hekimlerince az bilinmektedir ve Türkçe literatürde bu konuda az yayın bulunmaktadır. Birçok organda olmakla beraber özellikle baş boyun bölgesinde yanlış olarak malign neoplazm tanısı alabilmektedirler. Preoperatif olarak pilomatriksoma tanısı konulmasında ince iğne aspirasyon biyopsisinin (İİAB) yardımcı olabileceğine inanılmaktadır ancak İİAB ile de yanlış olarak karsinoma tanısı konulma olasılığı mevcuttur (5).

Bu olgunun sunumunun amacı özellikle parotis bölgesinde kitle ile başvuran hastalarda pilomatriksomanın ön tanıları içinde değerlendirilmesi, İİAB'nin bu tümörün tanısı-

nın konulması ve yeterli tedavi yapılmasındaki önemini vurgulamaktır.

OLGU SUNUMU

Otuz yaşında bayan hasta kliniğimize yaklaşık bir yıldır mevcut olan sağ yanağında şişlik şikayeti ile başvurmuştur. Hastanın öyküsünden şişliğin bir yıl içinde giderek büyüdüğü, ağrı yarattığı öğrenilmiştir. Hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde başka herhangi bir özellik saptanmamıştır.

Hastanın yapılan kulak, burun, boğaz muayenesinde sağ parotis bölgesinde yaklaşık 2x1 cm ebadında, fikse kitle palpe edilmiştir (Resim 1). Hastaya magnetik rezonans inceleme yapılmış ve inceleme sonucunda sağ preauriküler bölgede cilt altı doku içerisinde yerleşen, parotis bezinden ayrı olarak izlenen, 12x8 mm ebatlarında, büyük komponenti fibröz doku ile benzer intensite özellikleri gösteren, intravenöz kontrast madde sonrasında parsiyel kontrast tutulumu olan lezyon olarak raporlanmıştır (Resim 2,3). Preoperatif olarak ultrasonografi eşliğinde İİAB yapılmış ve İİAB'nin sitopatolojik incelenmesinde iri nükleuslu, belirgin nükleollü hücrelerden oluşan, yer yer periferinde palizatlanma gösteren gruplar (Resim 4) ile nispeten küçük

nükleuslu, genişçe sitoplazmalı hücrelerden oluşan gruplar (Resim 5) ve aralarda amorf materyal izlenmiştir. Bu bulgularla ön planda pilomatriksoma düşünülmekle birlikte malignitenin kesin ekartasyonu için biyopsi önerilmiştir.

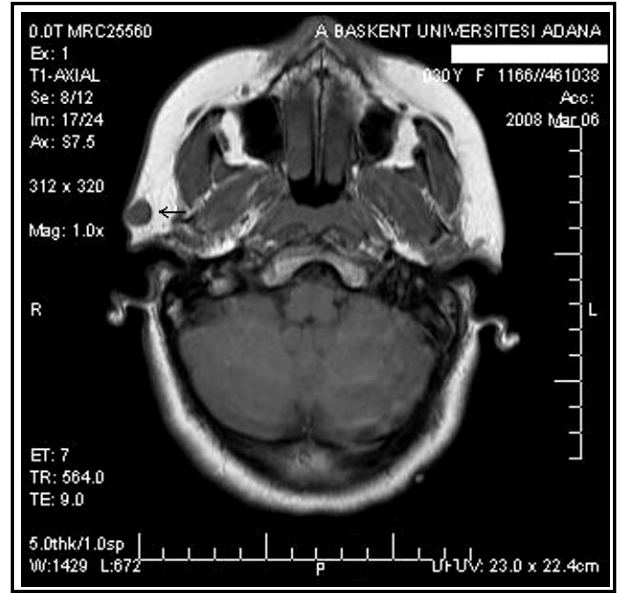
Bu bulgular eşliğinde hastanın kitlesi üzerindeki cilt adası ile beraber eksize edilmiştir. Makroskopik olarak kısmen düzgün yüzeyle, hafif sert ve nodüler dokunun (Resim 6) mikroskopik incelemesinde; dermiste nodüler tarzda gelişmiş, düzgün sınırlı lezyon izlenmektedir. Lezyon bazal hücreler ve gölge hücrelerden oluşan düzensiz adacıklar ve aralarındaki geçiş zonundan oluşmaktadır. Arada histiyositler, multinükleer dev hücreler ve kanama alanları izlenmiştir (Resim 7,8). İİAB, histopatolojik inceleme sonucunda tekrar değerlendirilerek, biyopsi materyalinin histopatolojik incelenmesi ile beraber pilomatriksoma tanısı kesin olarak konulmuştur.



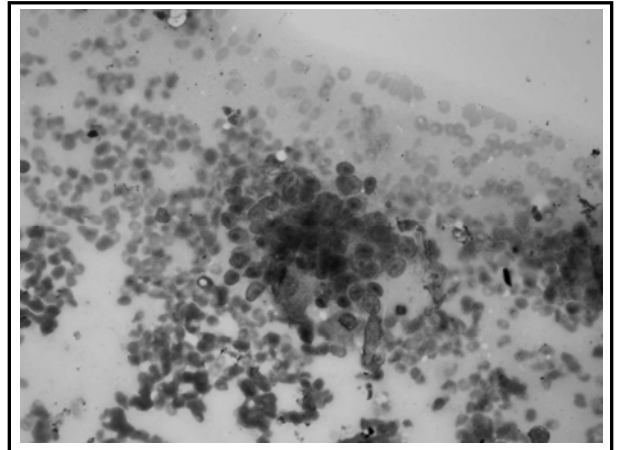
Resim 1. Sağ parotis bölgesinde şişlik.



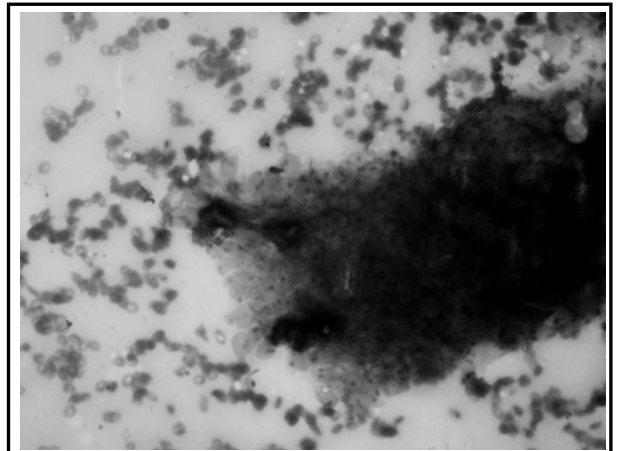
Resim 2. Koronal planda magnetik rezonans görüntüsü, sağ parotis bölgesinde parsiyel kontrast tutulumu olan lezyon.



Resim 3. Aksiyel planda magnetik rezonans görüntüsü, sağ parotis bölgesinde parsiyel kontrast tutulumu olan lezyon.



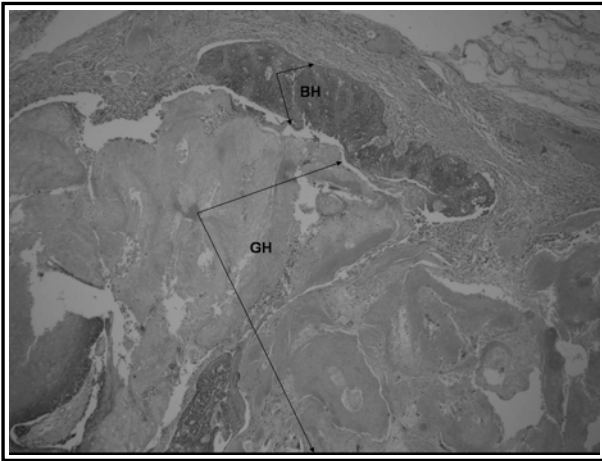
Resim 4. İri nükleuslu, belirgin nükleollü, hücrelerin oluşturduğu bazaloid hücre grubu (MGG x100).



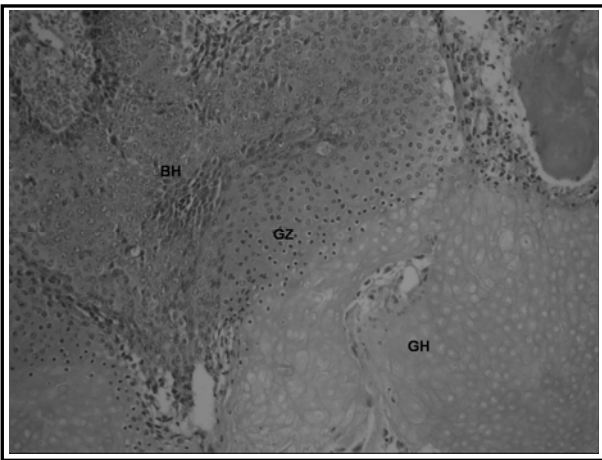
Resim 5. Küçük nükleuslu, genişçe pembe sitoplazmalı skuamöz/transizyonel zon hücre grubu (MGG x40).



Resim 6. Makroskopik görünüm.



Resim 7. Düzensiz adacıklar halinde bazaloid ve gölge hücrelerden oluşan, düzgün sınırlı lezyon (HE X40, BH: Bazaloid hücre, GH: Gölge hücre).



Resim 8. Bazaloid hücreler ve gölge hücreler arasındaki geçiş zonu (HE X100, BH: Bazaloid hücre, GZ: Geçiş zonu).

TARTIŞMA

Pilomatrisomalar kulak, burun, boğaz hekimlerinin sık karşılaştığı sıklıkla dermatologların karşılaştığı lezyonlardır. Görülme sıklığı (%0.03-%0.1) her çalışmada farklı rapor edilmiştir (5).

Pilomatrisomaların büyük bölümü (%40-77) sunulan vakada da olduğu gibi baş, boyun bölgesinde yerleşmiştir; bu bölgeyi üst ekstremiteler ve gövde izlemektedir (6,7). Baş boyun bölgesinde en sık boyunda, frontal, temporal, periorbital ve preauriküler alanda rastlanmaktadır (7). Bizim vakamızda olduğu gibi çoğunlukla subkutanöz doku içinde, düzgün yüzeyli, mobil fakat cilde yapışık, yavaş büyüyen, genellikle ağrısız, boyutları 0.3-5cm arasında olabilen, üzerindeki ciltte hafif renk değişikliği yaratabilen soliter kitlelerdir (3,8). Multipl pilomatrisoma vakası %2-10 arasında bildirilmiştir (7). Multipl ya da ailesel pilomatrisoma olguları myotonik distrofi, Gardner sendromu, Steinert hastalığı, Turner sendromu ve sarkoidozis ile ilişkili bulunmuştur (1,7).

Etyolojisinde travma ve enfeksiyonun rol oynayabileceği belirtilmekle beraber tam olarak bilinmemektedir ve kıl foliküllerinin siklusundaki bir duraksama sonucu pilomatrisomaların gelişebileceği bildirilmektedir (1,9). Sunduğumuz vakada herhangi bir etyolojik faktör belirlenmemiştir. Pilomatrisomaların %75'inde 3p22-p21.3 gen lokusunda haritalanan beta-catenin mutasyonu saptanmıştır ancak kesin rolü bilinmemektedir (1,8).

Baş boyun bölgesinde pilomatrisoma ayırıcı tanıları içinde sebace kist, ossifiye hematoma, brankial artık, preauriküler sinüs, adenopati, kondroma, dev hücreli tümör, dermoid kist, dejeneratif fibroksantom, yabancı cisim reaksiyonu yer almaktadır. Özellikle preauriküler yerleşimli kitleler ise vakamızda olduğu gibi parotis glandi yüzeyel lobundan kaynaklanan tümörler veya inflamatuvar durumlar ile karışabilmektedir. Birçok klinisyenin bir tanı olarak aklına gelmediği için klinik ile doğru tanı koyabilme oranı %0-30 arasındadır (7).

Radyolojik olarak ayırıcı tanı yapabilmek amacıyla bilgisayarlı tomografi, magnetik rezonans, ultrasonografi tercih edilebilmekle beraber pilomatrisomanın belirgin bir patognomonik özelliği yoktur. Bilgisayarlı tomografide cilt altında, kalsifiye bir saha olarak izlenen; magnetik rezonans incelemede T2 sekansında yüksek sinyal bantları izlenebilen, kitle içerisinde internal retikülasyon ve yama şeklinde alanlar görülen kitlelerdir (8).

Özellikle baş boyun bölgesinde görülen pilomatrisoma olgularında bizim vakamızda olduğu gibi İİAB'nin ayırıcı tanıda yardımcı olabileceği belirtilmektedir (10). Aspirasyon materyalinde hayalet hücrelerin, kalsiyum depozitlerinin, çekirdekli skuamöz hücrelerin, yabancı cisim dev hücrelerinin ve bazaloid hücrelerin görülmesi tanı koydurucudur. Ancak deneyimli sitologlar dahi yanlış olarak karsinom tanısı koyabilmektedir (9).

Histopatolojik olarak pilomatrisomalar iyi organize hücre adalarından oluşur. Bu adalarda periferde çekirdekleri korunmuş bazaloid hücreler ve merkezde hayalet ya da gölge hücreler dairesel şekilde dizilmişlerdir. Bu iki hücre grubu arasında bulunan transizyonel hücreler ise hayalet hücrelere dönüşecek olan apoptotik hücrelerdir. Hayalet hücreleri

bazaloid hücrelerin keratinizasyonu sonucu oluşur ve lezyonun yaşı ile birlikte hayalet hücrelerinin sayısı artar, bazaloid hücreler tamamen kaybolabilir. Pilomatiksomalarda granülo-matöz inflamasyon, yabancı cisim dev hücreleri ve kalsifikasyon sıklıkla rastlanan bulgulardır. (6,7)

Malign transformasyon riski oldukça az olan pilomatiksomalarda rekürrensi de nadirdir (%0-3). Total eksize edilerek

tedavi edilen pilomatiksomalarda tekrarlama riski oldukça azdır. Tedavi sonrası pilomatiksomalarda rekürrensi de nadirdir (%0-3). Total eksize edilerek

Sonuç olarak, baş, boyun bölgesinde görülen kitleler arasında kulak, burun, boğaz uzmanları tarafından ayırıcı tanıda pilomatiksomalarda da düşünülmesi ve böylece doğru tanı ile gereksiz cerrahi işlemlerden kaçınılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kumar S. Rapidly growing pilomatixoma on eyebrow. Indian J Ophthalmol 2008; 56(1):83-84.
2. Gustin AF, Lee EY. Pilomatricoma in a pediatric patient. Pediatr Radiol 2006; 36(10):1113.
3. Kumaran N, Azmy A, Carachi R, Raine PA, Macfarlane JH, Howatson AG. Pilomatricoma--accuracy of clinical diagnosis J Pediatr Surg 2006; 41(10):1755-1758.
4. Lim HW, Im SA, Lim GY, Park HJ, Lee H, Sung MS, Kang BJ, Kim JY. Pilomatricomas in children: imaging characteristics with pathologic correlation. Pediatr Radiol 2007; 37(6):549-555.
5. Lemos LB, Brauchle RW. Pilomatricoma: A Diagnostic Pitfall in Fine-Needle Aspiration Biopsies. A Review From a Small County Hospital. Ann Diagn Pathol 2004; 8(3):130-136.
6. Okur E, Yıldırım İ, Bakariş S, Okur N, Kılıç MA. Altı olguda baş-boyun pilomatiksomu. Kulak Burun Boğaz İhtis Derg 2005; 14(5-6): 121-126.
7. Ming-Ying Lan, Ming-Chin Lan, Ching-Yin Ho, Wing-Yin Li, Ching-Zong Lin. Pilomatricoma of the Head and Neck. A Retrospective Review of 179 Cases. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2003; 129:1327-1330.
8. Yuca K, Kutluhan A, Çankaya H, Akman E. Giant pilomatricoma arising in the preauricular region: a case report. Kulak Burun Boğaz İhtis Derg 2004; 12(5-6): 147-149.
9. Saussez S, Mahillon V, Blaivie C, Haller A, Chantrain G, Thill MP. Aggressive pilomatricoma of the infra-auricular area: a case report. Auris Nasus Larynx 2005; 32(4):407-410.
10. Phyu KK, Bradley PJ. Pilomatricoma in the parotid region. J Laryngol Otol 2001; 115(12):1026-1028.

Kabul Tarihi: 11.01.2009