

# Kulak Lobülünde Pilomatriksoma: Olgu Sunumu

Hande Altıntaş<sup>1</sup>, Emel Dikicioğlu Çetin<sup>2</sup>, Hüseyin Özcan Çakmak<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Acıbadem Kadıköy Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş ve Boyun Cerrahisi, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji, İstanbul, Türkiye

<sup>3</sup>Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi, İstanbul, Türkiye

## ÖZET

Pilomatriksoma (Malherbe'nin kalsifiye epitelyoması), selim kalsifiye epitelyal tümördür. Kıl folikülü matriksinden köken alır. Çocuklarda baş boyun bölgesinde, soliter subkutan kitle şeklinde klinik verir. Ayırıcı tanıda akılda tutulmadığı zaman sıklıkla yanlış tanı alır. Tedavisi cerrahidir. Bu makalede kulak lobülünde sert kitle ile kliniğimize başvuran pediatrik hasta sunulmuş ve pilomatriksoma klinik ve patolojik özellikleri ile gözden geçirilmiştir.

**Anahtar sözcük:** pilomatriksoma, kulak lobülü, kıl folikülü.

## PILOMATRIXOMA OF EAR LOBE: A CASE REPORT

### ABSTRACT

Pilomatrixoma is the benign calcified neoplasm of the skin. It originates from the hair follicle matrix. It usually represent as a solitary subcutaneous mass of the head and neck region in the children. It is frequently misdiagnosed as if not considered in the differential diagnosis. Surgery is the choice of treatment. Pediatric patient with a firm mass of ear lobule is presented in this article. Pilomatrixoma is reviewed with clinical findings, pathogenesis, and treatment methods.

**Key words:** pilomatrixoma, ear lobule, hair follicle.

## Pilomatriksoma

Pilomatriksoma, selim bir cilt tümörüdür. Kıl folikülü matriks, korteks ve iç kabuk hücrelerinin değişimi ile oluşmuştur (1). Her yaşta görülebilir, ancak hastaların %60'ı 20 yaş altındadır (2). Çocuklarda epidermoid kistten sonra en sık görülen cilt tümörüdür (3). Literatürde erkek/ kadın görülme oranı çeşitlilik gösterse de çoğu yazar hastaların genellikle bayan olduğunu bildirmiştir (2,4).

Klinik tanı özellikle baş boyun kitleleri ayırıcı tanısı için akılda tutulmadığında zordur (1,5). Bu makalede kulak lobülünde ağrısız kitle ile kliniğimize başvuran 5 yaşında erkek hasta sunulmuştur. Pilomatriksoma, klinik bulguları, patogenezi, tanı ve tedavi yöntemleri ile tekrar gözden geçirilmiştir.

## Olgu sunumu

5 yaşında pediatrik hastada sol kulakta ağrısız kitle nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Ağrısız olan kitle aile tarafından 6 ay kadar önce fark edilmiş. Travma öyküsü bulunmayan hastanın özgeçmişinde özellik bulunmamaktadır. Fizik muayenesinde sol kulak lobülünde yerleşmiş yaklaşık 0,5 cm boyutlarında oval, sert, epidermise yapışık fakat alttaki dokular üzerinde serbest hareketli bir lezyon olduğu görüldü (Şekil 1). Üzerinde ki cilt normal görünümdeydi. Lezyonun cerrahi olarak çıkartılmasına karar verildi. Çevre dokulardan kolayca ayrılarak çıkartıldı, kitle eksize edildi. 0,5x0,4x0,3 cm ölçülerinde, kesit yüzeyi sarı beyaz renkli sert yapıdaki doku incelenmek üzere patolojiye gönderildi. Eksize edilen dokunun mikroskopik incelemesinde, yumuşak doku içerisinde çok sayıda gölge hücre tabakaları, yaygın distrofik kalsifikasyon ile bunları



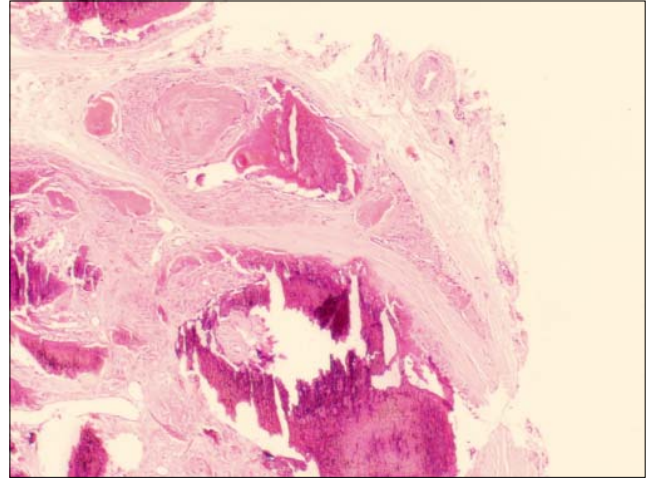
Şekil 1. Kulak lobülünde sert kitle.

çevreleyen yabancı cisim tipi dev hücreler, az sayıda mononükleer inflamatuvar hücre, vasküler proliferasyon ve fibrozisten oluşan yabancı cisim tipi granülasyon dokusu, bir odakta bazaloid hücreler görüldü (Şekil 2-4). Bulgular "Pilomatrixoma" ile uyumlu bulundu. Displazi ve malignite bulgusuna rastlanmadı. Sekiz aylık takipte hasta tam olarak iyileşti, tekrarlama izlenmedi.

## Tartışma

Pilomatriksoma, ilk olarak 1880 yılında Malherbe and Chenanta (6) tarafından tanımlanmıştır. Malharbe'nin Kalsifiye epiteliyomasi, Trichomatrikoma, Pilomatrikoma, gibi değişik şekillerde adlandırılabilir. Soliter, sert, kistik veya nodüler kitle şeklindedir. Boyutu 0,5-3,0 cm arasında değişir (1-4). Yavaş büyüyen tümörün içerisine kanama veya inflamasyon olması halinde boyutu birden artabilir. Üzerindeki cilt genellikle normal görümdedir, bazen hafif renk değişikliği olabilir. Klasik görünümün dışında, lezyonlar skuamöz hücreli karsinom ve bazal hücreli karsinomu taklit edecek şekilde keratotik veya telenjektatik olabilirler (5). Sıklıkla yanak, saçlı deri, periorbital ve preaurikuler alan gibi baş boyun bölgelerinde yerleşmiştir. Bizim olgumuzda ise nadir olarak rastlanılan kulak lobülünde yerleşmiştir. Daha az olarak alt ve üst ekstremitelerde, gövde gibi kıl folikülü içeren alanlarda da görülebilir (1,2). Olguların %2 kadar az bir kısmında lezyonlar birden fazladır (7).

Bu ağrısız küçük lezyonlar sıklıkla göz ardı edilirler ya da yanlış tanı ile değerlendirilirler. Bu nedenle eski bazı çalışmalarda görülme sıklığı olduğundan az rapor edilmiştir (8). Morgagni (9) çalışmasında dermatologların yönlendirdiği her 500 histopatolojik örnekten 1 tanesinin pilomatriksoma olduğunu göstermiştir.

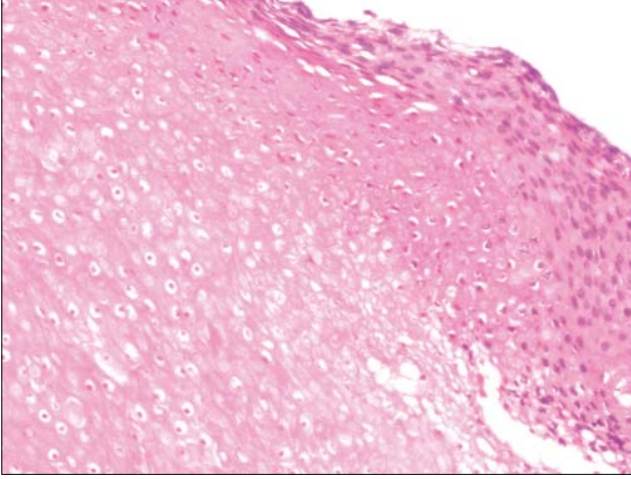


Şekil 2. Genel görünüm: Gölge hücreler (yıldız), distrofik kalsifikasyon (oklar) ve bunları çevreleyen yabancı cisim tipi granülasyon dokusu. H&E, x40

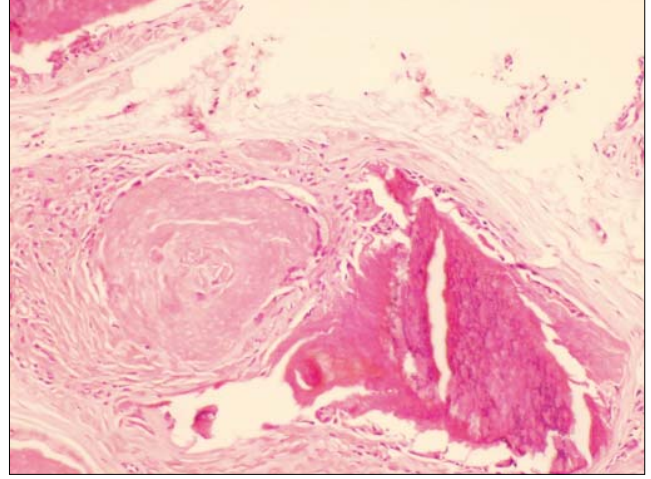
Gerçek etiolojisi bilinmemektedir.  $\beta$ -catenin genindeki (CTNNB1) tekrarlayan mutasyonların pilomatriksoma ve pilomatriks karsinomundan sorumlu olduğu son yapılan araştırmalarda gösterilmiştir(10). Miyotonik distrofi, Gardner Sendromu, Turner sendromu, Steiner hastalığı ve sarkoidoz ile birlikte çok nadir olarak multipl ve ailevi olarak görülebilir (2,7). Travma ve infeksiyonun da özellikle gövde ve kollarda yerleşmiş lezyonların etiolojinde rol alabileceği de belirtilmiştir (11).

Klinik tanı oldukça zordur. Tipik lezyonlarda yüzeyinde kalsifiye materyal çıplak gözle görülebilir. Yüzeydeki epidermin tamamen normal olduğu olgularda kitle parmakla sıkıştırıldığında sert subkutan doku atrofik deriden herniyasyon gösterebilir (1). X ray, ultrasound, ve bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans gibi görüntüleme yöntemleri tanı koydurucu değildir. İnce iğne aspirasyon sitolojisi de çoğu zaman yeterli bilgi vermeyebilir. Biyopsi tanıda altın standarttır (9).

Histopatolojik incelemede pilomatriksoma çeşitli kronolojik evrelerde farklılıklar gösterebilir. Erken evrede lezyon sıklıkla kıl folikülü matriks hücrelerinden köken almış tek tip bazaloid hücreler ve keratin ile karışmış çekirdeği olmayan eozinofilik (gölge hücreler veya hayalet hücreler) hücrelerle örtülü kist şeklindedir. Bazaloid hücrelerin keratinizasyonu sonucu oluşan hayalet hücreler pilomatriksoma için tanı koydurucudur ve sayıları lezyon yaşlandıkça artar. Eski lezyonlar ise serttir. Mikroskopik incelemede hayalet hücreler, keratin, çok çekirdekli dev hücreler, distrofik kalsifikasyon ve bazen kemik oluşumuna rastlanır. Atipik mitozlar, santral nekroz, cilt, yumuşak doku ve damar gibi komşu yapılara infiltrasyon ve ülserasyon



Şekil 3. Aynı alan yakından görünüm: Gölge hücreler (*yıldız*). H&E, x80



Şekil 4. Yakından görünüm: Gölge hücreler (*yıldız*) ve bazaloid hücreler (*ok*). H&E, x200

pilomatriksoma'nın çok nadir olan malign formunu akla getirmeli ve ayırımı yapılmalıdır (1,10).

Yapılan çalışmalarda preoperatif olarak doğru tanı konulma oranı 0-49% arasında değişir (1), lezyonların sıklıkla sebace kist, dermoid şeklinde yanlış değerlendirildiği görülmüştür. Ossifiye hematoma, brankial kleft kisti, adenopati, preaurikuler kist, dev hücreli tümör, kondroma, fibroankantoma, yabancı cisim reaksiyonu ve parotis bezi tümörleri ayırıcı tanıda düşünülmelidir (1,2,4).

İyi karakterli bu lezyonların tedavisi cerrahidir (6). Total eksize edilen lezyonlarda tekrarlama riski oldukça nadirdir.

Tekrarlayan lezyonların pilomatriks karsinomu yönünden tekrar değerlendirilmesi uygundur. Literatürde 20 den az olguda malign dönüşüm bildirilmiştir (6).

Pediyatri ve dermatoloji hekimlerinin daha sık rastladığı pilomatriksoma lokalizasyon nedeniyle kulak burun boğaz hastalıkları hekimlerinin de karşılaşılabileceği bir durumdur. Baş boyun yerleşimli özellikle subkutanöz ve kalsifiye olmuş kitlelerde ayırıcı tanıda akılda tutulmalı, gereksiz ileri tetkik ve girişimlerden kaçınılmalıdır.

## Kaynaklar

1. Cecen E, Oztügen AA, Uysal KM, Günes D. Pilomatricoma in children: A frequently misdiagnosed superficial tumor. *Pediatric Hematology and Oncology* 2008; 25: 522-7.
2. Lan MY, Lan MC, Ho CY, Li WY, Lin CZ. Pilomatricoma of the head and neck: A retrospective review of 179 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2003;129:1327-30
3. Braun-Falco O. Adnexal tumors. In: Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC, eds. *Dermatology*, ed 2. Berlin: Springer; 2000:1495.
4. Cigliano B, Baltogiannis N, De Marco M, et al. Pilomatricoma in childhood: a retrospective study from three European paediatric centres. *Eur J Pediatr*. 2005;164:673-7.
5. Malherbe A, Chenantais J. Note sur l'epithelioma calcifié des glandes sebacees. *Progrès Médical* 1880;8:826-8.
6. Jallouli M, Yengui H, Khabir A, Mhiri R. Pilomatricoma of earlobe. *J Cutan Aesthet Surg*. 2009; 2:36-7.
7. Aslan G, Erdoğan B, Aköz T, Görgü M, Seçkin S, Terzioğlu A. A Multiple occurrence of pilomatricoma. *Plast Reconstr Surg*. 1996; 98:510-3.
8. Moehlenbeck WF. Pilomatricoma (calcifying epithelioma): a statistical study. *Arch Dermatol*. 1973;108:532-4.
9. Moreno-Bueno G, Gamallo C, Perez-Gallego, Contreras F, Palacios J. *Br J Dermatol*. 2001;145:576-81
10. Kajino Y, Yamaguchi A, Hashimoto N, Matsuura A, Sato N, Kikuchi K. Beta-Catenin gene mutation in human hair follicle-related tumors. *Pathol Int*. 2001; 51:543-8.