

Göz Kapağında Pilomatriksoma

Pilomatrixoma of the Eyelid

Deniz Turgut Çoban, Arzu Çilingir*, Ümit Beden**

Gazi Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Bölümü, Samsun, Türkiye

*Gazi Devlet Hastanesi, Patoloji Bölümü, Samsun, Türkiye

**Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye

Özet

Pilomatriksoma kıl folikülünden köken alan, nadir görülen ve iyi huylu bir deri tümörüdür. Vücutun herhangi bir yerinde oluşabilir. Bununla birlikte, baş ve boyun bölgesinde özellikle de göz kapağı veya kaşta oluşmaya meyillidir. Çocuk ve adolesanlarda daha siktir. Bu çalışmada, alt göz kapağında pilomatriksoma teşhis edilen 65 yaşında bir olgunun sunumu amaçlanmıştır. (TOD Dergisi 2010; 40: 121-4)

Anahtar Kelimeler: Pilomatriksoma, göz kapağı

Summary

Pilomatrixoma is an uncommon benign skin neoplasm of the hair follicle. It can occur almost anywhere in the body. However it has a propensity to occur in the head and neck region especially the eyelid or eyebrow. It is more frequent in children and adolescents. In this study, we report a 65 years old case with pilomatrixoma in lower eyelid. (TOD Journal 2010; 40: 121-4)

Key Words: Pilomatrixoma, eyelid

Giriş

Pilomatriksoma çoğunlukla ilk iki dekatta, nadiren de orta yaşta ve daha çok bayanlarda görülen benign bir cilt adneks tümörüdür (1). Bu tümör aynı zamanda Malherbe'nin benign kalsifiye epitelyoması veya pilomatriksoma olarak ta adlandırılır (1).

Pilomatriksoma saç folikülü matriksinden kaynaklanır ve sıklıkla foliküllerin çok olduğu baş, yüz, boyun ve üst ekstremitelerde görülür (1). Periorbital bölgede ise en çok göz kapakları ve kaşlarda rastlanır (1). Pilomatriksomanın oluşumuna, -katenin genindeki (CTNBB1) mutasyonunun katkısı olduğu ve miyotonik distrofi gibi bazı sistemik hastalıklarla birlikteliği tespit edilmiştir (2). Preoperatif tanı genellikle hatalı olmakta ve doğru tanı histopatolojik olarak konulabilmektedir (1). Bu çalışmada, göz kapağında kitle şikayeti ile başvuran ve histopatolojik inceleme sonrası pilomatriksoma tanısı konulan ileri yaşta bir olgunun sunumu amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu

Olgu Sunumu

Sol göz alt kapağında 6 aydır giderek büyüyen kitle şikayeti ile göz hastalıkları kliniğimize başvuran 65 yaşındaki bayan hastanın muayenesinde, sol göz alt kapak medialinde, oldukça sert, mor renkli, cilt altında tarsi fikse olmayan, hareketli, 1x1x1 cm boyutlarında, yuvarlak, yüzeyi pürüzlü-sert, ağrısız kitle mevcuttu. Ciltte ülser ve herhangi bir vasküler değişiklik mevcut değildi. Hastanın her iki gözünde de diğer göz muayene bulgu-

ları normal sınırlarda idi. Yapılan genel muayenesinde ve tetkiklerinde sistemik hastalığa ve başka bir kitleyle rastlanmadı. Hastanın ileri yaşı nedeni ile preoperatif ayırıcı tanıda pilomatriksoma düşünülmezken, yabancı cisim reaksiyonu, sebace kist ya da ossifiye hematoma olabileceği düşünülüyordu.

Hastaya lokal anestezi ile eksizyonel biyopsi uygulandı. Kitle, üzerindeki cilde çok sıkı tutunması nedeniyle üzerindeki cilt dokusu ile birlikte çıkartıldı. Kitle cilt altı dokuya gevşek şekilde tutunması nedeniyle kolaylıkla normal dokudan ayırt edilebildi. Kitle morumsu renkte idi ve içinde beyaz kalsifikasyon odakları dikkati çekiyordu. Doku defekti kaydırma flepli primer kapak rekonstrüksiyonu ile onarıldı ve kitle formol içerisinde histopatolojik değerlendirilmeye gönderildi.

Cerrahi sonrasında herhangi bir ek sorun yaşanmadı (Resim 1), birinci ayın sonunda göz kapaklarında anatomik, fonksiyonel veya kozmetik bir problem tespit edilmedi. Patolojik değerlendirmede, epitel altında bazofilik hücreler ve "shadow" hücreleri ile karakterize benign nodülokistik lezyonun pilomatriksoma olduğu tespit edildi (Resim 2). Hastanın 10 ay sonraki muayenesinde nüks saptanmadı.

Tartışma

Pilomatriksoma sıklık sırasına göre en çok baş (% 40) boyun, üst ekstremitede, gövde ve alt ekstremitede görülür (1,2). En çok baş bölgesinde görülme nedeninin saç folikül sayısı ile orantılı olabileceği bildirilmiştir (1-6). Göz hastalıkları kliniğinde yapılan bir çalışmada, %69 üst göz kapağı ve kaşta gözlenmiş olup, sağ ve solda eşit oranda görüldüğü rapor edilmiştir (3).

Bu lezyon her yaş grubunda gözlenmesine rağmen, hayatın ilk 10 yılında %40, 20. yılında %60 oranında gö-

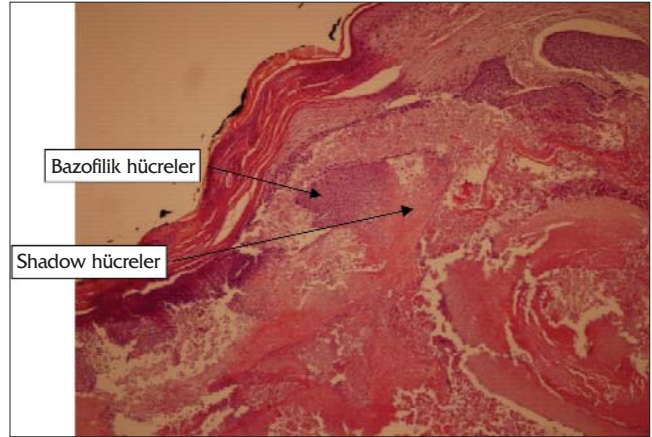


Resim 1. Cerrahi sonrası 6. günde hastanın suture alınmadan önceki göz röntüsü

rülür (3). İkincil olarak en sık 55 ve 65 yaşları arasında gözlenir (4). Bazı yayınlarda 13 yaşın altında %75 oranında gözlenirken, bazı çalışmalarda ise 10 yaşın altında %80 oranında bildirilmiştir (3). Çocukluk yaşlarında %39 ve %73 oranında daha çok göz kapağında pilomatriksoma görülürken genç erişkin ve daha sonraki yaşlarda bu bölgede daha az gözlenmiştir (7).

Pilomatriksoma çocuklarda göz kapağını tutan lezyonlar içinde çok az yer tutmaktadır. Bir çalışmada sadece %1,25 oranında bildirilmiştir (8,12). Çocuklarda şalazyon %20, dermoid kist %6,3, papilloma %14,2 oranında ilk sıraları tutmaktadır (3).

Pilomatriksomalar parotis tümörleri, lenfadenit, dermoid kist veya epidermoid kist, yabancı cisim reaksiyonu, yağ nekrozu, piyojenik granülom, keratoakantoma, sebace kist, kalsinozis, ossifiye hematoma ve diğer kalsifiye kiteller ile karıştırılabilir (1,3,5). Epidermoid kist düzgün yüzeyli, yuvarlak ve sıkı bir kitledir ve, pilomatriksomada gözlenen demisteki tebeşir nodülleri yoktur. Epidermoid kist ve pilomatriksomanın yüzdeki tutulum alanları aynıdır fakat pilomatriksoma daha çok boyun ve kolları tutarken epidermoid kist daha çok kafa derisini tutar. Dermoid kist de normal cildin altında oldukça sıkı bir yapıya sahip altındaki dokuya oldukça sıkı tutunmuştur ve tebeşir beyazı nodülleri yoktur (3). Pilomatriksoma preoperatif şalazyon ve piyojenik granom ile de karıştırılabilir. Şalazyon, enflamasyon ile birlikte görülmesi, Pilomatriksomada gözlenen telenjiektazik damarların, tebeşir beyazı depozitlerin olmaması ve ciltteki mavimsi renk değişiminin olmaması ile ayrılır. Juvenil ksantogranüloma genellikle 2 yaş veya daha gençlerde gözlenen göz kapağında açık tenli ciltte turuncumsu renk değişimine neden olan bir tümördür. Rabdomyosarkom da cilt altında mavi-mor renk değişimine neden olan bir tümördür fakat pilomatriksomaya göre çok hızlı büyür (3). Kapillar hemanjiom pilo-



Resim 2. Pilomatriksoma olarak tanımlanan kitlede histopatolojik olarak bazofilik hücreler ile shadow hücrelerin görünümü

matriksomaya göre daha hızlı büyür, yumuşaktır ve palpasyon ile sıkıştırılabilir. Sebace adenom, hiperplazi veya karsinomun yağ yüklü hücreleri bu tümörlere benzer bir yeşilimsi görüntü verir ve bunlar daha çok ileri yaşlarda görülürler (3).

Dermoid kist, epidermoid kist, kavernöz vasküler tümör ve trichoepithelioma, trichilemmoma, trichoblastoma, inverte foliküler keratoz gibi erişkinlerde kırmızı-mavi renk değişiklikleri gösteren benign tümörler pilomatiksomadan daha çok histolojik tanı ile ayrılabilirler (5,6). Pilomatiksomanın klinik olarak erişkinlerde bazal hücreli tümör, keratoakontoma ve ciltteki metastatik kitlerden ayrılması gerekir (4,7). Pilomatiksomanın nadir gözlenen, hızlı büyüyen ve yüzeyinde ülser oluşan tipleri ile cilt lenfoması, sarkoması ve squamoz hücreli karsinomu karışabilir.

Pilomatiksomanın boyutları genellikle 0,5 ile 5 cm arasında değişen büyüklükte olmakla birlikte parotid bölgesinde çapı 15 cm'yi bulan bir pilomatiksoma olgusu da yayınlanmıştır (3,7). Çalışmalarda, göz kapağındaki lezyonlar 1cm ve daha küçük tespit edilmiş olup, bizim olgumuzun da kitlenin boyutları 1x1x1 cm olarak saptanmıştır (3). Pilomatiksoma palpasyonda yumuşak, kırılgan, sıkı, taş gibi sert, iyi sınırlı, yuvarlak, oval, mobil ve bazı hallerde ağrılı olabilir (1-3). Sıklıkla tümörün içinde kum gibi veya yoğun fokal kalsifikasyonlar mevcuttur. Bizim vakamızda kitle sert, sıkı, iyi sınırlı, yuvarlak, hareketli, düzensiz yüzeyli, ağrısız ve morumsu renkte idi.

Pilomatiksoma üzerindeki deri genellikle normal renkte olmakla birlikte bazı yayınlarda %24 oranında kırmızı veya mavimsi renkte gözleendiği bildirilmiştir (1-5). Bu kırmızı ve mor rengin lezyonun içindeki hemorajiyeye bağlı olabileceği belirtilmiştir (5). Kırmızımsı kahverengi renk değişiminin pilomatiksoma tanısını desteklediği de belirtilmiştir (5). Kitledeki kalsifikasyonlar ciltte aşırı gerginlik yaratarak cildin çok yüzlü ve köşeli görünmesine neden olur (3). Bizim de hastamızda mor renkte düzensiz yüzeyli sert kitle mevcut idi. Bazı vakalarda da yüzeysel olan tümör cildi aşındırarak dışarı çıkabilir, çok az vakada da bazal hücreli karsinomadaki gibi kalkık kenar ve telenjektazi görülürken, bazılarında da keratotik bir görünüm olabilir (1-5).

Genellikle tek olan bu tümörlerin multiple olma olasılığı %2-3'tür (7,8). Multiple tümör olan vakalarda araştırılmadığı için pilomatiksoma atlanabilir. Multiple tümörler ve rekürren vakalar genellikle Gardner sendromu, Turner sendromu, Trizomi 9, Rubinstein Taybi sendromu, miyotonik distrofi (Steinert hastalığı) veya sarkoidoz ile ilişkilidir (3,8). Multiple tümörlerin hiperkalsemi ile ilişkili olabileceği akılda tutulmalı ve bu hastalıklar açısından inceleme ya-

pılmalıdır (3). Bazı araştırmacılar pilomatiksomanın miyotonik distrofinin cilt belirteci olabileceğini belirtirken, diğerleri hastalığın genlerin pleotropik etkisine bağlı ortaya çıkabileceğini belirtmişlerdir (7). Miyotonik distrofi, kalsiyum düzeyinin korunmasını ve gen aktarımını sağlayan miyotonik distrofi protein kinaz sorumlu tutulmaktadır. Kalsiyum düştüğünde epitel hücre proliferasyonunun artması ve diferansiyasyonun azalması pilomatiksomanın miyotonik distrofiye sık görülmesinin nedenidir. Bazı vakaların ailevi olarak görülmesi tesadüfi olarak açıklanırken bazıları ailesel geçişin yüksek bir insidans gösterdiğini belirtmektedir (1,2). Miyotonik distrofi ile ilişkili pilomatiksoma şüphelenilen vakalarda multiple lezyon ve aile hikayesi daha sık olarak belirtilmiştir (1,2). Ayrıca multiple vakalar spina bifida, Churg-Strauss sendromu, Rubinstain-Taybi sendromu ve el, ayak, başparmak genişliği, mental retardasyon, tuhaf yüz şekillerine neden olan bir multisistem gelişim bozukluğu olan hastalarda da görülmüştür. Bizim hastamızın hikayesinde ve klinik değerlendirmesinde herhangi başka bir hastalığa ve lezyona rastlanmadı.

Preoperatif olarak doğru tanı oranı % 28,9-43'dür (1-4). Kesin tanı çıkartılan kitlenin histolojik olarak incelenmesi ile konulur. Histolojik olarak bazofilik hücre kordları veya yaprakları ile birlikte çekirdeksiz gölge (shadow) hücrelerin varlığı tanı koydurucudur (Resim 2) ve vakaların %69'unda kalsifikasyon mevcuttur. Fakat, bazofilik hücrelerde gözlenen hücresel pleomorfizm, yüksek mitotik aktivite, lokal invazyon veya vasküler invazyon pilomatiks karsinomunun tanısını sağlar. Bizim vakamızda da patolojik olarak kesitlerde çok katlı yassı epitel ile örtülü cilt dokusu örneğinde epitel altı alanda bazofilik hücreler ve "shadow" hücrelerinin proliferasyonu ile karakterize iyi sınırlı nodüler lezyon izlenmiştir (Resim 2).

Pilomatiksoma şüphelenilen çocuklarda özellikle göz kapağındaki kitleler noninvaziv bir yöntem olan ultrasonografi incelenirse büyük oranda doğru tanı konulmasını sağlar. Pilomatiksoma, dermis ve subkutan yağ dokusunun birleşme yerinde ovoid kompleks bir kitle olarak görülür. Hipoekoik kenarlı (konnektif doku kapsülü ile ilgili) ve ekojenik (epitel hücrelerinin merkezi bölgesi ile ilgili) bir merkezi olan hedef bir lezyon olarak bulunur (1-4). Magnetik rezonans görüntüleme (T1 ağırlıklı) pilomatiksoma homojen intermediate yoğunlukta sinyal verir ve kontrastlanma göstermez (1-4).

Genellikle benign olan bu tümörlerde malign histopatolojik bulgular ve klinik malignite de tespit edilmiştir. Pilomatiks karsinomları erkeklerde, ortalama 45 yaşlarında daha sık görülür ve nüks oranı bir hayli yüksektir. Bu tümör baş ve boyun bölgesinde daha sık, göz kapağında ise daha nadir görülür. Malign pilomatiksoma; aşırı, dü-

zensiz, infiltratif ve yumuşak dokunun derinlerine yayılım gösteren bazofilik hücre proliferasyonu ile karakterizedir ve boyutları daha büyüktür. Hızlı büyüme, ağrı, döküntü, ülserasyon ve kanama olan olgularda malign transformasyon düşünülmelidir. Metastaz genellikle akciğerlere olmakla beraber kemik, lenf nodu, karaciğer, plevra, böbrek ve kalbe de metastazlar bildirilmiştir. Pilomatriks tümörler lokal olarak agresif tümörlerdir ve tedavisi geniş eksizyondur. Ancak tam olarak çıkarılmazsa rekürrens oldukça yüksektir, kemoterapi ve radyoterapi cevapları tam olarak bilinmemektedir. Olgumuzun histopatolojik incelemesinde malign özellikler yoktu, cerrahi sınırlar temizdi ve klinik bulgular da mikroskopik bulguları desteklemekteydi. Olgumuzda lokal anestezi altında kitle ciltten ayrılmadığı için üzerindeki cilt ile birlikte eksizyonu uygulandı. Postoperatif 10 aylık izlem süresince herhangi bir anatomik, fonksiyonel, kozmetik komplikasyon ve nüks ile karşılaşılmaştır.

Sonuç olarak pilomatriksoma, 40 yaş üstü kişilerde, göz kapağında ve kaşlarında iyi sınırlı, sert, ciltte kırmızımor renkli değişiklik içeren oval-yuvarlak kitlelerin ayırıcı tanısında düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Pirouzmanesh A, Reinisch JF, Gonzalez-Gomez I, Smith EM, Meara JG. Pilomatrixoma: a review of 346 cases. *Plast Reconstr Surg.* 2003;112:1784-9. [Abstract]
2. Julian CG, Bowers PW. A clinical review of 209 pilomatricomas. *J Am Acad Dermatol.* 1998;39:191-5. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
3. Levy J, Ilsar M, Deckel Y, Maly A, Anteby I, Pe'er J. Eyelid pilomatrixoma: a description of 16 cases and a review of the literature. *Surv Ophthalmol.* 53;5:526-35. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
4. Kaddu S, Soyer HP, Cerroni L, Salmhofer W, Hödl S. Clinical and histopathologic spectrum of pilomatricomas in adults. *Int J Dermatol.* 1994;33:705-8. [Abstract] / [PDF]
5. Huerva V, Sanchez MC, Asenjo J. Large, rapidly growing pilomatrixoma of the upper eyelid. *Ophthalm Plast Reconstr Surg.* 2006;22:401-3. [Abstract]
6. Simpson W, Garner A, Collin JR. Benign hair-follicle derived tumours in the differential diagnosis of basal-cell carcinoma of the eyelids: a clinicopathological comparison. *Br J Ophthalmol.* 1989;73:347-53. [Abstract] / [PDF]
7. Duffo S, Nicollas R, Roman S, Magalon G, Triglia JM. Pilomatrixoma of the head and neck in children: a study of 38 cases and review of the literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998;124:1239-42. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
8. Gündüz K, Ecel M, Erden E. Multiple pilomatrixomas affecting the eyelid and face. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2008;45:122-4. [Abstract] / [Full Text]