

Pilomatrixoma, guz macierzy mieszka włosa – opis przypadku

Pilomatrixoma, the uncommon hair follicle tumor – case report

Katedra i Klinika Chirurgii Stomatologicznej i Periodontologii,
Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
*Chair and Department of Dental Surgery and Periodontology,
Poznan University of Medical Sciences, Poland*

DOI: <http://dx.doi.org/10.20883/df.2022.7>

STRESZCZENIE

Pilomatrixoma (nabłoniak wapniejący Mahlerbego) to sprężysty, okrągły, niebolesny guz wywodzący się z komórek macierzy włosa. Może on osiągać wielkość do 3 cm. Często lokalizuje się na twarzy, nieznacznie częściej u kobiet, zwykle u dzieci. Jest guzem łagodnym o powolnym przebiegu, który może ulec metaplastacji w postaci złośliwą – pilomatrix carcinoma, dającą przerzuty odległe do płuc i kości. Guz ten powinien być różnicowany z kaszakiem, torbielą naskórkową czy rakiem podstawnkomórkowym. O rozpoznaniu decyduje badanie histopatologiczne. Łagodna postać pilomatrixomy leczona jest chirurgicznie poprzez usunięcie zmiany wraz z marginesem tkanek zdrowych. Autorzy opisują przypadek siedmioletniego pacjenta z guzkiem na policzku o średnicy około 17 mm. Zmiana została wyluszczone w znieczuleniu ogólnym. Badanie histopatologiczne wykazało pilomatrixomę.

Słowa kluczowe: pilomatrixoma, nabłoniak wapniejący, guz łagodny.

ABSTRACT

Pilomatrixoma (Mahlerbe calcified epithelioma) is a resilient, circular, painless tumor derived from the cells of the hair matrix. It can reach a size up to 3 cm. Is often located on the face, slightly more common in women, usually in children. It is a slow growing tumor, which can become malignant - pilomatrix carcinoma, giving distant metastases to the lungs and bones. This tumor should be differentiated from atheroma, epidermal cyst or basal cell carcinoma. The diagnosis is made by histopathological examination. The mild form of pilomatrixoma is treated surgically by removing the lesion along with the margin of the healthy tissue. The authors present a case of a 7-year-old patient with a nodule on his cheek with a diameter of about 17 mm. The lesion was enucleated under general anesthesia. Histopathological examination showed pilomatrixoma.

Keywords: pilomatrixoma, calcifying epithelioma, benign tumor.

Wstęp

Pilomatrixoma, inaczej nabłoniak wapniejący Malherbe'a (*epithelioma calcificans Malherbe*) to łagodny guz wywodzący się z komórek macierzy mieszka włosowego ulegający nekrozie i zwapnieniu, z dużą skłonnością do nawrotów [1]. Jest jednym z guzów powstających w efekcie nieprawidłowej proliferacji tych komórek macierzystych [2]. Może znajdować się w warstwie głębokiej skóry jako skórna lub podskórna twarda zmiana. Występuje w postaci pojedynczego guzka, może mieć średnicę od 0,5 do 3 cm. Rośnie bardzo wolno, nawet kilka lat. Najczęściej guzek jest sprężysty, niebolesny, dobrze ograniczony od otoczenia, pokryty niezmienną skórą. W starszych guzach występu-

ją rozległe strefy martwicy i zwapnienia metaplastyczne. Natomiast guzy regresywne otoczone są gęstą ziarniną.

Liczne pilomatrixomy występują w połączeniu z zespołem Turnera, trisomią 9, zespołem Gardnera. Nowotwór ten może także współistnieć z dystrofią miotoniczną Steinera, w przebiegu AIDS lub sarkoidozą [3]. Zasadniczo najczęściej występuje u dzieci i młodzieży w okolicy głowy i szyi, a także na kończynach górnych. Szczyt zachorowalności przypada na okres 2–15 roku życia, 50% pacjentów ma mniej niż 18 lat. Występuje częściej u kobiet, u których stanowi 0,12% nowotworów skóry i 20% wszystkich guzów związanych z mieszkami włosowymi [4].

Opis przypadku

Pacjent w wieku 6 lat zgłosił się do Kliniki Chirurgii Stomatologicznej i Periodontologii UM w Poznaniu z powodu zmiany na lewym policzku. Po wstępnej anamnezie, z której wynikało, że zmiana pojawiła się około pół roku wcześniej, była niebolesna, widoczna w polu widzenia pacjenta, zakwalifikowano pacjenta do zabiegu wyluszczenia zmiany w znieczuleniu miejscowym.

Zabieg wykonano pod mikroskopem z wycięciem marginesu tkanek zdrowych. Badanie histopatologiczne potwierdziło pilomatrixomę (**ryciny 1–2**).

Tkanki policzka wygoiły się prawidłowo.

Dyskusja

Po raz pierwszy zmiana została opisana w 1880 roku przez Malherbe i Chenanties terminem guz podskórny, „wapniak nabłonka”, w stosunku do twardego, zwapniałego, łagodnego guza powstającego z gruczołów łojowych, a w 1942 roku Thurkan i Krainer opisali go jako pochodną komórek włosa. W 1961 roku R. Forbis i E.B. Helwig ostatecznie nazwali guz pilomatrixomą, guzem wywodzącym się z komórek macierzy włosa [5].

Rozpoznanie dokonuje się na podstawie obrazu klinicznego połączonego z badaniem histopatologicznym zmiany. Leczenie polega na chirurgicznym usunięciu zmiany w granicach tkanek zdro-

wych z marginesem zdrowej skóry. Takie leczenie jest najczęściej wystarczające.

Pilomatrixoma powinna być różnicowana z torbielami naskórkową i skórną. Przy czym torbiele naskórkowe są jędrne, okrągłe, ruchome, pokryte niezmienną skórą. Występują w starszej grupie wiekowej u młodzieży i dorosłych. Natomiast torbiele skórne najczęściej u dzieci, zespolone dobrze z tkankami niżej położonymi. Pilomatrixoma może być także różnicowana z kaszakiem, ponieważ początkowe stadium rozwoju obydwu zmian jest bardzo podobne i bez badania histopatologicznego rozpoznanie może być mylne [6].

W obrębie guza może dochodzić do zmian wapniejących o różnym stopniu nasilenia, od niewielkich zwapnień do całkowitego zwapnienia zmiany [7]. Niekiedy dochodzi w obrębie guza do złośliwienia.

Jako pierwsi w 1980 r. Lopansri i Mihm zidentyfikowali złośliwą postać pilomatrixoma i nazwali ją „pilomatrix carcinoma”, „wapniejącym nabłonkowym rakiem Melherbe” [8]. Przez niektórych badaczy pilomatrixoma jest uważana za nowotwór o zmiennym stopniu złośliwości z tendencją do miejscowej agresji i skłonności do wznowy, pomimo wycięcia z marginesem tkanek [9]. Obecnie stanowisko kliniczne jest jednak wyraźnie inne, ponieważ udokumentowano przerzuty do węzłów chłonnych [10]. W rzadkich przypadkach w agre-



Rycina 1. Zdjęcie przedzabiegowe

Figure 1. Pre-treatment photo



Rycina 2. Zdjęcie śródzabiegowe
Figure 2. Intraoperative photo

sywnej postaci guza mogą wystąpić przerzuty do węzłów chłonnych, płuc i kości [11].

W różnicowaniu powinno się brać pod uwagę raka podstawnokomórkowego, torbiel naskórka i czerniaka bezbarwnego [12]. Najczęściej zmiana złośliwa ma większe rozmiary i ma nierówny zarys. Postacie złośliwe mogą powstawać pierwotnie lub na podłożu metaplastji ze zmiany łagodnej [13].

Klinicznie ważnym czynnikiem różnicującym jest wiek pacjenta. Pilomatrixoma w przeważającej części występuje u dziewcząt, a średni wiek w chwili rozpoznania to 5–7 lat. Do takich wniosków doszli Danielson-Cohen i wsp., którzy przebadali pacjentów pediatrycznych z rozpoznaniem pilomatrixoma [14]. Pilomatrixoma stanowi 20% wszystkich wykrywanych guzów u dzieci i młodzieży w okolicy policzka i ślinianki przyusznej [14].

Innym czynnikiem klinicznym jest opisany przez Graham i Merwin charakterystyczny „znak namiotu”, który jest wywołany rozciągnięciem skóry nad guzem pilomatrixoma w celu wycucia nieregularnej powierzchni masy [15].

Zaobserwowano, że istotnym czynnikiem etiologicznym w przypadku pilomatrixoma może być również uraz miejscowy [16].

Obraz ultrasonograficzny guza jest zróżnicowany i nietypowy, natomiast biopsja może nieść za sobą fałszywe podejrzenie złośliwości wyników cytologicznych, dlatego terapię z wyboru jest cał-

kowite usunięcie zmiany. Nie wykorzystuje się tutaj terapii uzupełniających, a rokowanie jest dobre. W wyniku niecałkowitego wycięcia guza wznowy występują w około 0,4–6% przypadków [17]. Mylący w różnicowaniu bywa niekiedy szybki wzrost guza.

Meissner opisuje przypadek rocznego chłopca ze zmianą w okolicy podoczołowej wielkości 0,5 cm, która w ciągu dwóch miesięcy urosła do 2,5 cm średnicy i wykazywała owrzodzenie na obwodzie. Guz został usunięty chirurgicznie i rozpoznany jako łagodny pilomatrixoma. Według Meissnera odsetek nawrotów jest mniejszy niż 3% [18].

Opisano przypadek pilomatrixoma okolicy okołogałkowej. Takie umiejscowienie zwykle dotyczy powiek i brwi. Guz u pacjenta pojawił się w obrębie brwi o wymiarach 8x8 mm. Został usunięty chirurgicznie i nie zaobserwowano wznowy [19].

Pilomatrixoma jest zatem guzem najczęściej łagodnym, ale wymagającym wzmożonej uwagi klinicysty.

Oświadczenia

Oświadczenie dotyczące konfliktu interesów

Autorzy deklarują brak konfliktu interesów w autorstwie oraz publikacji pracy.

Źródła finansowania

Autorzy deklarują brak źródeł finansowania.

Piśmiennictwo

- [1] Maligne Pilomatrixom im Kopf und Halsbereich. Ein Fallbericht. E. Rehberg, T. Nickol, O. Kleinsasser.
- [2] Battistella M, Carison J, Osio A, et al. Skin tumors with matrical differentiation: lessons from hair keratins, beta-catenin and PHLDA-1 expression. *J Cutan Pathol.* 2014;41(5):427–436.
- [3] Pilomatrixom D23.L Autor: Prof. Dr. med. Peter Alt-meyer.
- [4] Mencia-Gutierrez E, Gutierrez-Diaz E, Garcia-Suarez E, Ricoy JR. Eyelid pilomatricomas in young adults; A report of 8 cases. *Cutis* 2002;69:23–6.
- [5] Malherbe A., Chenantais J.; Note sur l'épithelioma calcifié des glandes sebacees; *Prog. Med.* 1880;8, 826–828.
- [6] Wejman J, Szcześniak A, Kozicki I. Przypadek rodzinnego występowania nabłoniaka wapniejącego Malherbe'a (Polimatrixoma). *Wiad Lek* 2007, 60(1–2);95–97.
- [7] Whittle C, Martinez W, Baldassare G, Smoje G, Bolte K, Busel D, et al. Pilomatrixoma: ultrasound diagnosis *Rev Med. Chil* 2003, 113 (7) 735.
- [8] Lopansri S, Mihm MC, Jr Pilomatrix carcinoma or calcifying epitheliocarcinoma of Malherbe: Case report and review of literature. *Cancer.* 1980;45;2368–2373.
- [9] White C, Farsi M, Esguerra D, Miller R. Not your average skin cancer: a rare case of pilomatrix carcinoma. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2002;13(6):40–42.
- [10] Papadakis M, de Bree E, Floros N, Giannikaki E, Xekalou A, Marios A. Pilomatrix carcinoma: More malignant biological behavior than was considered in the past. *Mol Clin Oncol* 2017 Mar; 6(3):415–418.
- [11] Pettit T., Grossin M, Lefort E i wsp. Pilomatrix carcinoma: histologic and immunohistochemical features. Two studies. *Ann Pathol* 2003;23(1): 50–54.
- [12] Walker D, Dowthwaite S, Cronin D, et al. Metastatic pilomatrix carcinoma: not so rare after all? A case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J.* 2016;95(3):117–120.
- [13] Aheme NJ, Fitzpatrick DA, Gibbons D, Armstrong JG. Pilomatrix carcinoma presenting as an extra axial mass: clinicopathological features. *Diagn. Pathol* 2008 29;3:47.
- [14] Danielson-Cohen A, Lin J S, Hughes A, et al. Head and neck pilomatrixoma in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;127(12):1481–1483.
- [15] Graham JL, Merwin CF The tent sign of pilomatricoma. *Cutis.* 1978;22:577–580.
- [16] Forbis R Helwig EB Pilomatrixoma (calcifying epithelioma). *Arch Dermatol.* 1961;83:606–617.
- [17] Grass K, Deichmuller CM, Brandis A, Welkoborsky HJ, Das Pilomatrixom-eine wichtige Differenzialdiagnose von Raumforderungen der Kopf- und Gesichtshaut. *Laryngorhinotologie* 2015;94(01):29–33.
- [18] Meissner M. Wenn die Haarmatrix Amok läuft. *Arztezeitung* 2008.
- [19] Ali MJ, Honavar SG, Naik NM, Vemuganti KG. Malherbe's calcifying epithelioma (pilomatrixoma): An uncommon periocular tumor. *Int J Trichology.* 2011 Jan-Jun;3(1): 31–33.

Zaakceptowano do edycji: 11-01-2023
Zaakceptowano do publikacji: 11-01-2023

Adres do korespondencji:
e-mail: januszgoch@wp.pl