

*Megyei Kórház Bőrgyógyászata, Kecskemét
(vezető főorvos: Dr. Török László egyetemi magántanár)*

Multiplex és malignus pilomatricoma mellett előforduló egyéb cután és extracután tünetek

Cutaneous and extracutaneous symptoms occurring in multiple, malignant pilomatricoma

TÖRÖK LÁSZLÓ DR., KIRSCHNER ÁGNES DR., SOMOGYI TIHAMÉR DR.

ÖSZEFoglalás

17 éves fiú beteget mutatnak be, akinél 5 és 15 éves kora között 8 pilomatricoma került eltávolításra. 17 évesen újabb cutan-subcutan tumor alakult ki, amely szövettanilag malignus pilomatricomának bizonyult. Súlyos acne conglobata mellett bilaterális lenticularis opacitás, congenitalis strabismus, kismagú aorta stenosis, dysmorphismiás arc, hyperostosis frontalis interna, craniális exostosis és mentális retardáció társulását észlelték. Ez alapján multiplex formáknál felhívják a figyelmet a betegek alapos átvizsgálására és a ritka malignizáció lehetőségére.

Kulcsszavak:

Multiplex pilomatricoma - malignizáció - egyéb tünettársulások

SUMMARY

The authors present a 17 year-old boy, who had been operated for pilomatricoma on 8 occasions at the age between 5–15 years old. At the age of 17 a new cutaneous-subcutaneous tumor has developed. Histological findings verified pilomatricoma. The patient also had conglobated acne, as well as bilateral lenticular opacity, strabismus, a minor stenosis of the aorta, dysmorphic face, internal frontal hyperostosis, cranial exostosis, and mental retardation. In multiple forms of the disease the authors emphasize the importance of a careful examination, and the possibility of malignization.

Key words:

Multiple pilomatricoma - malignization - other accompanying symptoms

A pilomatricoma, vagy epithelioma calcificans Malherbe a haj matrixának benignus daganata. Klinikailag rendszerint soliter, tömött tapintatú, dermalis, vagy subcutan csomóként manifesztálódik. Minden életkorban előfordul, de leggyakrabban az első két évtizedben találkozunk vele női túlsúllyal. Keletkezésében a genetikai faktoroknak tulajdonítanak szerepet, újabban a beta-catenin mutáció jelentőségét emelik ki (3,5).

A pilomatricomának számos variánsa ismert, mint multiplex, exophitikus, bullosus, anetodermás, familiaris és malignus (4,7,8). Elvértve megfigyelték, hogy egyéb anomáliákkal is társulhat (1). Esetünkben successiven fellépő, multiplex, később malignizálódó formát ismertettünk, amelyhez több, érdekes egyéb szervi eltérés is társult. Az eset különlegességét növeli, hogy a számunkra hozzáférhető hazai irodalomban az elmúlt 20 évben malignus pilomatricomáról közlést nem találtunk.

Esetismertetés

A jelenleg 17 éves fiatal férfi beteget 5 éves kora óta észleljük a test különböző részén kialakuló, tömött, cutan-subcutan, gyakran kékes

színebe áttűnő csomói miatt. 5 és 15 éves kora között 8 alkalommal távolítottunk el ilyen tumorokat, amelyek szövettani vizsgálattal minden esetben benignus pilomatricomának bizonyultak.

A 12 éves megfigyelési idő alatt a beteget több alkalommal vizsgáltuk és a következő cutan és extracutan eltéréseket találtuk: kiterjedt acne conglobata hypertrophiás hegekkel, congenitalis strabismus, kétoldali finom centrális lencsehomály, enyhe fokú aorta stenosis, hyperostosis frontalis interna, facialis cranialis exostosis, mentális retardatio és elmosódott, monoton lassú beszéd.

17 éves korában a jobb clavícula felett hónapok óta lassan növekedő, 3 cm átmérőjű mobilis, fájdalommentes tumor miatt újabb műtét történt (1, 2 ábra). Szövettani vizsgálattal multilobularis tumor szövetet lehetett látni, amelyet részben kötőszövetes kapszula határolt. A sejtek egy része polymorph, basalooid jellegű volt és igen kifejezett, részben szabálytalan mitotikus aktivitást mutatott. A sejtek másik típusát az ún. árnyéksejtek alkották, amelyek cytoplasmája eosinophil. Magvaikat elvesztve intenzív eosinophil keratinózus törmelék határolnak körül. A készítményben helyenként érinvázió is megfigyelhető volt (3., 4. ábra). A kivizsgálás során nyirokcsomó-, vagy más áttétre utaló eltérést nem észleltünk.

Megbeszélés

Esetünk egyik érdekességét a pilomatricomák successiv, multiplex fellépése és a társuló acne conglobata és a szá-



1. ábra

A beteg arca profilból a bal fül előtt lévő pilomatricomával 8 éves korában



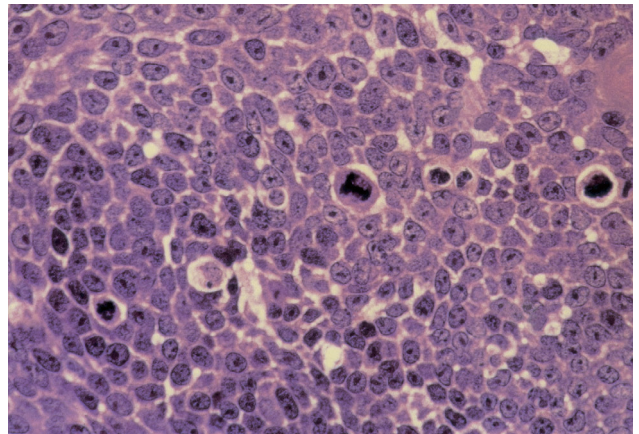
3. ábra

Multilobularis basaloid proliferáció a dermis alsó részén HE X100



2. ábra

Halvány vörös színű elődomborodó tumor a jobb clavicula felett.



4. ábra

A tumor területén számos típusos és atypusos mitózis látható. HE X400

mos extracután tünet: congenitalis strabizmus, kétoldali finom centrális lencsehomály, enyhe fokú aorta stenosis, hyperostosis frontalis interna, facialis cranialis exostosis, mentalis retardációval járó és elmosódott, monoton, lassú beszéd jelentette. A multiplex pilomatricomák az esetek 3,5%-ában fordulnak elő és familiáris formájukban myo-

toniás dystrophiával társulhatnak. Újabban megfigyelték, hogy a multiplex pilomatricoma Gardner syndromával is előfordulhat, amelynek a lehetősége betegünknel is felmerült a hyperostosis frontalis interna és a craniális exostosisok miatt (6). Jóllehet a beteg családjában familiáris polyposis nem fordult elő, de a Gardner syndroma kifejlődésének lehetősége miatt a beteget ebben az irányban megfigyelés alatt tartjuk. Figyelemre méltóak továbbá a szemészeti és neuro-pszichiátriai eltérések is, amely a bőr, szem, csont és szívtünettel együtt egy új syndroma lehetőségét vetik fel.

Betegünk másik különlegességét a malignizáció képezte. Az első malignus pilomatricomát vagy pilomatrix carcinomát 1927-ben *Gromiko* írta le és azóta mintegy 72 esetet közöltek az irodalomban (2). A malignus pilomatricomát lokálisan agresszív növekedés, a környező struktúrák inváziója, a gyakori lokális recidíva, és a ritka távoli csont-, tüdő- és nyirokcsomó metastasisok jellemzik. A közölt 72 esetből 26-nál észleltek lokális recidívát és 8 betegnél fejlődött ki távoli metastasis és a metastasisok következtében a 8 betegből 4 halálozott el.

A malignus elfajulásra utal a tumor folyamatos növekedése, annak nagysága (nagyobb, mint 4 cm) és a fájdalom megjelenése. Szövettanilag a benignitás jeleként értékelendő az árnyéksejtek jelenléte, a mitózisok hiánya, illetve azok alacsony száma. Malignitás mellett szólnak viszont, ha a basalooid sejtek száma jelentősen megnő, szinte azok alkotják a tumor jelentős részét, az infiltratív növekedés, a fascia, a csontok és az izomzat infiltrációja, a nuclearis pleiomorfizmus, az abnormalis mitotikus alakok, a stromalis desmoplasia és a vascularis, lymphaticus, illetve a perineuralis invázió. A kifejezett mitotikus aktivitás is a malignitás jeleként értékelendő, jóllehet a korai benignus laesioknál is előfordulhat nagyobb számú sejtoszlás.

Pilomatrix carcinoma diagnózisánál szükséges a beteg alapos átvizsgálása. Amennyiben a fizikális és szövettani vizsgálatok agresszív növekedésre utalnak javasolt az MRI vizsgálat elvégzése, amely informatív képet ad a tumor kiterjedéséről. A pilomatrix carcinoma kezelésében a széles, lokális excisiót kell választani, az excisios szélek szigorú szövettani kontrolljával. Amennyiben az épből való eltávolítás nem ítéhető meg egyértelműen, vagy a daganat nem épből lett eltávolítva, úgy adjuváns sugárkezelés jön szóba.

Összefoglalva esetünk alapján a következő tanulságokat vonhatjuk le: 1. Multiplex pilomatrixcománál érdemes a beteget alaposan átvizsgálni és egyéb társuló cutan, illetve extracutan eltérés után kutatni. 2. Gondolni kell a malignus transzformáció lehetőségére is, amely miatt javasolt mindenegyes, de különösen a gyorsan növekedő tumorok eltávolítása és az excindatumok alapos szövettani feldolgozása (9). 3. Végül az érdekes tünettársulás egy új syndroma lehetőségét vetheti fel.

IRODALOM

1. *Delfino M., Monfrecola G., Suppa F. és mtsai:* Multiple familial pilomatrixcomas: a cutaneous marker for myotonic dystrophy. *Dermatologica*, 1984, 170, 128-32.
2. *Gromiko N.:* Zur Kenntnis der bösartigen Umwandlung des verkalkten Hauteithelioms. *Arch Pathol Anat*. 1927, 265: 103-16.
3. *Ha Seog-Jun, Kim Jung-Soo, Seo Eun-Joo és mtsai:* Low Frequency of beta-Catenin Gene Mutations in Pilomatrixcoma. *Acta Derm Venereol*. 2002, 82: 428-431.
4. *Holme S. A., Varma S., Holt P. J. A.:* The First case of exophytic Pilomatrixcoma in an Asian Male. *Pediatric Dermatology*. 2001, 6: 498-500.
5. *Matsuura H., Hatamochi A., Nakamura Y. és mtsai.:* Multiple Pilomatrixcoma in Trisomy 9. *Dermatology*. 2002, 204: 82-83.
6. *Pujol R M és mtsai:* Multiplex familial pilomatrixcomas: A cutaneous marker for Gardner syndrome? *Pediatric Dermatol*. 1995, 12, 431-435.
7. *Prasad, H. R. Y., Verma K. K., Khaitan B. K és mtsai.:* Bullous Pilomatrixcoma: A Rare Occurrence. *Acta Derm Venereol*. 2001, 81: 217-18.
8. *Simón R S, Sánchez-Yus E.:* Multinodular Pilomatrixoma. *Dermatology*. 2002, 204: 80-81.
9. *Sassmannshausen J, Chaffins M.:* Pilomatrix carcinoma: A report of a case arising from a previously excised pilomatrixoma and a review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 2001, 44: 358-61.

Érkezett: 2003. III. 24.

Közlésre elfogadva: 2003. V. 19.

TELVIRAN HIRDETÉS

1/2 OLDALAS

Álló hirdetés