Клинико-морфологичен анализ на 20 случая с пиломатриксом

Clinicmorphological Analysis of 20 Cases with Pillomatrixom

Т. Аврамов¹, И. Чалъков¹, В. Ценова²

¹УНГ-клиника УМБАЛ „Царица Йоанна – ИСУЛ“ – София

²Катедра по патоанатомия – УМБАЛ „Царица Йоанна – ИСУЛ“ – София

T. Avramov¹, I. Tchalakov¹, V. Tcenova²

¹Department of Otorhinolaryngology, University Hospital „Tzaritza Joanna“, Sofia

²Department of Pathology, University Hospital „Tzaritza Joanna“, Sofia

Резюме

Целта на направеното съвместно проучване е да се обърне внимание върху този относително чест доброкачествен тумор, описан за първи път от Малерб през 1880 година. Заболяването е обикновено солитарно и се разполага по кожата на главата, врата и ръцете на деца. Въпреки че е често срещано, поради понякога безсимптомното му протичане клиницистите рядко му обръщат достатъчно внимание. От друга страна, то затруднява понякога в диференциалнодиагностично отношение и патоанатома. Желанието ни е да представим събрания от нас материал и да споделим нашите наблюдения и поведение.

Abstract

The aim of this joint research is to draw the attention to this comparatively rare benign tumor described for the first time by Malherbe in 1880. It is usually a solitary tumor involving the skin of the head, neck and arms especially with children. Although often met because of its some times symptomless course professionals do not pay enough attention to it. On the other hand it some times causes difficulties in the differential diagnosis before pathologists. With this research we would like to present the material we have studied and share our experience in diagnosing and treating the tumor.

Пиломатриксомът е един необикновен доброкачествен тумор на кожата на главата, шията и ръцете. Той може да се срещне при хора на всякаква възраст, като в около 40% се среща при деца по-малки от 10 години, а в останалите 60% при хора в останалите възрасти. При децата се открива обикновено преди двегодишна възраст. Манифестира се като твърд, подкожно разположен възел, в началото с големината на грахово зърно, което постепенно нараства. Само в около ¼ от случаите са меки и възпалени. Множествени тумори или фамилна обремененост се описват в литературата рядко. Единични случаи са описани във фамилии с миодистрофия. Бузата, областта пред ухото и страничната повърхност на шията са най-обичайните локализации. Туморът може да се появи също, макар и по-рядко, на челото, клепачите и скалпа. Бавно растящият тумор произлиза от клетките прекурсори на косъмения матрикс, оттук идва и името pilo – (косъм) matrix (като произвеждащ матрикс) – ома (тумор) и постепенно калцифицира. Оттук идва и усещането при повечето тумори за каменна твърдост. Туморът е описан за първи път от Malherbe, 1880 година, откъдето по-късно идва и първото му име – калцифицираща епителиома на Malherbe – calcifying epithelioma of Malherbe. След проучванията на Форбис-Хелвиг, 1961 година, и Лашапел, 1966 година, които установяват идентичността на

туморните базалоидни клетки с клетките на космения матрикс и обобщени от Wong et al., туморът получава и второто си име пиломатриксом. Направеното от нас клинично наблюдение се базира на 20 случая за период от пет години-2001 – 2006. Обхванатите пациенти са в диапазона от 5 – 28 години. Последният от докладваните случаи е на дете на пет години, при което туморът бил забелязан преди около три години и поради постепенното му нарастване и периодично възпаляване е третиран многократно с различни медикаменти. Поради моментната невъзможност да се приложи финоиглена аспирационна биопсия (FNAB) се пристъпи към оперативно лечение (екстирпация) и последващо патохистологично изследване. Изваденото подкожно образуване беше с размери 3/1,5 см, с твърда консистенция. Поради настъпилите промени на кожата над образуването се наложи да се направи елипсовидна ексцизия, като полученият дефект беше закрит чрез просто сближаване на ръбовете на кожата. Следоперативният период протече гладко и детето беше изписано на третия ден.

Пиломатриксомът е доброкачествен кожен тумор, който се манифестира като дермален или подкожен възел, покрит от нормална кожа. Когато е разположен по-повърхностно, той причинява синкавочервена промяна на цвета на кожата. Хистологично пиломатриксомът се представя основно от два типа клетки, разположени в гнезда малки базалоидни тъмнооцветени клетки и призрачни светли клетки. Базалоидните клетки имат кръгло или овално хиперхроматично ядро и оскъдна цитоплазма. Има и рязък преход към призрачните клетки, които са еозинофилни. Калцификацията, гигантските клетки – тип чуждо тяло, и осификацията се развиват обикновено вторично. При всички разглеждани случаи се набляга на следните особености на пиломатриксомата – доминираща базалоидноклетъчна популация, призрачни клетки,

гигантски клетки тип чуждо тяло, възпалителни клетки и калциеви отлагания. Голямата уловка в поставянето на диагнозата пиломатриксом е свръхдиагностиката на базалоидните клетки като малигнени. Ако обаче стриктно се спазват критериите, доброкачественият характер на тези клетки лесно се разпознава. Sanches et al. препоръчват изследваната натривка да се оцветява по Papanikolaou, както също по Diff- Quik. При последното оцветяване ядрата на базалоидните клетки могат да изглеждат прекалено уголемени. Обаче Woyke et al. съобщават в едно свое наблюдение, че от шест случая едва в три са наблюдавали призрачни клетки. Solanki et al. съобщават, че понякога на срезите тези клетки трудно се визуализират. Wong at al. споменават за един важен белег, който, ако се намери, помага за поставянето на диагнозата. Това е наличие на струпвания с резки очертания на пречупващи светлината кератинови буци, които те интерпретират като пространства от призрачни клетки. Тази находка се визуализира главно при оцветяване по Papanikolaou.

Гореспоменатите автори както и Pippione et al., които през 1979 година обобщават наблюденията си върху 100 случая, считат, че в диференциалнодиагностично отношение трябва да влязат следните тумори:

1. Базоцелуларен карцином.
2. Трихилемалните кисти.
3. Гранулом тип чуждо тяло.
4. Калцифицирани възли.
5. Плоскоклетъчен карцином.
6. Мономорфен аденом.
7. Аденокистичен карцином.

Всичко това ни кара при всеки тумор на кожата и подкожните тъкани, особено ако туморът е локализиран в областта на главата и шията при деца и възрастни, да бъдем особено внимателни независимо от наглед доброкачествения му външен вид.

Книгопис:

1. Lever WL., Schaumburg G., Lever G., Histopathology of the skin, 7 th Edition, Philadelphia. JB Lippincott, 1989: 587.
2. Famer ER., Hood HF., Pathology of the skin. Connecticut. Appleton and Lage, 1990; 605
3. Gomez- Aracil V., Avia J., San Pedro C., Romero J. Fine needle aspiration cytologic findings in four cases of Pilomatrixoma – calcifying epithelioma of Malherbe. Acta Cythologica 190, 34; 842-6.
4. Woyke S., Olszewski W., Eichelkraut A., Pilomatrixoma. A pitfall in aspiration cythology of skin tumors. Aita Cythologica 1982, 26, 189-94.
5. Layfield LJ, Glasgow BG, Aspiration biopsy cythology of primary cutaneous tumors. Acta Cythologica 1993, 37, 679- 88.
6. Chen KT. Fine needle aspiration of pilomatrixoma , Diagnostic Cythologica 1995, 13, 275- 6.
7. Sanches CS, Bascunana AB, Quirante et al. Mimics of pilomatrixoma in fine needle aspirates. Diagn. Cythopathol 1996, 14, 75- 83.