

Ocena kliniczna nabłoniaka wapniejącego Malherba

Clinical evaluation of Malherbe calcifying epithelioma

STANISŁAW BIEŃ, BARTŁOMIJ KAMIŃSKI, SŁAWOMIR OKŁA

Dział Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi, Świętokrzyskiego Centrum Onkologii w Kielcach, ul. Artwińskiego 3, 25-734 Kielce

Wprowadzenie. Nabłoniak wapniejący Malherba (*Pilomatrixoma*) jest rzadkim guzem łagodnym rozwijającym się z komórek tworzących strukturę macierzy włosa. Guz rozwija się w skórze, rzadziej - tkance podskórnej, a jego charakterystyczne cechy kliniczne to powolny wzrost, twarda konsystencja, wyraźne odgraniczenie i przesuwalność względem podłoża oraz niebieskie przebarwienie skóry pokrywającej guz. *Pilomatrixoma* najczęściej rozwija się u dzieci i młodzieży. Rokowanie po wycięciu chirurgicznym jest bardzo dobre. Forma złośliwa (*pilomatrix carcinoma*) występuje rzadko.

Cel. Określenie charakterystycznych cech klinicznych nabłoniaka wapniejącego Malherba.

Metody. 11 chorych (13 wyciętych nowotworów) leczonych chirurgicznie w Dziale Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi Świętokrzyskiego Centrum Onkologii w Kielcach w latach 2001–2004. Obserwacje bieżące i analiza dokumentacji medycznej.

Wyniki. Typowe dla *pilomatrixoma* cechy kliniczne w analizowanych przypadkach to: brak dolegliwości bólowych – w 13 przypadkach (100%), duża twardość guza – w 9 przypadkach (82%) i słaba ruchomość względem skóry - w 8 przypadkach (73%). Przebarwienie skóry pokrywającej guz stwierdzono w 3 przypadkach (23%). W 5 przypadkach wstępnej oceny histopatologicznej (biopsja aspiracyjna cienkoigłowa) potwierdzenie nabłoniaka wapniejącego Malherba uzyskano jedynie w 3 badaniach (60%). Nie obserwowano wznowy nowotworu po radykalnym leczeniu chirurgicznym – średni czas obserwacji to ok. 15 miesięcy (2–38 m-cy).

Wnioski. Analiza prezentowanej grupy przypadków potwierdziła opisywany w piśmiennictwie typowy obraz kliniczny nabłoniaka wapniejącego Malherba oraz małą skuteczność biopsji aspiracyjnej cienkoigłowej w rozpoznaniu tego nowotworu.

Otolaryngologia, 2005, 4(1), 43-46

Słowa kluczowe: *pilomatrixoma, nabłoniak wapniejący Malherba, obraz kliniczny, trudności diagnostyczne, biopsja aspiracyjna cienkoigłowa, leczenie*

Introduction. Malherbe calcifying epithelioma (*Pilomatrixoma*) is a rare benign tumor formed from the cells of the hair matrix. The tumor grows within the skin and, more rarely, within the subcutaneous tissue, with characteristic clinical features of slow growth, firm consistency, good mobility and clear delineation from neighboring tissues, as well as bluish skin covering the tumor. *Pilomatrixoma* is found most commonly in children and juvenile people, and about half of the cases recorded in the literature are located in head and neck region. The prognosis after surgical resection is good, while the malignant form of the epithelioma, *pilomatrix carcinoma*, is extremely rare.

Aim. Description of the clinical features of *pilomatrixoma*.

Methods. 11 patients (13 resected tumors) treated in the Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery of the Holy Cross Cancer Center in Kielce, Poland, since 2001 to 2004. Follow-up and analysis of medical data.

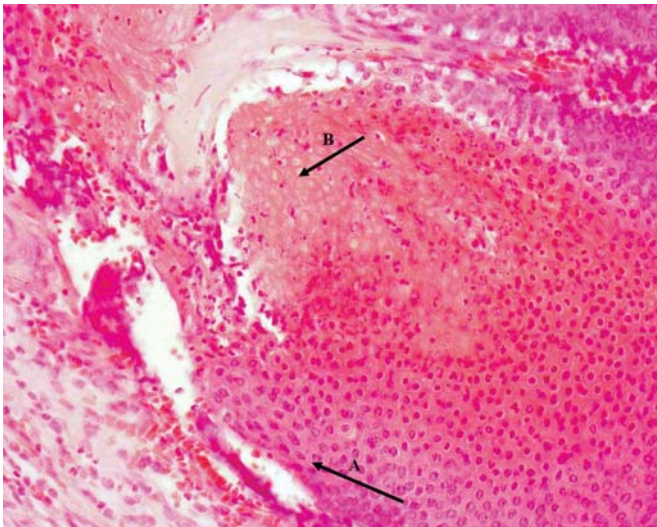
Results. The most typical clinical characteristics of the analysed *pilomatrixoma* cases were: painless character – in 13 cases (100%), firm consistency – in 9 cases (82%), poor mobility in relation to the skin – in 8 cases (73%), discoloration of the skin covering the tumor – in 3 cases (23%). The fine needle aspiration biopsy (FNAB) confirmed the diagnosis in 3 out of 5 cases (60%). No recurrences were noted after radical surgery during 2- to 38-month (15-month mean) follow-up period.

Conclusions. The analysis of the reported cases confirmed the typical, clinical picture of Malherbe calcifying epithelioma described in the literature, and the limited diagnostic feasibility of using fine needle aspiration biopsy. *Otolaryngologia, 2005, 4(1), 43-46*

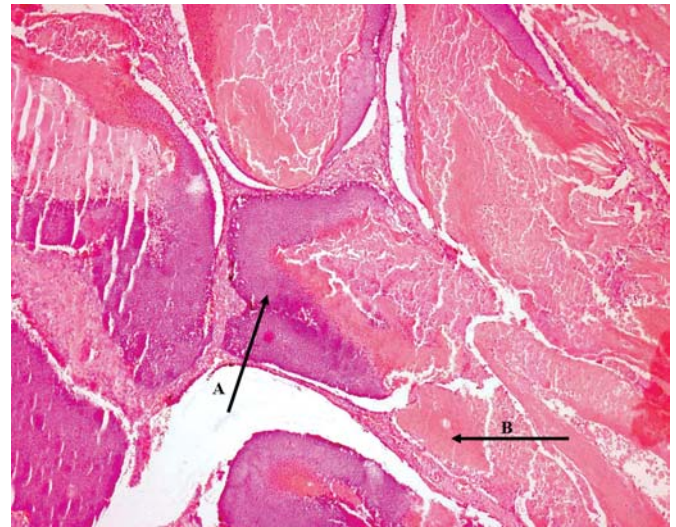
Key words: *pilomatrixoma, calcifying epithelioma of Malherbe, clinical characteristics, diagnostic problems, fine needle aspiration biopsy, treatment*

Nabłoniak wapniejący Malherba – *Pilomatrixoma* po raz pierwszy został opisany w 1880 roku przez *Malherba* i *Chenantaïsa*. Nazwa *Pilomatrixoma* (PMT), zaproponowana przez Forbisa i Helwiga w 1961 roku, podkreśla pochodzenie nowotworu z komórek macierzystych włosa. Jest to nowotwór łagodny, wykazujący predylekcje do odsłoniętych, owłosionych części skóry, przy czym około 50% opisanych guzów było zlokalizowanych

w obrębie głowy i szyi [1-3]. Występuje zwykle u dzieci i młodzieży; drugi szczyt zachorowań to osoby w wieku podeszłym [1]. W grupie dzieci PMT jest w rzeczywistości jednym z częstszych nowotworów wywodzących się ze skóry [1,4]. Charakterystyczne cechy kliniczne tego guza to wolny wzrost, brak bolesności i twarda, często wręcz „kostna” konsystencja. Ruchomy guz przesuwalny w stosunku do skóry i podłoża, rzadko przekracza



Ryc. 1. Komórki nowotworu przypominające macierz włosa (A). W centrum jaśniejsze komórki cieniowe z nie zabarwionymi jądrami (B), pow. x 200



Ryc. 2. Silnie zasadochtonne komórki przypominające macierz włosa (A). Słabo kwasochtonne, obumierające komórki cieniowe (B), pow. x 40

średnicę 30 mm. Pokrywająca go skóra często jest niebieskawo przebarwiona. Najczęściej jest to zmiana pojedyncza [1,2]. Jedynie stan zapalny w obrębie guza i jego owrzodzenie może zmienić diametralnie ten typowy obraz kliniczny.

Nowotwór rozwijający się w głębi skóry, z komórek macierzy włosa tworzą wyspy małych, monomorficznych komórek epitelialnych z hyperchromatycznym jądrem, oraz komórki ulegające rogowaceniowi typowemu dla macierzy włosa, otoczone na obwodzie komórkami basalooidalnymi. Masy rogowacielających komórek tracące jądro komórkowe, lecz zachowujące obrysy tworzących je komórek, tworzą tzw. komórki cieniowe, „komórki zjawy”.

W blisko 70% tych guzów obecna jest kalcyfikacja, zarówno wewnątrz komórek, jak i w podścielisku. Na ogół, im więcej komórek cieniowych, tym obfitsza kalcyfikacja [1,2,5].

Część autorów uważa, że w większości przypadków można postawić wstępne rozpoznanie na podstawie wyżej opisanych cech klinicznych. Tym niemniej obraz PMT wymaga różnicowania z torbielą naskórkową, kostniejącym krwakiem pourazowym, guzem z komórek olbrzymich, torbielą dermoidalną, odczynem wokół ciała obcego, *degenerating fibroxanthoma*, przerzutem z komponentą kostnienia do skóry, czy bardzo rzadkimi chrzęstniakami, czy kostniakami w obrębie skóry. O rozpoznaniu rozstrzyga dopiero weryfikacja histopatologiczna usuniętej zmiany, a większość patologów podkreśla, że wstępna ocena hist.-pat. na podstawie biopsji cienkoigłowej (BAC) jest bardzo trudna i często zawodna [1,6]. Ze względu na swoją morfologię, guz ten nierzadko jest błędnie rozpoznawany w materiale cytologicznym jako rak drobnokomórkowy [5]. W literaturze obecne są jednak kazuistyczne opisy *pilomatrix carcinoma* [7], dającego łatwo przerzuty do węzłów

chłonnych, płuc i kości ale nie wiadomo, czy jest to rozwój złośliwy „*per se*”, czy transformacja złośliwa łagodnego PMT [7].

Łagodny charakter wzrostu nowotworu sprawia, że chirurgiczne wycięcie z niewielkim marginesem, czy wręcz wyłuszczenie guzka jest zabiegiem trwale leczącym. Nie związana z guzem, a często naciągnięta nad nim skóra sprawia, iż powstały po wycięciu ubytek łatwo można zamknąć, bez konieczności rekonstrukcji płatami z sąsiedztwa.

Celem pracy było przedstawienie 11 chorych z nabłonniakiem wapniejącym Malherba (*pilomatrixoma*) regionu głowy i szyi diagnozowanych i leczonych chirurgicznie w naszym ośrodku, ze wskazaniem typowych cech klinicznych analizowanej grupy.

PACJENCI I METODY

W latach 2001-2004 w Dziale Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi Świętokrzyskiego Centrum Onkologii w Kielcach diagnozowano i leczono 11 pacjentów (5 kobiet + 6 mężczyzn), w wieku od 6 do 64 lat (średnia wieku – 33,8), u których usunięto chirurgicznie 13 guzów z regionu głowy i szyi, rozpoznanych w ostatecznym badaniu histopatologicznym jako nabłonniak wapniejący Malherba – *pilomatrixoma*. Dane oparto na retrospektywnej analizie dokumentacji i bieżących badaniach kontrolnych.

WYNIKI

Najczęściej guz występował w okolicy szyi. W 13 przypadkach (100%) chorzy nie zgłaszali dolegliwości bólowych związanych z guzem, w 9 przypadkach (82%)

Tabela I. Charakterystyka badanej grupy

Pacjent	Nr onkol.	Wiek (lata)	Płeć	Czas trwania objawów (miesiące)	Śr. guza (mm)	Lokalizacja	Cechy kliniczne			
							A	B	C	D
J.S.	89708	6	M	4	15	ok. przedmażowinowa	-	+	-	-
E.K.	96281	64	M	3	12	policzek	-	-	-	+
A.H.	64919	29	K	6	5	powieka górna	-	+	-	-
P.M.	129422	17	M	12	5	szyja	+	+	-	-
J.M.	138607	8	K	5	5	powieka dolna	-	+	-	-
					4	łuk brwiowy				
J.P.	144169	54	M	7	30	szyja	+	+	-	+
G.B.	132678	52	K	1	10	szyja	-	+	-	+
R.F.	126652	26	M	6	25	szyja	+	-	-	-
K.S.	98519	15	K	72	20	szyja	+	+	-	-
K.K.	165676	40	K	6	10	ok. zamażowinowa	+	+	-	-
B.W.	53838	61	k	1	8	ok. potyliczna	-	-	-	-
					5	ok. potyliczna				

A – przesuwalność wobec skóry i podłoża, B – twardość, C – bolesność, D – przebarwienie skóry nad guzem

stwierdzono dużą twardość guza oraz w 8 przypadkach (73%) – słabą ruchomość względem skóry. Przebarwienie skóry pokrywającej guz stwierdzono w 3 przypadkach (23%). W 5 przypadkach wstępnej oceny histopatologicznej (biopsja aspiracyjna cienkoigłowa) potwierdzenie nabłoniaka wapniejącego Malherba uzyskano jedynie w 3 badaniach (60%). Nie obserwowano wznowy nowotworu po radykalnym leczeniu chirurgicznym – średni czas obserwacji to ok. 15 miesięcy (2-38 m-cy). Cechy kliniczne guzów zebrano w tabeli I.

DYSKUSJA

Pilomatrixoma występuje najczęściej u dzieci i osób młodych w dwóch pierwszych dekadach życia [2,8]; w naszym materiale 4 pacjentów (36,4%) było w tym przedziale wieku. Występowanie PMT w zależności od płci podawane jest w literaturze różnie [1,8]. W naszym skąpym materiale proporcja M:K = 5:6. Podawany przez pacjentów czas wzrostu guza wahał się od 1 do 12 miesięcy, a zaledwie w jednym przypadku w pacjent zwlekał z podjęciem leczenia aż 6 lat. PMT w obrębie głowy i szyi rozwija się najczęściej w obrębie skóry szyi, brody, okolicy pod- i nadoczodołowej [1]. Wśród naszych chorych aż w 5 przypadkach (45,5%) guz zlokalizowany był na szyi. Guzy te występują z reguły pojedynczo; zmiany wieloogniskowe występują od 2 do 3,5% [2]. W naszym materiale obserwowaliśmy guzy mnogie u 2 pacjentów: w jednym przypadku 2 guzki sąsiadowały ze sobą w okolicy potylicznej; w drugim, na powiece dolnej i łuku brwiowym. W 9 przypadkach (82%) guzy były bardzo twarde a swoją spistością przypominały kość; w 2 pozostałych przypadkach (18%) guzy swoją konsystencją przypominały torbiele naskórkowe. Żaden z pacjentów nie miał dolegliwości bólowych spo-

wodowanych guzem. W 3 przypadkach skóra nad guzem była zmieniona – zaczerwieniona bądź przybierała odcień sinawy. W naszej grupie większość guzów (8/13 – 73%) była związana z podłożem i nieprzesuwalna.

U 5 naszych pacjentów przed wycięciem guza wykonano biopsję aspiracyjną cienkoigłową. Jedynie w 3 przypadkach postawiono na tej podstawie rozpoznanie *pilomatrixoma*. W jednym przypadku nie określono rozpoznania wstępnego, natomiast w kolejnym przypadku (Nr onkol. 144169) z guzem szyi śr. 30 mm wynik BAC brzmiał: *cellulae neoplasmaticae malignae probabiliter carcinomatosae*, po czym w badaniu klasycznym całego usuniętego guza rozpoznano *pilomatrixoma*. Większość prac podkreśla ograniczoną wartość BAC w rozpoznaniu *pilomatrixoma* [1,6].

U wszystkich chorych wykonano proste wycięcie guza, z pierwotnym zamknięciem skóry, nie wymagającym rekonstrukcji. Nie obserwowaliśmy cech wznowy miejscowej w żadnym przypadku, przy czym czas obserwacji jest krótki od 2 do 38 miesięcy (śr. 14,7 m-ca).

W polskim piśmiennictwie otolaryngologicznym znaleźliśmy 5 pojedynczych opisów kazuistycznych nabłoniaka wapniejącego Malherba – pierwszy w 1961 roku [9-13].

Dysponując materiałem 13 przypadków własnych postawiliśmy sobie pytanie, czy obraz kliniczny PMT jest na tyle charakterystyczny, że – jak uważa część autorów – pozwala na podstawie cech klinicznych wstępnie rozpoznać ten typ nowotworu [4,14]. Rzeczywiście cechy takie jak bezbolesność, twardość, podskórne umiejscowienie są wysoce charakterystyczne, tym niemniej szeroka paleta zmian, często banalnych, o podobnym charakterze i relatywna rzadkość występowania tego nowotworu sprawiają, iż w kolejnym przypadku jaki będziemy być może leczyć, prawdopodobnie również wstępnie nie wskażemy, iż jest to przypuszczalnie *pilomatrixoma*.

Piśmiennictwo

1. Greene RM, McGuffHS, Miller FR. Pilomatrixoma of the face: a benign skin appendage mimicking squamous cell carcinoma. *Otolaryngol Haed Neck Surg* 2004; 130: 483-485.
2. Som PM, Shugar JM, Silvers AR. CT of Pilomatrixoma in the cheek. *AJNR AM J Neuroradiol* 1998; 19: 1219-1220.
3. www.Pubmed Medline.
4. www.lpch.org/DiseaseHealthInfo/Healthlibrary/ent/plmtrixma.html.
5. Biernat W. Skóra – rozrosty niemelanocytarne. (w) Nowotwory. Zarys patologii onkologicznej. Kordek R, Woźniak L, Biernat W (red.). Akademia Medyczna, Łódź 2001; 234-246.
6. Lemmos LB, Brauchle RW. Pilomatrixoma: a diagnostic pitfall in fine-needle aspiration biopsy. A review from a small county hospital. *Ann Diagn Pathol* 2004; 8(3): 130-136.
7. Petit T, Grossin M, Lefort E i wsp. Pilomatrix carcinoma: histologic and immunohistochemical features. Two studies. *Ann Pathol* 2003; 23(1): 50-54.
8. Punia RP, Palta A, Kanwar AJ i wsp. Pilomatrixoma – a retrospective analysis of 18 cases. *Indian J Pathol Microbiol* 2001; 44(3): 321-324.
9. Borsuk J. Nabłoniak Malherbe okolicy kąta zuchwy. *Otolaryngol Pol* 1961; 15(3): 373-376.
10. Chmielik M, Stelegowska-Piotrowska D. Nabłoniak wapniejący Malherba okolicy przedusznej prawej u 3 letniego dziecka. *Otolaryngol Pol* 1993; 47(6): 550-552.
11. Pietniczka M, Dubicki J. Nabłoniak wapniejący Malherba okolicy przedusznej lewej u 10-letniego dziecka. *Otolaryngol Pol* 1996; 50(2): 200-202.
12. Soboczyński A, Woźnicki G, Trejster E. Nabłoniak wapniejący Malherba nasady nosa u dziecka. *Otolaryngol Pol* 1991; 45(4): 285-287.
13. Szmaja Z, Sowiński H. Nabłoniak Malherba okolicy przedusznej. *Otolaryngol Pol* 1969; 23(1): 101-104.
14. Pirouzmanesh A, Reinisch JF, Gonzalez-Gomez I i wsp. Pilomatrixoma: a review of 346 cases. *Plast Reconstr Surg* 2003; 112(7): 1784-1789.