

Steatokistoma Multipleks[¶]

STEATOCYSTOMA MULTIPLEX

Mehmet Salih GÜREL*, Muharrem BİTİREN**, İlyas ÖZARDALI***

* Yrd.Doç.Dr., Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Dermatoloji AD,

** Yrd.Doç.Dr., Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji AD,

*** Uz.Dr., Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji AD, ŞANLIURFA

Özet

Steatokistoma multipleks (SM) pilosebace kanalın hamartomatöz bir malformasyonudur. 20 yaşında bir kadında önkol fleksör yüzde bilateral yerleşmiş multipl lezyonlar saptanmış olup lezyonlar ilk olarak bir yıl önce ortaya çıkmış ve giderek büyüklükleri ve sayıları artmıştı. Lezyonlar kubbemsi, boyutları ortalama 3 mm ile 1 cm arasında, hareketli, elastik kıvamda, ağrısız ve üzerleri normal deri ile örtülü deri altına yerleşimli kistik lezyonlardı. Histopatolojik incelemede düzenli bir epidermis ve dermis altında yağ dokusuna lokalize çok sayıda kistik lezyon görüldü. Lezyonların duvarı bazal tabakası palizad dizilim gösteren çok katlı yassı epitelle döşeli olup granüler tabakası yoktu. Kist boşluğunda homojen eozinofilik keratinöz bir içerik vardı. Kist duvarı sebace glandlar içermekte ve yaygın katlanmalar göstermekteydi. SM olgusu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuş ve tartışılmıştır.

Anahtar Kelime: Steatokistoma multipleks

T Klin Dermatoloji 2000, 10:209-212

Summary

Steatocystoma multiplex (SM) is a hamartomatous malformation of the pilosebaceous duct junction. A 20-year-old woman had multiple cystic lesions on bilateral flexural forearms. The lesions appeared one year ago and progressively increased in size and number. On examination there were elastic, skin colored, hemispheric, mobile and painless cystic lesions. Their size varied from 3mm to 1 cm. Histopathologic examination revealed regular epidermis, subdermal localized numerous cysts. The cyst wall consisted of squamous epithelium with basal layer in palisade arrangement without granular layer. The cysts contained homogen eosinophilic keratinous material. Cyst wall was composed of sebaceous glands and showed intricate foldings. In this paper, a case of SM is presented and discussed.

Key Words: Steatocystoma multiplex

T Klin J Dermatol 2000, 10:209-212

Steatokistoma multipleks (SM) otozomal dominant geçişli, sebum içeren multipl kistlerden oluşan, kist duvarlarında sebace gland lobülleri bulunan ve sebace gland lobüllerinin kıl folikülüne açılmasını sağlayan kanalın yapımının yetersizliği sonucu ortaya çıkan hamartomatöz bir malformasyondur (1,2).

SM terimi ilk defa 1899 da Pringle tarafından kullanılmıştır. Günümüze kadar SM generalize

Geliş Tarihi: 04.06.1999

Yazışma Adresi: Dr.Mehmet Salih GÜREL
Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi
Araştırma ve Uygulama Hastanesi
Dermatoloji AD, 63200, ŞANLIURFA

[¶]Bu çalışma. 17. Ulusal Dermatoloji Kongresinde (19-24 Ekim 1998 Antalya) yazılı bildiri olarak sunulmuştur.

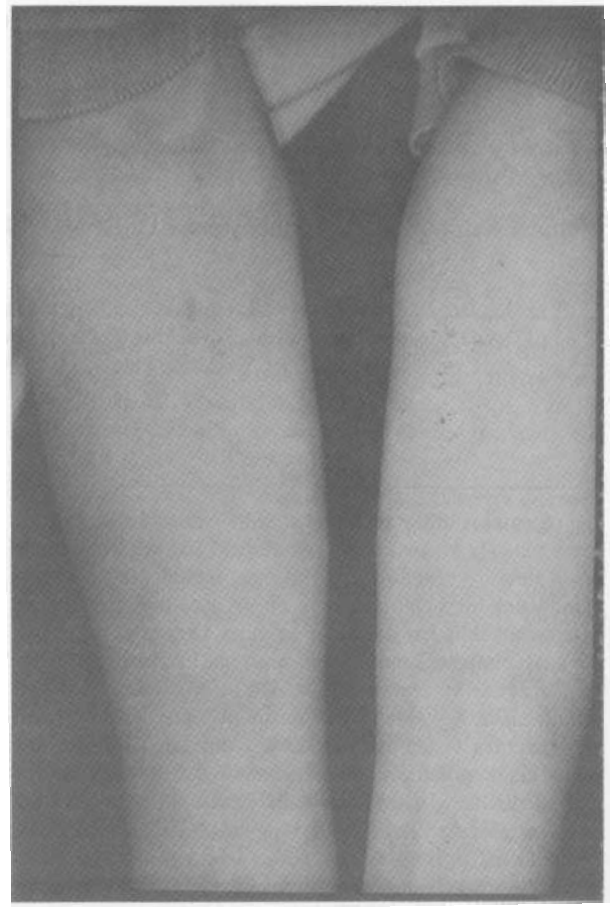
steatoma, sebokistomatosis, yaygın trikosebaseöz kistik nevus, multipl sebaceöz foliküler kist ve herediter epidermal polikistik hastalık adları ile de adlandırılmıştır (2-4). Her iki cinsde eşit oranda görülebilen SM adolesan veya erken yetişkin dönemde başlar ancak ileri yaşlarda da ortaya çıkabilir (1,5). Otozomal dominant geçişli olduğunun bildirilmesine rağmen çoğu olguda aile öyküsü saptanamaz (3,6). Steatokistoma bazen nonherediter, izole tek soliter tümör olarak görüldüğünde steatokistoma simpleks adını alır (7).

Kistler subkutan doku içine yerleşmiş bir kaç milimetreden 2 cm veya daha fazla büyüklükte multipl, elastik, papulo-nodüller şeklinde ortaya çıkar (1). Derin lezyonlar normal deri renginde görülürken daha yüzeysel yerleşimli lezyonlar sarımsı renkte görülürler (4). En fazla göğüs

duvarında, aksilla veya ensede bazen de karın ve sırtta daha az sıklıkla ekstremiteler ve ellerde görülür (3,8). Ancak skrotum ve yüz gibi farklı lokalizasyonlarda da görülebilir (4,5,9). Glans penis, palmo-planter bölge ve dudaklar dışında tüm deriyi kaplayacak kadar yaygın ve generalize olgular da bildirilmiştir (3). Kistlerin dağılımı erkeklerde ve kadınlarda farklıdır. Erkeklerde daha sıklıkla epigastrium ve sırtta görülürken, kadınlarda aksilla ve inguinal bölgede görülür (10).

Olgu

Yirmi yaşındaki kadın hasta kollarındaki çok sayıda şişlikler nedeniyle kliniğimize başvurdu. Yaklaşık bir yıl önce ortaya çıkan ve giderek sayıları artan ve belirginleşen multipl lezyonlar zaman zaman büyüüp küçülmekte, ancak ağrı, kaşıntı gibi yakınmaya neden olmamaktaydı. Benzer lezyonlardan yakın ve uzak akrabalarında olmadığı ifade edildi. Sistemik muayenede ve laboratuvar incelemesinde bir özellik bulunamadı. Olgumuzun dermatolojik muayenesinde bilateral önkol fleksör yüzde yerleşmiş deriden hafifçe kabarıp, elastiki kıvamda, hareketli, ağrısız, boyutları ortalama 3 mm. ile 1 cm. arasında değişen, üzerleri normal deri ile örtülü toplam 25 adet derin yerleşimli kistik lezyon saptandı (Şekil 1). Ön kol dışında benzer herhangi bir lezyona rastlanmadı. Multiple epidermoid kist ve multipl lipom öntanılarını ile ön koldan yapılan derin eksizyonel biyopside deri altına lokalize ince duvarlı oldukça gergin üzüm salkımı şeklinde, sarımsı renkte kistik oluşumlar gözlendi. Kistlerin dokunulunca açıldığı ve içeriklerinden süt rengi ve kıvamında bir materyalin boşaldığı izlendi. Deri ve deri altı dokusunu içerecek şekilde sağlam kistlerden oluşan salkım biçiminde bir yapı eksizyonel olarak çıkarıldı. Yapılan histopatolojik incelemede düzenli bir epidermis ve dermis altında yağ dokusuna lokalize çok sayıda kistik lezyon görüldü. Lezyonların duvarı bazal tabakası palizad dizilim gösteren çok katlı yassı epitelle döşeli olup, granüler tabakası yoktu. Kist boşluğunda homojen eozinofilik keratinöz bir içerik vardı. Kist duvarında yaygın katlanmalar görülmekte ve kist duvarı ile bağlantılı yassılaştırmış sebace glandlar izlenmekteydi (Şekil 2). Olguya klinik belirtiler ve histopatolojik bulgularla SM tanısı konuldu. Herhangi bir tedavi önerilmedi. Olgunun 6 ay sonraki kontrollerinde lezyonların

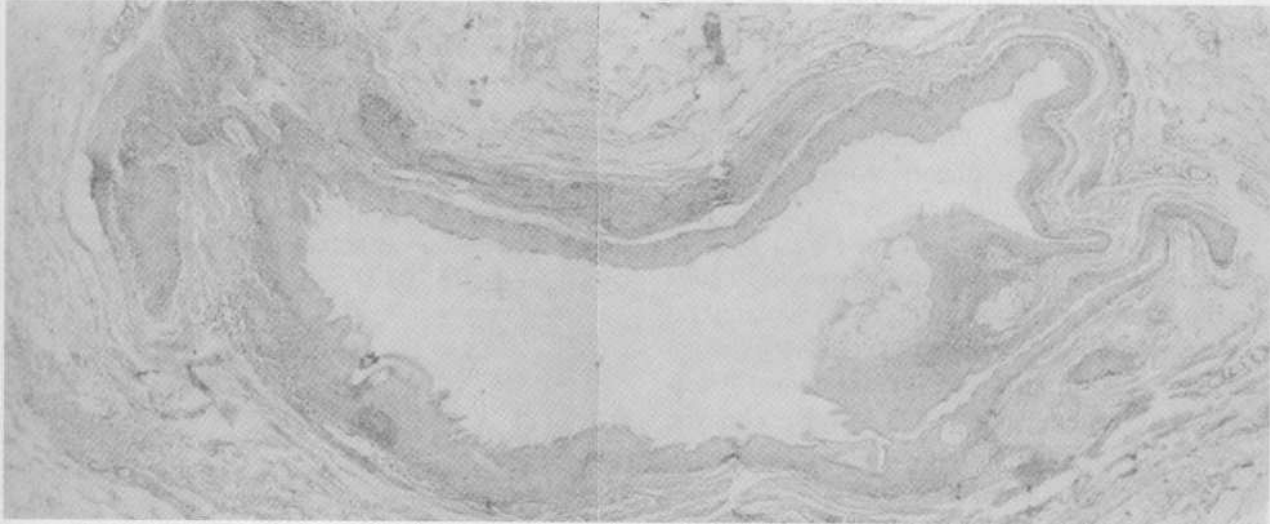


Şekil 1. Olgumuzun önkolundaki kistik lezyonlar.

sayısına aynı fakat büyüklüklerinin önemli ölçüde azalmış olduğu gözlemlendi.

Tartışma

SM epidermise ince bir bantla yapışmış keratinize epitelyum ve sebace lobüllerden oluşmuş nevoid bir oluşum (3,6), sebace foliküllerden kaynaklanan nevoid sebace kanal ve sebace gland tümörü (11,12) veya içinde sebace foliküllerin olduğu epitelyumla döşenmiş sebace içeren multipl dermal kistler (4) olduğu yönünde değişik görüşler ileri sürülmüştür. Sebace folikül yüzeyini döşeyen hücrelerin keratinizasyonuna bağlı olarak sebaceöz materyelin akışının engellenmesi, sebace glandın içeriğinin likefaksiyonu ile hipertrofisi, pilosebaceöz kanal birleşkesinin nevoid ve herediter malformasyonunun sebaceöz kanalın genişlemesine ve daha sonrada kist oluşumuna yol açtığı düşünülmektedir (3). Ohtake (13) SM ve epidermal



Şekil 2. Kist duvarı ve komşuluğunda yassılaştırmış sebase gland (HE x100).

vellus kıl kistin (EVKK) aynı hastalık yelpazesinde yer aldıklarını ve her ikisinin de birlikte multipl pilosebaceöz kist (MPSK) olarak isimlendirilmesini, SM, EVKK ve aralarındaki overlap antiteleri MPSK'nın sebaceöz, pilar ve pilosebaceöz formları olarak sınıflandırılmasını önermektedirler (13).

SM kistleri genellikle mid dermiste yerleşmiştir. Duvarı ince ve granüler tabakanın olmadığı keratinize epitelyumdan yapılmıştır. Lüminal tarafta epitelyumu örten kalın, homojen, eozinofilik, nonsellüler bir katmanın varlığı karakteristik özelliğdir. Bazı kesitlerde sebace gland lobüllerinin kist duvarının bir parçasını oluşturdukları veya kist içine duktuslarının açıldığı görülebilir. Kistlerin içeriği yağlı ve serbest yağ asitlerinin olmadığı sebum esterlerinden oluşmuştur. Kist boşluğunda bazen lanugo tipi kıl görülebilir. Kistler kıl kökleri bazen de ter bezleri ile bağlantılı olabilir ve bu tüm kompleks yapı diferansiye olmamış hücrelerden oluşan kısa bir kanalla epidermle birleşebilir (1,3,11). Elektron mikroskopik incelemede kıl folikül epitelinden daha çok sebace kanal epitelyumuna uygun keratohyalin granülleri ve keratinizasyon işlemi görülür (14).

Klinik ayırıcı tanı lipomatosis, multipl leiomyoma, nörofibromatosis, glomangioma, blue blep nevus, ksantoma, sistiserkoz ve Gardner Sendromu

arasında yapılmalıdır (3). SM yaygın ve enfekte olduğunda akne konglobata, hidradenitis suppurativa'dan ayrılmalıdır. Aynı hastada eruptiv vellus hair kisti ve SM bildirilmiş ve klinik olarak aynı görünümde oldukları ancak histopatoloji ile farklılıklarının ortaya konabileceği belirtilmiştir (13). Histopatolojik olarak SM, sebaceous trichofolliculoma (15), dermoid kist (4) ile de karışabilir. SM, eruptiv vellus hair kisti ve epidermoid kistlerinden kist duvarında granüler tabakanın olmaması ile ayrt edilir (16).

SM'in ihtiyosis ve kaşık tırnak, pakionişi konjenita, akrokeratosis verrusiformis, hipertrofik liken planus, hipohidrosis, hipotiroidizm, hidradenitis suppurativa, hipotrikosis, romatoid artrit ve eruptive vellus kıl kisti ile beraberliği bildirilmiştir (17). Ancak bu beraberlikler daha sonraki çalışmalarda saptanmamıştır. Olgumuzda da SM'e eşlik eden herhangi bir beraberlik yoktu.

SM kistleri ruptüre ve enfekte olmadıkça asemptomatik seyrederek (3). Bazı lezyonlar travma ile ruptüre olabilir ve enflamasyon gelişebilir. Bu klinik tabloya steatokistoma multipleks suppurativa adı verilir (1). Bu durumda tetrasiklin, topikal antibiyotikler, benzoil peroksid, intralezyoner kortikosteroid ve oral retinoidler yararlıdır (3,18). Enflame lezyonlara insizyon yapıp drene edilebilirler veya büyük olanlar cerrahi olarak çıkartılabilir (3,6,19). Ancak lezyonların çok sayıda

olduğu olgularda cerrahi eksizyon pratik değil-dir (1,3). Büyük kistlerin içeriğinin aspirasyonla boşaltılması denebilir (6). Olgumuzda lezyonlar yalnızca ön kola yerleşmiş olup diğer bölgelerde saptanmamıştı. Kistik oluşumların asemptomatik ve en büyüğünün 1 cm olması nedeniyle herhangi bir tedavi girişiminde bulunulmamıştır. Olgunun 6 ay sonraki kontrollerinde lezyonların sayıca aynı olmasına rağmen büyüklüklerinin önemli ölçüde azalmış olduğu ancak olgumuzda lezyonların zaman zaman belirgin hale geldiği ve daha sonra gerilediği de belirtilmişti. Literatürde spontan iyileşmeden bahsedilmemekle birlikte yaygın olmayan ve daha küçük çaplı kistlerden oluşan SM olgularında kozmetik şikayet dışında bir neden yoksa belli bir dönem herhangi bir girişim yapılmadan takibinin uygun olacağı düşüncesindeyiz (1).

KAYNAKLAR

- Mackie RM. Epidermal Skin Tumors. In: Champion RH, Burton SL, Ebling FJG, eds. Textbook of Dermatology. 5th ed. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1992: 1474-77.
- Rahbari H. Steatocystoma multiplex. In: Demis DJ, eds. Clinical Dermatology. 16.baskı. Philadelphia: JB Lippincott Co. 1985: Unit 23-5.
- Egbert BM, Price NM, Segal RJ. Steatocystoma multiplex. Report of a florid case and a review. Arch Dermatol 1979; 115:334-5.
- Ho CYV, Mclean DI. Benign epithelial tumors. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, eds. Dermatology in General Medicine. 4th ed, New York: McGraw Hill Inc. 1993: 868-9.
- Ahn SK, Hwang SM, Lee SH, Lee WS. Steatocystoma multiplex localized only in the face. Int J Dermatol 1997; 36:372-3.
- Sato K, Shibuya K, Taguchi H, Kitano Y, Yoshikawa K. Aspiration therapy in steatocystoma multiplex. Arch Dermatol 1993; 129:35-7.
- Brownstein MH. Steatocystoma simplex. A solitary steatocystoma. Arch Dermatol 1982; 118:409-11.
- Mat MC, Ünal GS, Tüzüner N. Steatokistoma multiplex. Deri Hast Frengi Arş 1990; 24:47-50.
- Nishimura M, Kohda H, Urabe A. Steatocystoma multiplex. A facial papular variant. Arch Dermatol 1986; 122:205-7.
- Holmes R, Black MM. Steatocystoma multiplex with unusually prominent cysts on the face. Br J Dermatol 1980; 102:711-3.
- Koh KH, Bhawan J. Tumors of the skin. In: Moschella SL, Hurley HJ eds. Dermatology. 3.baskı. Philadelphia: WB Saunders Co, 1992: 1726-27.
- Plewig G, Wolff HH, Braun-Falco O. Steatocystoma multiplex: anatomic reevaluation, electron microscopy, and autoradiography. Arch Dermatol Res 1982; 272:363-80.
- Ohtake N, Kubota Y, Takayama O, Shimada S, Tamaki K. Relationship between steatocystoma multiplex and eruptive vellus hair cysts. J Am Acad Dermatol 1992; 26:876-8.
- Kimura S. An ultrastructural study of steatocystoma multiplex and the normal pilosebaceous apparatus. J Dermatol 1981; 8:459-65.
- Plewig G. Sebaceous trichofolliculoma. J Cutan Pathol 1980; 7:394-403.
- Lee YJ, Lee SH, Ahn SK. Sebocystomatosis: a clinical variant of steatocystoma multiplex. Int J Dermatol 1996; 35:734-5.
- Sohn D, Chin TC, Fellner MJ. Multiple keratoacanthomas associated with steatocystoma multiplex and rheumatoid arthritis. A case report. Arch Dermatol 1980; 116:913-5.
- Statham BN, Cunliffe WJ. The treatment of steatocystoma multiplex suppurativum with isotretinoin. Br J Dermatol 1984; 111:246.
- Keefe M, Leppard BJ, Royle G. Successful treatment of steatocystoma multiplex by simple surgery. Br J Dermatol 1992; 127:41-4.