

Nevüs Sebese ve Siringokistadenoma Papilliferum (Olgu Sunusu)

NEVUS SEBACEUS AND SYRINGOCYSTADENOMA PAPILLIFERUM (CASE REPORT)

Dr.Nurdan LENK, Dr.Ferda ARTÜZ, Doç.Dr.Nuran ALLI

SB Ankara Numune Hastanesi Dermatoloji Kliniği, ANKARA

ÖZET

Bu makalede 20 yaşındaki bir kadın hastada yüzde ve saçlı deride lokalize, nevüs sebese ile birlikte olan bir siringokistadenoma papilliferum olgusu sunulmuş ve literatürde gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Nevüs sebese, Siringokistadenoma papilliferum

T Klin Dermatoloji 1994, 4:35-37

SUMMARY

In this article, we reported a case of syringocystadenoma papilliferum associated with nevus sebaceus, localized on the face and scalp of a 20 years old woman patient and we reviewed the literature briefly.

Key Words: Nevus sebaceus, Syringocystadenoma papilliferum

Turk J Dermatol 1994, 4:35-37

Nevüs sebese bir kural olarak hemen daima saçlı deri ya da yüzde lokalizedir ve doğumda mevcuttur. Çocukluk çağı süresince portakal-sarı renkte deriden hafif kabarık saçsız bir plak şeklindedir. Patolojik incelemede küçük sebese bezler ve boş kıl follikülleri görülür. Puberte esnasında lezyon verrüköz ve nodüler şekle dönüşür. Bu aşamada lezyonun patolojisinde hiperplastik sebese bezler, papillomatöz akantotik epidermis ve hiperplastik veya kistik apokrin bezler saptanır. Hayatın ikinci on yılından sonra olguların %20-30'unda epidermisin ve adnekslerin tümörleri ortaya çıkar. Siringokistadenoma papilliferum nevüs sebese olgularının %8-19'unda oluşabilir. Bazal hücreli epitelyoma olgularının %10'unda görülür ve nadiren nevüs sebeseyi örten epidermis üzerinden skuamöz hücreli karsinom gelişebilir (1-3). Burada nevüs sebese zemininde gelişmiş bir siringokistadenoma papilliferum olgusunu sunuyoruz.

OLGU

20 yaşında kadın hasta yüz ve saçlı derideki sızıntılı, kabuklu yaralar şikayetiyle Mayıs 1992 tarihinde polikliniğimize başvurdu.

Geliş Tarihi: 20.11.1993

Kabul Tarihi: 8.4.1994

Yazışma Adresi: Dr.Nurdan LENK
SB Ankara Numune Hastanesi
Dermatoloji Kliniği, ANKARA

Hastanın yaklaşık 3-4 yıldır yüz ve saçlı derisindeki yaralardan şikayeti olduğu ve son 6 aydır bu şikayetlerinin artış gösterdiği kaydedildi. Alınan anamnezde çocukluk çağından itibaren saçlı deride, üzerinde kıl olmayan ve hafifçe kabarık bir alanın bulunduğu, büyüdükçe bu alanın genişlediği daha sonra yüz ve saçlı derisinde sulantılı, deriden kabarık kırmızı renkte şişliklerin çıktığı öğrenildi. Lezyonların çok sulantılı, kabuklu ve enfekte olması nedeniyle önce lokal tedavi verildi. Lezyonlar temizlendikten sonra yapılan dermatolojik muayenede; alın sol yarısında, sol kaşın hemen üzerinde ve saçlı deride oksipital, parietal bölgelerde kırmızı renkli, sulantılı, nodüler lezyonlar tesbit edildi. Saçlı deride lezyonların bulunduğu alanlar alopesik olup, nodüler lezyonlar deriden hafif kabarık sarımsı bir plağın üzerinde bulunmaktaydı (Şekil 1,2).

Diğer vücut bölgelerinde benzer bir lezyon ve dermatopatoloji gözlenmedi. Laboratuvar tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Saçlı derideki plak şeklindeki lezyondan ve kırmızı renkli nodüler lezyonlardan ayrı ayrı biopsi yapıldı.

Plak şeklindeki lezyondan alınan biopsinin histopatolojik incelenmesi; "Kesitlerde hiperkeratotik çok katlı yassı epitelin retelerinin dermise doğru düzensiz elangasyon gösterdiği ve fibroplastik proliferasyon gösteren bağ dokusunda sayı ve sıklıkları artmış sebese glandlarının yanında immatür kıl follikülleri dikkati çekmektedir" (Şekil 3).



Şekil 1. Saçlı derideki lezyonların klinik görünümü



Şekil 2, Yüzdeki lezyonların klinik görünümü

Tanı: Nevüs Sebace (A.N.H Pat iab no: B-4176/1992) şeklinde rapor edildi.

Saçlı derideki nodüler lezyonlardan aldığımız biopsinin raporu ise; "Kesitlerde yer yer psödostrafiye, yer yer çift sıralı epitelin dermişe doğru kistik invajinasyonlar gösterdiği papillomatöz yapılarda epitel altında mikzoid stroma içinde plasma hücrelerinden zengin iltihabi infiltrasyon görülmektedir. Diğer bir kesitte fibröz bağ dokusunda sayı ve sıklıkları artmış iki sıralı epitel ile döşeli sırt sırta vermiş ekrin gland epitelinin yer yer bağ dokusuna doğru uzandığı görülmektedir. Bazı alanlarda genişlemiş kistik hal almış ekrin glandların çevresindeki bağ dokusunda mlkzomatöz dejenerasyon dikkati çekmektedir" (Şekil 4).

Tanı: Siringokistadenoma papilliferum (A.N.H. pat İab No: B-4176/1992) olarak geldi.

TARTIŞMA

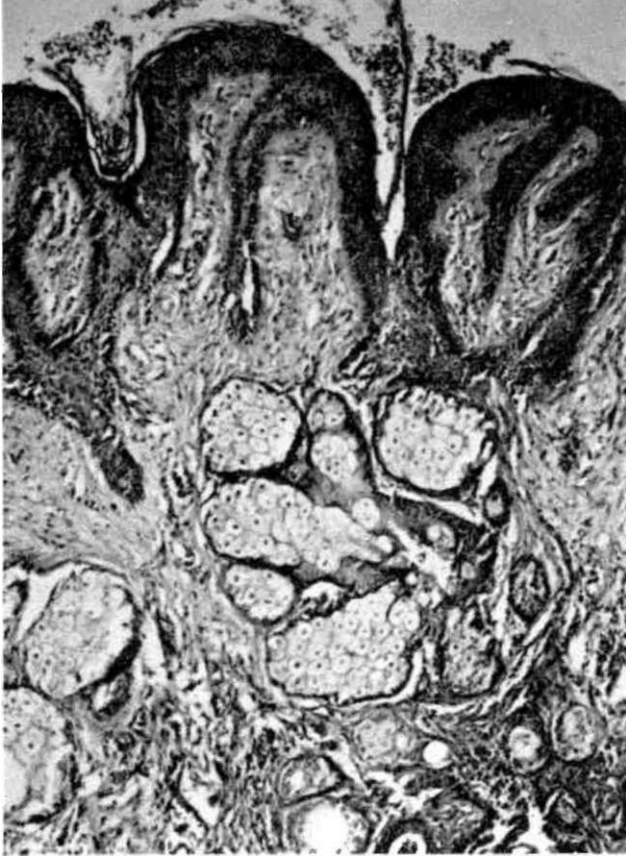
Siringokistadenoma papilliferum (SKAP), klinik olarak iyi tanınamayan, kesin tanısı için biopsi gereken, nadir görülen benign bir ter bezi tümörüdür. Lezyonların çoğu apokrin kökenli olup, ender olarak ekrin ter bezlerinden köken alabilirler (4,5).

SKAP'da soliter plak veya birkaç papülden oluşan iki ayrı primer lezyon tanımlanmıştır. Plakların çapları 4

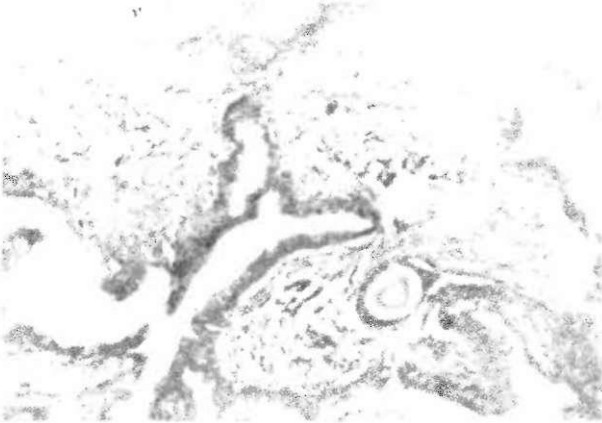
cm'den küçük olup renkleri deri renginden koyu kahverengiye kadar değişir. Başlangıçta düz veya verrüköz olabilen bu saçsız plak puberteden sonra büyür, nodüller ve sıklıkla verrüköz bir görünüm alır (1,2,4,5) daha az sıklıkta görülen papüller lezyonlar lineer yerleşimli olup, sert kıvamda ve kırmızı renklidir, içi berrak sıvı ile dolu vezikül benzeri lezyonlar görülebilir. Papüllerin bazılarında göbüklenme olup buralardan sıvı veya keratinöz bir madde boşalabilir (1,2,6-9).

SKAP, lezyonlan hastaların yarısında doğumda mevcuttur. %15'inde yeni doğan ve çocukluk çağında olduğu bildirilmiştir. Yaklaşık 1/3'ünde lezyonlar saçlı derideki nevüs sebace üzerinden gelişir. Lezyonlar sıklıkla (%75) saçlı deri, yüz ve boyunda lokalizedir. %20 oranında gövdede ve %5 oranında ise ekstremitelerde, özellikle alt ekstremitelerde yerleştiği bildirilmiştir (1,5,7,10).

SKAP birçok neoplazma ve hamartoma ile birlikte görülebilir. Poroma follikuläre ile birlikteliğini gösteren yayınlar mevcuttur (11). Yine meme başının paget hastalığını taklit eden eroziv adenomatozisi, histolojik olarak SKAP özelliklerini göstermekte olup, yanlış olarak değerlendirildiğinde gereksiz mastektomiye kadar girmektedir. Benign ve tedavide konservatif eksizyonun yeterli olmasından dolayı bu lezyonun tanısı önemlidir (12).



Şekil 3. Nevüs sebaseenin histopatolojik görünümü



Şekil 4. Siringokistadenoma papilliferumun histopatolojik görünümü

Tam gelişmiş bir lezyonun histopatolojik incelenmesinde; epidermiste papillomatoz vardır. Bir veya birkaç kistik invajinasyon epidermisten aşağı doğru uzanır. Çok sayıda papiller çıkıntılar bu invajinasyonların lümenlerine doğru uzantı gösterirler. Kistik boşluk ve papiller çıkıntılar iki katlı düzenli bir tabaka ile çevrilidir. Dış tabakada küçük kübik hücreler olup, iç tabaka ise

apokrin glandlar gibi sekretuar karakterdedir (2,3,4,7). Tümör dokusunun lamina propriası içinde yoğun plazma hücre infiltrasyonu görülür (5,10,13). Tedavide cerrahi yöntemler ve elektrokoagülasyon kullanılır. Radyoterapi etkili değildir (4,10).

Olgumuzda saçlı derideki plak şeklindeki lezyon, doğumdan itibaren mevcut olup. puberte döneminde bu lezyon genişlemiş üzerinde ve yüzde nodüler lezyonlar gelişmiştir. Lezyonların bu klinik görünümü nevüs sebase ve SKAP ile uyumlu olup. kesin tanı histopatolojik olarak konmuştur.

SKAP, 1/3 olguda nevüs sebase üzerinden gelişir (1,5,7). Bizim oğlumuzda da saçlı derideki nevüs sebase zemininde gelişmiş SKAP lezyonları saptandı. Bu birliktelik literatür ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Nevüs sebasedeki pluripotansiyel yapıdaki matriks hücreleri hem benign hem de malign değişimlere yol açabildiğinden lezyonun erken tanınması, yakın takibi ve gerekirse profilaktik olarak çıkarılmasının uygun olduğunu vurgulamak istiyoruz.

KAYNAKLAR

1. Mammino JJ, Vidmar DA. Syringocystadenoma papilliferum. International Journal of Dermatology 1991; 30:763-6.
2. Rosenblum AG. Nevus sebaceus, syringocyst adenoma papilliferum and basal cell epithelioma. J Dermatol Surg Oncol 1985; 11:1018-20.
3. Yekeler H, Yumbul AZ, Özeran MR. Nevus sebaceus. Dermatopatoloji Dergisi 1993; 2:138-9.
4. Arnold HL, Odom RB, James WD. Diseases of the skin, 8th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990: 798-9.
5. Bovyat A, Anadolu R, Erdem C. Syringocystadenoma papilliferum. Dermatoloji 1991; 1:48-50.
6. Rtzpatrick T8, Freed berg IM, Austen KF, Wolff K. Dermatology in general medicine. New York: Mc Graw Hill Co. 1987; 779-80.
7. Goldberg NS, Esterly NB. Linear papules on the neck of a child. Syringocystadenoma papilliferum. Arch Dermatol 1985; 121:1198-1201,
8. Premalatha S, Rao RN, Yesudian P, Razack A, Zahra A, Segmental syringocystadenoma papilliferum in unusual location. Int J Dermatol 1985; 24:520-1.
9. Marufihah M. Öztürkcan S, Özçellk S, Düzoan E, Akıncı S Siringokistadenoma papilliferum. Dermatopatoloji Dergisi 1993; 2:147-9.
10. Tüzün Y, Kaioğyan A, Saylan T. Dermatoloji. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevi 1985; 680-1.
11. Fujita M, Kobayashi M. Syringocystadenoma papilliferum associated with poroma polliculare. The Journal of Dermatology 1986; 13:480-2.
12. Higginbotham LH, Mikhal GR. Erosive adenomatosis of the nipple. J Dermatol Surg Oncol 1986; 12:514-6.
13. Vanatta PR, Bangert JU Freeman RG. Syringocystadenoma papilliferum. The American Journal of Surgical Pathology 1985; 9:678-83.