

# Nevus Sebace ile Siringokistadenoma Papilliferum Birlikteliği<sup>¶</sup>

## NEVUS SEBACEOUS WITH ASSOCIATED SYRINGOCYSTADENOMA PAPILLIFERUM

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, ŞANLIURFA

### Özet

Nevus sebace genellikle saçlı deride görülen, doğumda mevcut hamartomatöz bir lezyondur. Nevus sebace üzerinde sıklıkla neoplaziler gelişebilmektedir. Siringokistadenoma papilliferum genellikle apokrin ter bezlerinden gelişen nadir olarak görülen adneksiyal bir tümördür. Siringokistadenoma papilliferum da bazı neoplazi ve hamartomatöz lezyonlarla birlikte görülmektedir. En sık olarak nevus sebace ile beraber görülür. Onaltı yaşında bir kadın hastanın saçlı deri bölgesine yerleşimli nevus sebace zemininde gelişen siringokistadenoma papilliferum klinik ve histopatolojik bulguları ile sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Nevus sebace,  
Siringokistadenoma papilliferum

T Klin Dermatoloji 2001, 11:117-120

### Summary

Nevus sebaceus is a congenital hamartomatous lesion which is usually localised on the scalp. Neoplasias can develop within the nevus sebaceus. Syringocystadenoma papilliferum is an uncommon adnexal tumor that commonly develops from apocrine sweat glands. Syringocystadenoma papilliferum is also associated with several neoplasm and hamartomas. It occurs most often with a nevus sebaceus. A 16 years old woman with syringocystadenoma papilliferum which developed within a nevus sebaceus located on the scalp was presented with clinical and histopathologic findings.

**Key Words:** Nevus sebaceus,  
Syringocystadenoma papilliferum

T Klin J Dermatol 2001, 11:117-120

En çok saçlı deri ve yüzde yerleşen nevus sebace (NS), çocukluk çağında genellikle sınırları düzenli, saç içermeyen yuvarlak bir plak şeklindeki, pubertede verrüköz veya nódüler bir görünüm kazanır. NS olgularının yaklaşık %40'ında adneksiyal ve yüzey epitel kaynaklı tümörler gelişmektedir. En sık görülen benign neoplazi siringokistadenoma papilliferum (SP) olup, en sık görülen malign neoplazi de bazal hücreli karsinomadır. SP soliter plak veya papüller şek-

linde görülen, genellikle baş ve boyunda yerleşen bir ter bezi tümörü olup bazı neoplazi ve hamartomalarla, en sık olarak da nevus sebace ve bazal hücreli karsinoma ile birlikte ortaya çıkar. Tüm SP olgularının da yaklaşık 1/3'ü NS zemininde gelişmektedir (1,2). NS kozmetik sorunlara neden olması, zemininde sekonder neoplazilerin gelişmesi dışında ayrıca epilepsi, mental retardasyon ve iskelet anomalilerinin görüldüğü nörokütaneöz NS sendromunun bir bulgusu da olabilir (3).

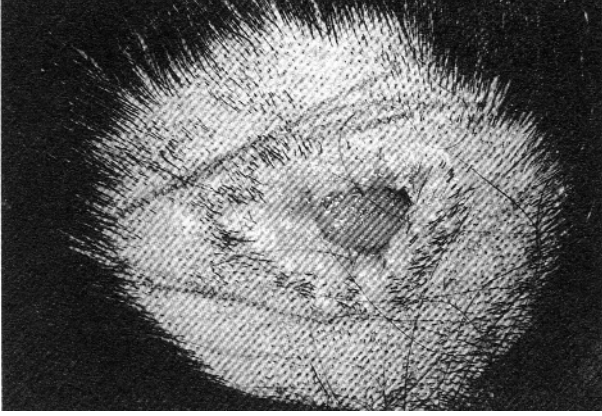
**Geliş Tarihi:** 26.02.2000

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

<sup>¶</sup> Bu çalışma. XVI. Prof.Dr. A.Lütfü Tat Simpozyumunda (17-21.10.1999 Ankara) yazılı bildiri olarak sunulmuştur.

### Olgu

Onaltı yaşındaki kadın hasta, saçlı deri içindeki bir alanda şimdiye kadar hiç saç çıkmaması şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Yapılan dermatolojik muayenede saçlı deri vertekste, 4x3 cm boyutlarında, deriden kabarık, üzeri verrüköz, parlak, beyaz-pembemsi renkte alopesik bir lezyon



**Şekil 1.** Vertekste nevus sebace zemininde siringokistadenoma papilliferum.



**Şekil 2.** Nevus sebacede glandlar (HEx100).

saptandı. Lezyonun orta kısmında 1 cm çapında ülser, ıslak ve kanamalı görünümde farklı bir oluşumun daha mevcut olduğu görüldü (Şekil 1). Hasta tarafından dış kısımdaki alopesik lezyonun çocukluk döneminden beri var olduğu, ancak ortadaki ıslak, kanamalı, ağrısız lezyonun hiç farkedilmediği, akrabalarında benzer lezyonlardan olmadığı ifade edildi. Sistemik muayene ve laboratuvar sonuçları normaldi. Klinik görünüm ve anamnez ile lezyon NS olarak değerlendirildi. Ortadaki lezyonun NS zemininde gelişmiş SP, bazal veya yassı hücreli karsinoma olabileceği düşünüldü ve cerrahi olarak çıkartılması planlandı. Eksizyonel biyopsi ile lezyon deri altı dokusuyla beraber tamamen çıkartıldı. Defekt primer sütürle kapatıldı. Hastanın bir hafta sonra sütürleri alındı. Herhangi bir enfeksiyon veya komplikasyon gözlenmedi.

Histopatolojik incelemede, epidermiste hiperkeratoz, dermada papillomatozis, düzensiz dağılım gösteren normalden büyük sebace glandlar ve immatür, bazıları kistik genişlemiş kıl folikülleri görüldü (Şekil 2). Kıl foliküllerinde ve epidermiste bazaloid hücrelerin proliferasyonu sonucu gelişen tomurcuk benzeri yapılar mevcuttu. Ayrıca üst dermiste yabancı cisim tipinde dev hücreleri içeren bir alan tespit edildi. Alt dermada ise geniş eozinofilik sitoplazmalı, çoğu dekapitasyon sekresyonu gösteren tek sıra hücreler tarafından oluşturulmuş tubül yapıları görüldü (Şekil 3). Bu bulgularla NS klinik tanısı histopatolojik bulgularla kesinleşti.



**Şekil 3.** Nevus sebace zemininde yerleşmiş apokrin gland yapıları (HEx100).

Ayrıca preparatta çok sayıda papiller yapılar içeren, dermaya invaginasyon gösteren kistik oluşumlar gözlemlendi. Geniş alanlarda kistik oluşumun duvarının ve papiller yapılarının dış yüzünün iki sıra sekretuar özellikler gösteren epitelle döşeli olduğu izlendi. İki sıra epitelden dıştaki tabakayı oluşturan hücrelerin eozinofilik sitoplazmaya sahip yüksek kolumnar hücrelerden oluştuğu, iç tabakada yer alan hücre grubunun ise eozinofilik sitoplazmalı, kübik hücrelerden oluştuğu izlendi. Kimi alanlarda ise dış tabakada yer alan epitel hücrelerinin belirgin proliferasyon gösterdiği ve bunun sonucunda papiller yapılar arasında tubül benzeri yapıların oluştuğu gözlemlendi. Papiller yapıların stromasında daha belirgin



**Şekil 4.** Çift sıra epitel tabakası ile döşeli, stromasında belirgin lenfoplazmositer hücre infiltrasyonu gözlenen papiller yapılar (HEX40).



**Şekil 5.** Çoğu alanlarda çift sıra epitel hücreleri ile döşeli papiller yapılarda, kimi alanlarda proliferatif epitel hücreleri görülmektedir. Papiller yapıların stromasında yoğun lenfoplazmositer hücre infiltrasyonu (HEX40).

olmak üzere, tümörde ön planda plazmositlerden oluşmuş hücresel infiltrasyon mevcuttu (Şekil 4,5).

Bu bulgular da bir ter bezi tümörü olan SP ile uyumluydu. Böylece klinik olarak NS ortasındaki farklı görünümdeki oluşumun NS zemininde ortaya çıkmış SP olduğuna karar verildi. Lezyon geniş şekilde cerrahi olarak çıkarıldığından ek bir tedaviye ve girişime gerek görülmedi.

### Tartışma

Nevus sebace ilk olarak Jadassohn tarafından 1852'de tarif edilmiştir. Pinkus bu lezyonu gelişim anomalisi gösteren çeşitli deri ve deri eki doku elemanlarından oluştuğu için, "sebaceöz tipte organoid nevüs" olarak isimlendirmiştir. NS gelişiminde klinikte 3 farklı evre gözlenir. Erken çocukluk dönemindeki birinci evrede NS alopesik, parlak renkli bir lezyonken, ikinci evre olan puberte döneminde apokrin ve sebace bezlerin gelişimiyle karakteristik alopesik, sarı mumlu papillomatöz, verrüköz plak görünümü kazanır. Üçüncü ve son evrede ise bu lezyonu oluşturan çeşitli yapılarından gelişen sekonder tümör ve hiperplaziler ortaya çıkar. Habis gelişme genellikle bazo-sellüler epitel-yoma tipinde olur (4,5).

NS histopatolojisi de farklı evrelerde değişik özellikler gösterir. Birinci evrede sebace glandlar, immatür kıl folikülleri ile bağlantılı ve küçük gelişmemiş lobüller halindedir. Kıl folikülleri

embriyonik safhaya benzer şekilde indiferansiyel mat-riks hücrelerinden oluşmuş şeritler halindedir veya hiç yoktur. Pubertedeki ikinci evrede papillomatöz hiperplazi ve çok sayıda matür veya matüre yakın sebace glandlar ortaya çıkar. Bu özelliklerin yanında bazaloid hücrelerin oluşturduğu bazal hücreli karsinoma benzer tomurcuk yapıları da görülebilir. Geç dönemde belirgin olarak gözlenen papillomatöz hiperplazi %90 olguda değişmez bir bulgudur. Çoğu olguda hiperplastik hiperkeratotik epidermin altındaki derma dokusu içinde immatür kıl folikülleri ve büyük sebace glandlar gözlenir. NS'de bu bulgulara ek olarak, dermiste vaskülarizasyon ve fibrozis de gözlenebilir. Bu alanlarda elastik lifler azalmış veya tamamen yok olmuştur. Hyaluronik asit depolanması olguların %20'sinde izlenir. Ayrıca lezyonun çevresindeki dokularda iltihabi infiltrasyon, yabancı cisim dev hücreleri ve mikrokalsifikasyonlar da tesbit edilebilir (4,6,7).

En sık baş ve boyun bölgesinde ortaya çıkan SP için iki farklı primer lezyon tanımlanmıştır. Genellikle çizgisel yerleşimli bir veya bir kaç adet papül veya soliter plak şeklinde görülür. Soliter plaklar deri renginde düz ve yumuşak veya papillomatöz ve verrüköz yüzeyle olabilir. Doğumda veya erken çocukluk döneminde farkedilen lezyon, pubertede büyümeye başlayarak papillomatöz ve sıklıkla üzeri krutlu bir görünüm alır. Daha az sıklıkla görülen papüller olanları ise deri renginde

ve 1 cm'den daha küçüktürler. Papüller göbelenme gösterebilirler (8-10).

SP histopatolojisinde, epidermiste papillomatosis, epidermisten dermaya doğru uzanarak invaginasyon gösteren kistik yapılar ve bu oluşumların lümeninde papiller yapılar görülür. Lezyonun sınırında epidermiste gözlenen papillomatosis kimi olgularda belirgin olabilir. Kistik invaginasyonların üst kısımları yüzey epiteline benzer şekilde skuamöz keratinize hücrelerle döşeli olduğu, alt kısmında ise papiller oluşumların yüzeyi ve kist duvarının genellikle iki sıra glandüler epitelle döşeli olduğu gözlenir. Luminal hücreler yüksek kolumnar hücreler olup, oval çekirdeğe ve eozinofilik sitoplazmaya sahiptirler. Kimi alanlarda ise luminal tabakadaki hücreler çok katlıdır ve bu hücrelerin proliferasyonu sonucu tubül benzeri yapılar ortaya çıkabilir. SP olgularının tamamına yakınında lezyonun alt kısmında, aktif dekapitasyon sekresyonu gösteren tubül yapısı oluşturmuş apokrin glandlar gözlenir. Yapılan seri kesitlerle, bu glandların tümöral lezyonu oluşturan kistik yapılarla bağlantıları görülebilir. Tümörün diagnostik bir diğer özelliği, papiller yapılarda daha belirgin olmak üzere, stromasında tamamına yakını plazma hücrelerinden oluşmuş yoğun hücreli infiltrasyonun varlığıdır (1,2,8). SP olgularında apokrin ve ektrin diferansiyasyona ait bulgular seçilmekte olup tümörün farklı tiplerde çeşitli deri eki yapılarını oluşturan pluripotensiyel epitelyal hücrelerden geliştiği düşünülmektedir. Bu özellik immünohistokimyasal ve elektron mikroskopisi çalışmalarıyla gösterilmiştir (11).

Saçlı deride gelişen SP olgularının büyük çoğunluğu puberte çağında NS ile beraber ortaya çıkmakta olup, tüm SP olgularının yaklaşık 1/3'ü NS zemininden gelişmektedir (1,2). NS olgularının da %2 ile %19'unda SP geliştiği belirtilmektedir. Ayrıca %5 ile %7 oranında bazal hücreli karsinom gelişmekte olup, bunların çoğu küçük, agresif büyüme paterni göstermeyen lezyon şeklindedir. Daha az sıklıkla trikoblastom, apokrin kistadenom, nodüler hidroadenom, siringoma, sebace epitelyoma, kondroid siringoadenom, trikolemmom ve proliferatif trikolemmal kist görülmektedir (7,12-14). Nadiren skuamöz hücreli karsinom, apokrin karsinom, malign ektrin poroma da NS üzerinde gelişebilir (1,15).

Olgumuzda NS sendromunu düşündürecek mental retardasyon, kas-iskelet sistemi anomalisi, sinir sistemi defektleri gibi herhangi bir nörokütanöz anomali saptanmamıştır. Familial SN olgu-

larının bildirilmesine rağmen olgumuzun yakınlıklarında NS benzeri lezyon saptanmamıştır (3,16). NS beraberliğinde çeşitli neoplazilerin gelişebilmesi nedeniyle erken yaşlarda lezyonun cerrahi olarak çıkartılması önerilmektedir. Biz de olgumuza tedavi olarak lezyonun geniş şekilde cerrahi olarak çıkarılmasını uyguladık. Lezyonun ekzisyonundan sonra da herhangi bir ek tedavi girişiminde bulunulmasına gerek görülmedi.

#### KAYNAKLAR

1. Elder D, Elenitsas R, Ragsdale B. Tumors of the epidermal appendages. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B, eds. Lever's histopathology of the skin. 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997:763-73.
2. Santa Cruz D. Tumors of sweat gland differentiation. In: Farmer ER, Hood AF, eds. Pathology of the skin. 1 ed. Norwalk, Conn.: Appleton & Lange, 1990:643-4.
3. Jang IG, Choi JM, Park KW, Kim SY. Nevus sebaceous syndrome. Int J Dermatol 1999;38:531-3.
4. Kao F. Benign Tumors of the epidermis. In: Farmer ER, Hood AF, eds. Pathology of the skin. 1 ed. Norwalk, Conn.: Appleton & Lange, 1990:534-6.
5. Nemlioğlu F, Or A. Derinin Selim Tümörleri. In: Tüzün Y, Kotoğyan A, Aydemir AH, Baransü O, eds. Dermatoloji. 2. ed. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri, 1994:636-7.
6. Acar AM, Denli GY. Sebace farklılaşma gösteren deri tümörlerinde histopatoloji. Turkderm 1990;24:95-100.
7. Bozdoğan Ö, Gököz A. Sebace nevus: 17 olgunun klinikopatolojik özellikleri. Dermatopatoloji Dergisi 1998;7:25-9.
8. Mammino JJ, Vidmar DA. Syringocystadenoma papilliferum. Int J Dermatol 1991;30:763-6.
9. Boyvat A, Anadolu R, Erdem E. Syringocystadenoma papilliferum. T Klin J Dermatol 1991;1:48-50.
10. Özcan A, Şenol M, Doğan G, Aydın A, Atik E. Syringocystadenoma papilliferum. Turk J Dermatopathol 1997;6:140-2.
11. Tellechea O, Reis JP. Immunohistochemical analysis of 15 cases of syringocystadenoma papilliferum. J Am Dermatopathol 1998;20:597.
12. Chun K, Vazquez M, Sanchez JL. Nevus sebaceous: clinical outcome and considerations for prophylactic excision. Int J Dermatol 1995;34:538-41.
13. Jaqueti G, Requena L, Yus ES. Cutaneous hyperplasias and neoplasms associated to nevus sebaceous of Jadassohn. J Am Dermatopathol 1998;20:597.
14. García Hernández MJ, Muñoz Pérez MA, Rios JJ, Moreno JC, Camacho F. Nevus sebaceous: Clinical-pathological study. J Cutan Pathol 1998;23:74.
15. Serpas de Lopez RM, Hernandez-Perez E. Jadassohn's sebaceous nevus. J Dermatol Surg Oncol 1985;11:68-72.
16. Sahl W. Familial nevus sebaceous of Jadassohn: occurrence in three generations. J Am Acad Dermatol 1990;22:853-4.