

Vulvada Lokalize Trikoepitelyoma/Trikoblastoma

Trichoepithelioma/Trichoblastoma Located in the Vulva: Case Report

Burçin KARAMUSTAFAOĞLU BALCI^a,
Kadriye YILDIZ^b

^aKadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,
İshakoğlu Çayeli Devlet Hastanesi,
Rize

^bTıbbi Patoloji AD,
Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Trabzon

Geliş Tarihi/Received: 10.07.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 03.11.2014

*Bu olgu, 12. Ulusal Jinekoloji ve
Obstetrik Kongresi (15-19 Mayıs 2014,
Antalya)'nde poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Burçin KARAMUSTAFAOĞLU BALCI
İshakoğlu Çayeli Devlet Hastanesi,
Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, Rize,
TÜRKİYE/TURKEY
burcinkaramustafaoglu@yahoo.com

ÖZET Çalışmamızda, perianal bölgede yerleşmiş ve eksizyonel biyopsi sonucu trikoepitelyoma/trikoblastoma tanısı almış bir olgu sunmaktayız. Altmış altı yaşında kadın hastada vulvada perianal bölgede 1*0,5*0,5 cm boyutlarında, ülserasyon veya krut içermeyen, asemptomatik, sarı beyaz renkte nodüler lezyon saptandı. Eksizyonel biyopsi sonucu patolojik tanı trikoepitelyoma/trikoblastoma idi. Trikoepitelyoma kıl foliküllerinden köken alan benign deri tümörüdür. En çok çocukluk veya erken erişkin dönemde ortaya çıkmaktadır, fakat bizim olgumuz 66 yaşındadır. Sıklıkla baş-boyun bölgesinde, yüzde, üst ekstremitede yerleşirler fakat olgumuzda lezyon perianal bölgede idi. Trikoepitelyoma histopatolojik olarak da bazal hücreli karsinom, trikoblastoma, trikoadenoma, siringoma ve mikrokistik adneksiyal karsinom ile karışabilir. Özellikle bazal hücreli karsinom ile ayrımı yapmak önemlidir. Olgumuz dermatopatoloji konusunda deneyimli merkezde değerlendirilmiş ve trikoepitelyoma/trikoblastoma tanısı almıştır. Hasta eksizyonel biyopsi sonrası üçüncü aydadır ve lokal nüks mevcut değildir.

Anahtar Kelimeler: Vulva; tümörler, bazal hücreli

ABSTRACT We are reporting a case of trichoepithelioma/trichoblastoma located in the vulva. A 66-year-old woman applied with a yellow-white, asymptomatic nodular lesion located in the vulva, measuring 1*0,5*0,5 cm, with no central ulceration or crusts. The lesion was excised and the histopathologic diagnosis of the specimen was reported to be trichoepithelioma/trichoblastoma. Trichoepithelioma is a benign skin tumor deriving from hair follicles. Age at onset ranges from birth to 30 years but our case was 66 years old. It is located mainly on the neck, face, scalp and upper trunk but the lesion of our case was located in the vulva, near perianal area. The differential diagnosis includes basal cell carcinoma, trichoblastoma, trichoadenoma, syringoma, and microcystic adnexal carcinoma. Distinction from basal cell carcinoma is particularly important. The specimen was examined in a tertiary care center by a team expert in dermatopathology and the diagnosis was trichoepithelioma/trichoblastoma. The patient is now on follow up and no local recurrence occurred.

Key Words: Vulva; neoplasms, basal cell

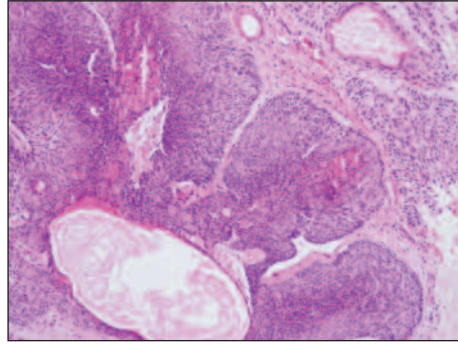
Türkiye Klinikleri J Dermatol 2014;24(3):119-22

Vulva benign, premalign ve malign hastalıkların geniş bir spektrumunu barındırır. Vulva lezyonları yaygın olduğu için bu lezyonların yönetimi jinekoloji pratiğinde önemlidir. Solid vulva tümörlerinin çoğu benign ve lokal dokudan kaynaklanır. Enspeksiyon ile lezyonun tanısı konulamıyorsa veya lezyon klinisyende şüphe uyandırıyorsa lezyondan biyopsi almak uygun olan yaklaşımdır çünkü vulva kan-

seri tanısı atlanmamalıdır; maalesef vulva kanseri tanılı olguların çoğunda geç biyopsi alındığı için tanıda gecikme yaşanır.¹ Bu makalede, perianal bölgede yerleşmiş ve eksizyonel biyopsi sonucu trikoepitelyoma/trikoblastoma tanısı almış bir olgu sunulmaktadır.

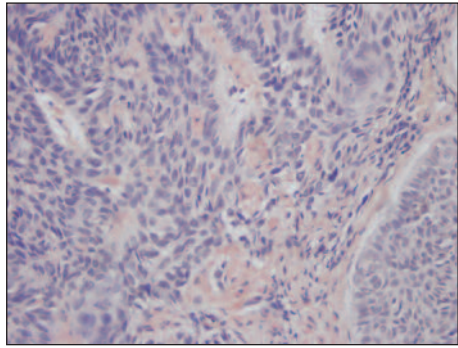
OLGU SUNUMU

Altmış altı yaşında kadın hasta, kadın hastalıkları ve doğum polikliniğinde muayene edildi ve anüse 2 cm mesafede, hastanın birkaç ay önce fark ettiği, 1*0,5*0,5 cm boyutlarında, ülserasyon veya krut içermeyen, asemptomatik, sarı beyaz renkte nodüler lezyon saptandı. Lokal anestezi altında eksizyonel biyopsi yapıldı ve formaldehit solüsyonu içerisinde hastanemizin bağlı olduğu üniversite hastanesi patoloji laboratuvarına gönderildi. Spesimenin makroskobik incelemesinde 0,7*0,6*0,2 cm ölçülerinde sarı kahverengi renge düzensiz görünümlü doku parçası izlendi. Rutin mikroskobik görünüm ve yapılan immünohistokimyasal incelemede CK19 pozitif sonuç ile birlikte lezyon trikoepitelyoma olarak değerlendirildi. Trikoepitelyomanın perianal bölgede, 66 yaşında rastlanmasının olağan olmaması ve ayırıcı tanıda bazal hücreli karsinom olması nedeniyle patoloji laboratuvarı ile tekrar görüşüldü ve lezyonun dermatopatoloji konusunda deneyimli bir merkezde tekrar incelenmesi kararı verildi. Lezyon dermatopatoloji konusunda deneyimli başka bir üniversite hastanesi patoloji laboratuvarı tarafından tekrar değerlendirildi. Bu merkezdeki mikroskobik incelemede dermisi dolduran, bazıları periferik palizatlanma gösteren ve dallanan bazaloid hücre adaları, arada skuamöz epitel ile döşeli keratinöz kistler, trikojenik farklılaşma bulguları, dar stroma alanları, stromada homojen eozinofilik görünümde ve yapılan histokimyasal (kristal violet ve kongo red) reaksiyonlarda amiloid pozitif boyanan alanlar, epitel hücrelerinde trikojenik farklılaşmayı destekleyen PAS pozitif boyanma gözlemlendi. Yapılan immünohistokimyasal incelemede ise; CK19, CK7 ve CK 5-6 ile fokal pozitif boyanma, Ki67 ile düşük proliferatif aktivite sonuçları elde edildi. Karsinom düşündürülen bulgu görülmedi (Resim 1-5). Sonuç olarak, lezyon trikoepitelyoma/trikoblastoma ile uyumlu olarak değerlendirildi.



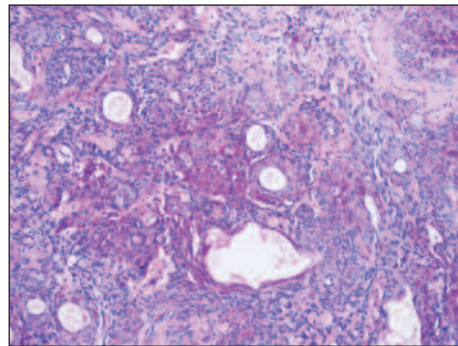
RESİM 1: Tümörün histopatolojik incelemesinde fibröz stroma içinde bazaloid hücre adaları, abortif kıl follikül yapıları ve keratinöz kistik yapılar görülmekte (H&E, x200).

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)



RESİM 2: Dermisi dolduran, bazıları periferik palizatlanma gösteren ve dallanan bazaloid hücre adaları, arada skuamöz epitel ile döşeli keratinöz kistler, trikojenik farklılaşma bulguları, dar stroma alanları ile karakterli neoplazmada, stromada amiloid birikimi izlenmekte (Kongo red, x400).

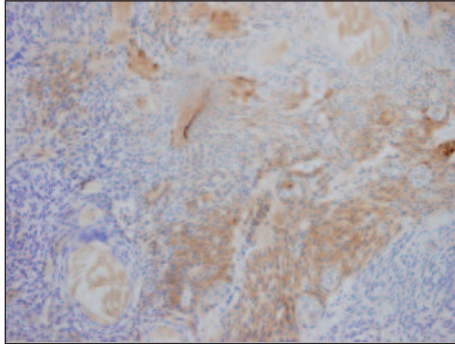
(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)



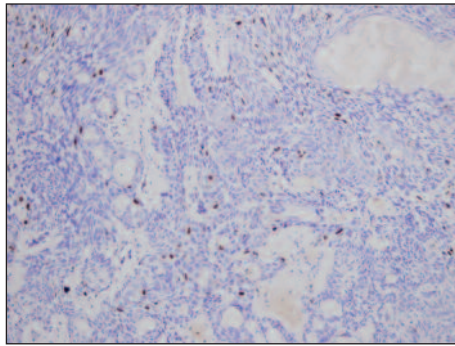
RESİM 3: Neoplastik hücrelerde trikojenik farklılaşmayı destekleyen PAS (+) boyanma izlenmekte (PAS, x200).

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)

rildi. Bu makale hazırlandığında hasta postoperatif üçüncü aydaydı ve lokal nüks mevcut değildi.



RESİM 4: CK19 ile bazaloid hücrelerde fokal pozitif boyanma (CK19x200). CK7 ve CK5/6 ile de benzer tarzda boyanma izlenmiştir. (Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)



RESİM 5: Ki67 ile neoplastik hücrelerde düşük proliferatif aktivite izlenmekte (Ki67x200). (Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)

TARTIŞMA

Trikoepitelyoma, kıl foliküllerinden köken alan benign deri tümörüdür.² Andiferansiye follikülo-sebasöz-apokrin ünitenin germinatif hücrelerinden gelişir.³ Trikoepitelyomanın histolojik olarak aynı özellikleri gösteren iki ayrı klinik tipi vardır; soliter ve multipl trikoepitelyomalar.² Multipl trikoepitelyoma, sıklıkla otozomal dominant kalıtım paterni gösteren nadir bir hastalık iken, soliter trikoepitelyomanın genetik geçiş yoktur. Soliter trikoepitelyomalar multipl olanlara göre daha sık olarak görülür. Aslında multipl trikoepitelyoma sık görülmeyen ve bu nedenden dolayı da tam olarak sıklığı bilinmeyen bir hastalıktır.⁴

Soliter trikoepitelyomalar genellikle deri renginde olup, papül veya nodül şeklindedir. En çok çocukluk veya erken erişkin dönemde ortaya çık-

maktadır fakat bizim olgumuz 66 yaşındadır.⁵ Sıklıkla baş-boyun bölgesinde, yüzde, üst ekstremitelerde yerleşirler.^{5,6} Seyrek olmakla birlikte, literatüre baktığımızda perianal bölgede yerleşmiş trikoepitelyomalara da rastlanmaktadır.^{2,7-9} İlk olarak Tatnall ve Jones, perianal bölgede yerleşmiş üç adet büyük soliter trikoepitelyoma olgusu bildirmişlerdir.⁷ Yazarlar, yaygın görüldükleri bölgede olmamaları ve büyük boyuta ulaşabilmeleri nedeniyle perianal bölgedeki dev trikoepitelyomanın, trikoepitelyomanın bir varyantı olduğunu düşünmektedirler.⁷ Olgumuzdaki lezyon 1 cm çapındaydı fakat literatürde tarif edilen olgular gibi perianal yerleşimliydi.

Soliter trikoepitelyomaların klinik ayırıcı tanısında intradermal nevüs, bazal hücreli karsinom ve granüloma annulare düşünülmelidir.¹⁰ Trikoepitelyoma histopatolojik olarak da bazal hücreli karsinom, trikoblastoma, trikoadenoma, siringoma ve mikrokistik adneksiyal karsinom ile karışabilir.

Trikoepitelyomada gözlenen en önemli histopatolojik bulgular, fibrosellüler stroma ve birbiri ile anastomozlaşan bazaloid hücre adaları, kordonları ile karakterli abortif kıl papilla oluşumlarının ve keratin kistlerinin varlığıdır. Ayrıca trikoepitelyomalarda epidermis ile bağlantı yoktur ve stroma ile tümör adaları arasında retraksiyon yarıkları bulunmaz. Stroma foliküler kılıf etrafında sıkı demetler oluşturan kollajen içerir. Melanin pigmentasyonu ve apoptotik odaklar içermez. Bu özellikleri ile bazal hücreli karsinomdan ayırt edilebilir.^{2,11}

Trikoepitelyomada ise sıklıkla 2-3 hücre sıralı, birbiriyle anastomozlaşan, kordonlar, arada sellüler stroma ile karakterli trikoepitelyomada da görülebilecek olan bazaloid hücre proliferasyonu izlenir. Bazen tabakalar kümeler halinde düzenlenmeler ve primitif papillalar ya da biraz daha diferansiye kıl köküne benzeyen yapılara farklılaşma görülebilir. Ancak farklı olarak çoğunlukla neoplastik nodüllerin çevresindeki hücreler periferik palizatik dizilim gösterir.¹²⁻¹⁴ Olgumuzda trikoblastomada beklenen solid yığınlar etrafındaki palizatik dizilimler yanı sıra trikoepitelyomada beklenen keratin kistleri ve her ikisinde de görülebilen abortif kıl papilla oluşumları gözlenmiştir. İki tanı arasında kesin ayırıcı tanı yapılamamış olup, bazı

kaynaklarda trikoepitelioma da dâhil olmak üzere, folliküler germinatif hücrelere farklılaşan deri ve subkütan dokunun tüm benign neoplazmaları trikoblastoma tanımı altında yer almaktadır.¹⁵

Trikoadenomada ise lezyon içinde düzenli olarak dağılım gösteren çok sayıda keratinöz kistik komponent temel yapıyı oluşturur.¹⁶ Mikrokistik adneksiyal karsinomda farklı olarak duktal yapılar ve derin infiltratif büyüme paterni gözlenir. Sirinjomada ise stromada solid adalar ve kordonlar oluşturan bazaloid epitelyal hücre proliferasyonu görülmez.^{12,17}

Trikoepitelyoma rekürrens göstermeyen bir lezyondur.³ Fakat lezyonun ayırıcı tanısında bazal hücreli karsinom gibi maligniteler de dâhil olmak üzere çok sayıda lezyon olması tanıyı zorlaştırmaktadır. Nitekim Bettencourt ve ark. trikoepitelyoma tanısı almış 73 olguyu tekrar değerlendirdiklerinde ancak 48 (%65) olguda trikoepitelyoma tanısını doğrulamışlardır.³ On beş (%21) olgu ise ikinci değerlendirilmede bazal hücreli karsinom tanısı almış-

tır. Sekiz olgu farklı tanı almış, iki olgu ise ne trikoepitelyoma ne de bazal hücreli karsinom olarak sınıflandırılabilmiştir. Trikoepitelyoma rekürrens göstermese de lezyonun yanlış tanı almış olma ihtimali olduğu için trikoepitelyoma tanısı alan olguların klinik olarak takibinin yapılması uygun yaklaşım gibi görünmektedir.

Sonuç olarak, vulvada karşılaşılan tümöral lezyonların ayırıcı tanısında soliter trikoepitelyomanın da düşünülmesi gerekmektedir. Benign ve rekürrens göstermeyen bir deri tümörü olan trikoepitelyomanın, malign ve lokal olarak invaziv olan bazal hücreli karsinomdan ayırımı oldukça önemlidir. Nitekim olgumuz da bu açıdan özellikle değerlendirilmiş ve dermatopatoloji konusunda deneyimli bir merkezle konsülte edilmiştir. Konsültasyon sonucu da “kıl folikülü yönünde farklılaşma gösteren benign neoplazm (trikoepitelyoma/triblastoma)” olarak gelmiş ve karsinomdan uzaklaşmıştır. Hasta henüz biyopsi sonrası üçüncü aydadır ve nüks izlenmemiştir.

KAYNAKLAR

- Foster DC. Vulvar disease. *Obstet Gynecol* 2002;100(1):145-63.
- Martinez CA, Priolli DG, Piovesan H, Waisberg J. Nonsolitary giant perianal trichoepithelioma with malignant transformation into basal cell carcinoma: report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 2004;47(5):773-7.
- Bettencourt MS, Prieto VG, Shea CR. Trichoepithelioma: a 19-year clinicopathologic reevaluation. *J Cutan Pathol* 1999;26(8):398-404.
- Duhra P, Paul JC. Cryotherapy for multiple trichoepithelioma. *J Dermatol Surg Oncol* 1988;14(12):1413-5.
- Elenitsas R, Johnson Jr B, Murphy GF, Xu X. Tumors of epidermal appendages. In: Eider DE, ed. *Lever's Histopathology of the Skin*. 10th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2009. p.857-8.
- Bedir R, Pergel A, Güçer H. [Giant solitary trichoepithelioma: A case report]. *Dicle Medical Journal* 2013;40(1):137-40.
- Tatnall FM, Jones EW. Giant solitary trichoepitheliomas located in the perianal area: a report of three cases. *Br J Dermatol* 1986;115(1):91-9.
- Beck S, Cotton DW. Recurrent solitary giant trichoepithelioma located in the perianal area; a case report. *Br J Dermatol* 1988;118(4):563-6.
- Fraoua Abdelmoula F, Lahmar Boufaroua A, Goutallier C, Khalfallah MT, Mzabi Regaya S. [An uncommon trichoepithelioma: the giant solitary trichoepithelioma]. *Tunis Med* 2006;84(8):503-5.
- Serdaroğlu S, Bahçetepe N. [Case Report: Multiple Trichoepithelioma]. *Dermatose* 2006;5(2): 131-3.
- Aksoy B, Aksoy HM, Öç B, Civaş E. [A large solitary trichoepithelioma clinically confused with nodular basal cell carcinoma]. *Genel Tıp Derg* 2009;19(1):41-4.
- Ertaş Ü, Tozoğlu S, Büyükkurt C, Gündoğdu C. An interesting localization of trichoepithelioma: case report. *Turkiye Klinikleri J Med Sci* 2010;30(3):1108-11.
- Brownstein MH, Shapiro L. Desmoplastic trichoepithelioma. *Cancer* 1977;40(6):2979-86.
- Aksoy HM, Öge N, Aksoy B, Şengül D, Üstün H. Rippled-pattern trichoblastoma of the scalp: case report. *Turkiye Klinikleri J Med Sci* 2011;31(3):735-9.
- Ackerman AB, Reddy VB, Soyer HP. Neoplasms with Follicular Differentiation. 2nd ed. New York: Ardor Scribendi Publishers; 2000. p.1-1109.
- Manganaro AM, Will MJ, Bradley MD, Peckham S, Faulk-Eggleston J, Fish M. Benign keratotic squamous epithelial neoplasm of the palate: a unique lesion. *Head Neck* 1998;20(2):175-8.
- Ackerman AB, Mendonça AMN, Guo Y. Trichoepithelioma vs basal-cell carcinoma, nodular type. In: Ackerman AB, Troy JZ, Rosen LB, Jerasutus S, White JR, King F, eds. *Differential Diagnosis in Dermatology I*. 2nd ed. Philadelphia/London: Lea and Febiger; 1992. p.130-3.