

SİRİNGOKİSTADENOMA PAPİLLİFERUM (OLGU SUNUMU)

Güneş GÜR TOY, A. Eksal KARGI, Emel GÜNGÖR, Selda SEÇKİN, Nuran ALLI, Bülent ERDOĞAN

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

ÖZET

Siringokistadenoma papilliferum, nadir bir ter bezi tümörüdür ve özellikle bayanlarda ve baş-boyun bölgesinde gözlenir. Siringokistadenoma papilliferum apokrin ter bezi özellikleri yanında ektrin ter bezi özellikleri de gösterdiğinden orijini tartışmalıdır. Siringokistadenoma Puberteye büyümesi tipiktir. Siringokistadenoma papilliferuma en sık nevus sebaceus eşlik eder. Bu yazıda 18 yaşındaki erkek hastanın göğüs ön yüzünde yerleşmiş siringokistadenoma papilliferum olgusundan ve tedavisinden bahsedilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Siringokistadenoma papilliferum, göğüs ön yüzü, ter bezi tümörü

SUMMARY

Syringocystadenoma Papilliferum (Case Report)

Syringocystadenoma papilliferum is an uncommon sweat gland tumor. It is generally seen in females, and most often located on the head and neck region. The origin of syringocystadenoma papilliferum is still controversial because it carries both apocrine and eccrine sweat gland characteristic. It typically grows with puberty. It is most commonly associated with nevus sebaceous. Here; we present a 18 year-old male with a syringocystadenoma papilliferum on the anterior surface of the chest and its treatment is discussed.

Key words: Syringocystadenoma papilliferum, anterior surface of the chest, sweat gland tumor

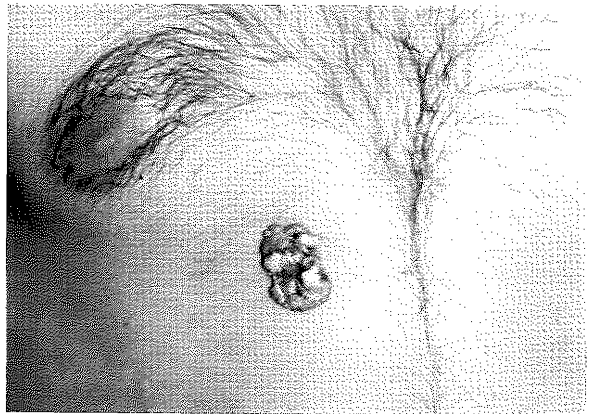
GİRİŞ

Siringokistadenoma papilliferum (SKAP), az rastlanan bir ter bezi tümörüdür. Özellikle bayanlarda, baş ve boyun bölgesinde gözlenir. Doğuşta var olan lezyonların, puberteye büyüme göstermesi tipiktir. Çeşitli neoplazi ve hamartomlarla birliktelik gösteren SKAP, en sık olarak nevus sebaceusa eşlik eder¹⁻⁵. Burada 18 yaşında erkek hastada gövde ön yüzüne lokalize bir SKAP olgusunu sunuyoruz.

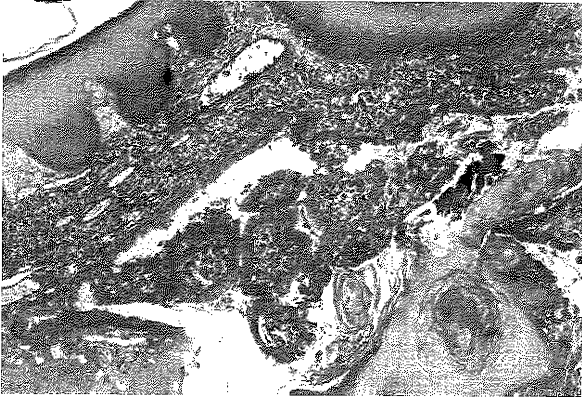
OLGU SUNUMU

18 yaşındaki erkek hasta göğüs bölgesinde yer alan kabarıklık nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Alınan anamnezde, doğuştan itibaren bu bölgede düz, yumuşak bir kabarıklık olduğu ve yaş ilerledikçe kabarıklığın büyüdüğü, üzerinin pürtüklü hal aldığı öğrenildi. Hastanın özgeçmişinde bir özellik yoktu. Sistem sorgulamasında patolojik bir bulgu saptanmadı. Muayenesinde, gövde ön yüzü sternum sağ alt kenarında, yaklaşık 2x4 cm boyutlarında, deriden kabarık, sızıntılı, pembe, gri, kahverengi renkler içeren, sert, yer yer verrüköz olan lezyon saptandı (Şekil 1). Verrüköz lezyon, 3mm çevresinden tam tabaka eksize edildi. Eksize edilen lezyonun histopatolojisinde papiller çıkıntılar gösteren çok katlı yassı epitelin dermise doğru proliferasyonu ve kistik invajinasyonlar oluşturduğu dikkat çekmekte,

kistik invajinasyonların luminal yüzde oval nükleuslu, kolumnar şekilli hücreler, altında yuvarlak nükleuslu küçük küboidal hücrelerden oluşan iki sıralı hücre tabakasıyla çevrili olduğu dikkati çekmekteydi. Kistik invajinasyon alanlarında yer yer lümeneye doğru papiller projeksiyonlar gözlenmekteydi. Bu alanlar arasında dermiste yoğun plazma hücre infiltrasyonu dikkat çekmekteydi (Şekil 2-3). Histopatolojik olarak siringokistadenoma papilliferum tanısı konan hasta 2 yıl takip edildi ve herhangi bir nüks saptanmadı.



Şekil 1: Göğüs ön yüzündeki lezyonun klinik görünümü



Şekil 2: Çok katlı yassı epitel altında papiller projeksiyonlar içeren kistik yapı (HEX40).

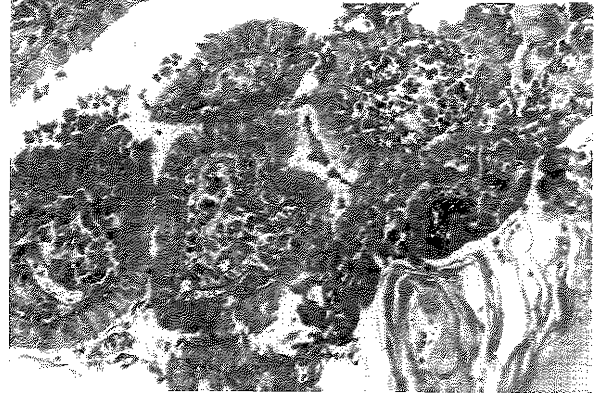
TARTIŞMA

1913'te Werther tarafından tanımlanan tümör, nevus siringoadenomatоз papilliferus olarak adlandırılrsa da daha sonra, Pinkus ve Mehregan, bu tümörün bir nevus değil bir hamartom olduğunu vurgulamışlardır¹. SKAP %75 oranında baş ve boyun bölgesine, %20 dolaylarında gövdeye, %5 oranında da ekstremitelere yerleşir. Saçlı deride görüldüğünde tipik olarak üzerinde kıl yoktur^{3,4,6}. Dış kulak yolu^{5,7} ve göz kapağında^{6,8,9} lokalize olgular da bildirilmiştir.

%51 oranında konjenital olan tümör erken çocuklukta da ortaya çıkabilmektedir. Pubertede lezyonda belirgin büyüme gözlenmesi, ve daha önceden düzgün olan yüzeyin bozularak papillomatoz veya verrüköz hale gelmesi tipiktir^{2-4,6}. Özgün klinik görünümü olmadığından SKAP tanısı için biyopsi gerekse de, esas olarak iki tip primer lezyon bildirilmiştir. 4 cm²'den küçük, deri renginden koyu kahverengi tonlarına kadar değişiklik gösterebilen soliter plak şeklinde olabileceği gibi umbilike, lineer konfigürasyon gösteren papüller şeklinde de olabilmektedir¹⁻⁴. Yakından dikkatle bakıldığında, içi berrak sıvı ile dolu vezikül benzeri lezyonlar görülebilir. Papüllerden sıvı veya keratinöz madde boşalımı olabilmektedir¹. SKAP asemptomatik olabileceği gibi ağrılı ve kaşıntılı da olabilir^{1,6}.

Hastamızdaki gövde lokalizasyonlu SKAP da tipik olarak puberteye değişiklikler göstermiş, deriden kabarık verrüköz karakter kazanmıştı. Lezyonun hafif sızıntılı olması haricinde hastamızın herhangi bir şikayeti yoktu.

SKAP, tek başına görülebileceği gibi birçok neoplazi ve hamartomla da birliktelik gösterebilmektedir. Yaklaşık olarak %40 oranında SKAP olgusunun nevus sebaceustan köken aldığı gözlenir. SKAP olgularının %9'unda bazal hücreli karsinom gelişimi bildirilmiş, ancak bu olguların tamamında nevus sebaceusun da bulunması, ve nevus sebaceustan bazal hücreli karsinom



Şekil 3: İki sıralı epitel hücreleri ile çevrili papiller yapıların stromasında mononükleer hücre popülasyonu (HEX200).

gelişiminin bilinen bir antite olması sebebiyle SKAP ve bazal hücreli karsinom birlikteliği rastlantısal olarak da değerlendirilebilmektedir^{2,3,6}. Diğer birliktelikleri arasında sebace epitelüyoma, trikoepitelüyoma, ektrin spiroadenom ve apokrin hidrosistoma vardır. Hastamızda tespit edilen lezyonun öncüsü veya birlikteliği yoktu^{4,5}.

SKAP apokrin ter bezi özelliklerinin yanında ektrin ter bezi özellikleri de gösterdiğinden orijini halen tartışmalıdır. Lezyonların çoğunun apokrin kökenli olup, ender olarak ektrin ter bezi kökenli olanlara da rastlanabileceği görüşü Pinkus, Lever ve Schaumberg Lever tarafınca kabul görürken, tümörün esas olarak pluripotent adneks hücrelerinden köken aldığı düşünülmektedir. Alternatif bir teori ise, tümörün apokrin bez orijinli olabileceğidir^{1,3-6}.

Histopatolojik olarak epidermis akantotiktir ve papillomatoz gösterir. Epidermisten aşağı doğru uzanan kistik invajinasyonlar ve bu invajinasyonlar içinde çok sayıda villöz uzantılar görülür. Papiller uzantıların lümenine bakan yüzünü kolumnar, dekapitasyon sekresyonu gösteren hücreler, dış katmanını ise küçük kübik hücreler oluşturur. Stromada çoğunluğu plazma hücrelerinden oluşan yoğun mononükleer infiltrat gözlenir. Olgumuzda da tüm bu karakteristik histopatolojik özellikler gözleniyordu^{1,3,5,10,11}.

Tedavi olarak lezyonun cerrahi eksizyonu tercih edilir. Çıkarım tam olarak yapılmadığı takdirde rekürrens sıktır. Siringokistadenomlar radyasyona hassas değildirler. Hastamızda da total cerrahi eksizyon uygulanmıştır ve rekürrens görülmemiştir¹⁻⁶.

Dr. A. Eksal KARGI

Halide Nusret Zorlutuna Sok. 5/6

06550 Çankaya, ANKARA

KAYNAKLAR

1. Fish FS. Syringocystadenoma papilliferum. In: Clinical Dermatology. Demis DJ (Ed), 25th Revision. Pennsylvania, Lippincott-Raven Pub, 1998; vol 4, unit 22-8.

SİRİNGOKİSTADENOMA PAPİLLİFERUM

2. Zarem HA, Lowe NJ. Benign growths and generalized skin disorders. Aston SJ, Beasley RW, Thorne CHM (Eds) in Grabb and Smith' s Plastic Surgery. 5 ed. Philadelphia-NewYork, Lippincott-Raven, 141,1997.
3. Mammino JJ, Vidmar DA. Syringocystadenoma Papilliferum. Int J Dermatol, 30: 763; 1991.
4. Lenk N, Artüz F, Allı N. Nevüs sebace ve siringokistdenoma papilliferum T Klin Dermatoloji, 4: 35; 1994.
5. Özcan A, Şenol M, Doğan G. Syringocystadenoma papilliferum. Turk J Dermatopathol, 3-4: 140; 1997.
6. Abanmi A, Joshi RK, Atukorala D. Syringocystadenoma mimicking basal cell carcinoma. J Am Acad Dermatol, 30: 127, 1994.
7. Muller R, Theissig F. Syringocystadenoma papilliferum of the outer ear canal. Laryngorhinootologie, 74(1): 43,1995.
8. Johnson BL, Buerger GF Jr. Syringocystadenoma papilliferum of the eyelid. Am J Ophthalmol, 118(6): 822, 1994.
9. Perlman JI, Urban RC Jr, Edward DP, Tso MO. Syringocystadenoma papilliferum of the eyelid. Am J Ophthalmol, 117(5): 647, 1994.
10. Lever WF, Schaumberg-Lever G. In: Histopathology of the skin. 7th Edition. JB Lippincott Co, Philadelphia, Chapter 27: 602, 1990.
11. Vanatta PR, Bangert JL, Freeman RG. Syringocystadenoma papilliferum. Am J Surg Pathol, 9: 678, 1985.