

Multipl Trikoepitelyoma*

Süleyman PIŞKIN¹, Z. Özlem ŞEN TUĞLU², Z. Gülsevin ŞİMŞEK¹,
Serhan KAPDAĞLI¹, Selçuk BILGI³,

ÖZET

MULTİPL TRİKOEPİTELYOMA

Trikoepitelyoma nadir görülen, yüze, özellikle nazolabial sulkusa, bazen de saçlı deri, boyun ve gövdeye yerleşen çok sayıda küçük tümörlerle karakterli, herediter bir hastalıktır. Bu tümörlerin, kıl yapısına farklılaşabilen pluripotensiyel bazal hücreden köken aldığı kabul edilir. Bu yazıda, nadir görülmesi nedeniyle, 20 yaşında bir kadın hastada bir multipl trikoepitelyoma olgusu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Multipl trikoepitelyoma, trikoepitelyoma.

SUMMARY

MULTIPLE TRICHOEPITHELIOMA

Trichoepithelioma is a rare hereditary disease characterized by the presence of many small tumors that involve the face, particularly the nasolabial fold, and occasionally the scalp, neck, and trunk. It is generally agreed that these tumors are derived from a pluripotential basal cell with a differentiation toward hair structure. In this article, because of its rare occurrence, a 20 year old female case of multipl trichoepithelioma is presented.

Keywords: Multiple trichoepithelioma, trichoepithelioma.

Trikoepitelyoma genellikle yüze, bazen de saçlı deri, boyun ve gövdeye yerleşen çok sayıda küçük tümörlerle karakterli herediter bir hastalıktır (1-3). Hastalığın epithelioma adenoides cysticum (1,2), multiple benign cystic epithelioma, trichoepithelioma papulosum multiplex, adenoma sebaceum (Balzer), acanthoma adenoides cysticum (1) gibi sinonimleri vardır. Epithelioma adenoides cysticum ve multiple benign cystic epithelioma, lezyonlar çok sayıda olduğunda kullanılan isimlerdir. Trikoepitelyoma ise hem çok sayıda hem de tek lezyon olduğunda kullanılabilir. Hastalık ilk defa 1892'de Brooke tarafından epithelioma adenoides cysticum ve Fordyce tarafından multiple benign cystic epithelioma adıyla tanımlanmıştır (1).

BULGULAR

A.E., 20 yaşında, kadın. Polikliniğimize yüzündeki kabartılar nedeniyle başvurdu. Bu kabartılar 5 yıl önce çıkmaya başlamış, birkaç yıl öncesine kadar hem sayıları, hem de büyüklükleri biraz artmış. Kaşınması, ağrısı olmamış. Bugüne kadar hiç hekime gitmemiş. Dermatolojik muayenede nazola-bial sulkusda, üst ve alt dudakta daha yoğun, yanakta, iç kantusların medialinde, çenede ve boyunda daha seyrek olmak üzere, çapları 2-5 mm arasında, deri renginde, sert, hemisferik, simetrik yerleşimli çok sayıda papül görüldü (Resim 1).

Sistemik muayene normaldi. Hastanın öz ve soy geçmişinde bir özellik saptanmadı. Ailesinde benzer yakınması olan kimse yoktu. Sol yanaktaki papüllerden biri punch biyopsi ile alındı.

* Antalya, 1-5 Ekim 1996, XVI. Ulusal Dermatoloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

¹ Trakya Ü. Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, EDİRNE

² S.B. Devlet Hastanesi Dermatoloji Kliniği, EDİRNE

³ Trakya Ü. Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, EDİRNE



Resim I: Olgunun klinik görünümü: Nazolabial sulkusda yoğun olmak üzere, deri renginde, hemisferik papüller.

Histopatolojik incelemede, epidermiste yüzeyde düzensiz akantoz gösteren keratotik çok katlı epitel, dermiste düzensiz solid agregatlar halinde izlenen,

bazofilik hücrelerden oluşan kitleler izlenmekte, tümör kitleleri periferik palizad dizilim göstermekteydi (Resim II). Bu histolojik bulgular trikoepitelyoma ile uyumlu bulundu.

TARTIŞMA

Trikoepitelyoma otozomal dominant geçişli (1,3), nadir görülen (1,4,5) bir hastalıktır. Gezen ve ark.(4) 200.000 poliklinik hastası içerisinde 3, Öztürk (5) 141.100 biyopsi materyali içerisinde 23 trikoepitelyoma olgusu saptamışlardır.

Olguların % 50-66'sında aile öyküsü vardır. Kadınlarda daha sık görülür. Tümörün, kıl yapısına farklılaşabilen pluripotensiyel bazal hücreden köken aldığı kabul edilir (1).

Trikoepitelyomanın multipl ve soliter olmak üzere iki tipi vardır (1-9). Multipl trikoepitelyoma genellikle 20 yaşın altında başlar. Çok sayıda lezyon birlikte ortaya çıkar. En sık yüz, daha seyrek olarak saçlı deri ve sırt tutulur. Yüz tutulumu, nazolabial sulkusda çok sayıda; burunda, alında, üst dudakta, bazen de göz kapaklarında daha az sayıda, simetrik yerleşimli, çapları 2-5 mm arasında, deri renginde, sert papüllerle karakterlidir. Papüllerin üzerinde telenjektazi görülebilir (1,3). Lezyonlar genellikle asemptomatiktir, bazen hafif bir yanma veya kaşıntı olabilir (1).



Resim II: Küçük adenoid yapılar ve periferik palizad dizilim gösteren hücre kitleleri (HEX160).

Soliter trikoepitelyoma deri renginde, yavaş büyüyen sert bir nodül şeklinde, çoğu defa yüze yerleşir. Nonherediterdir, erişkinlerde ortaya çıkar (3). Asemptomatik olan bu lezyonun çapı genellikle 0.5 cm kadardır (1), nadiren daha büyük olabilir (1,10,11).

Soliter trikoepitelyomanın histolojik bir varyantı desmoplastik trikoepitelyomadır (12). Desmoplastik trikoepitelyoma klinik olarak, yüze yerleşmiş, 1 cm'den daha küçük çaplı, soliter ve indüre bir lezyon şeklindedir. Kadınlarda daha sık olmak üzere, genç erişkinlerde ortaya çıkar (3).

Trikoepitelyoma silendrom (2,3,13), milia, dystrophia unguis congenita (2), sekonder lokalize amiloidoz (14), ekrin spiradenoma (15) gibi hastalıklarla beraber olabilir. Trikoepitelyomada malign değişimlik görülüp görülmediği tartışmalıdır (3,10,16).

Trikoepitelyomanın karakteristik histolojik özellikleri, bazofilik hücrelerle çevrili keratinize kistler; dantel şeklinde veya adenoid yapıda, bazen de solid adalar oluşturan bazaloid hücrelerden meydana gelen ve fibröz bir stroma ile çevrili tümör adalarıdır. Keratinize kistlerin rüptüre olmasıyla yabancı cisim granülomatöz reaksiyonu ve fokal kalsifikasyon gelişebilir (6,10). Desmoplastik trikoepitelyomanın histolojisinde üç karakteristik özellik vardır: Keratinize kistler, bazaloid tümör

hücrelerinin oluşturduğu dar şeritler, yoğun fibröz stroma (desmoplazi) (12).

Multipl lezyonlar adenom sebace (Pringle) (1,17), siringoma (1,7,17); soliter lezyonlar bazal hücreli karsinom (1,2,7,9), pigmente olmayan intradermal nevus (1,9), granüloma annülare (9), komedon, milium, depo hastalıkları (17) ile karışabilir. Histopatolojik olarak trikoepitelyoma ile bazal hücreli karsinomun, özellikle de keratotik bazal hücreli karsinomun ayrımı oldukça zordur. Trikoepitelyoma olgularının % 35'inde ilk biyopsi ile bazal hücreli karsinom şeklinde yanlış tanı konduğu bildirilmiştir (10).

Olgumuz başlangıç yaşı, hastalığın seyri, lezyonların yerleşimi, klinik özellikleri ve histopatolojisi ile multipl trikoepitelyoma olarak değerlendirildi. Trikoepitelyomaya eşlik eden herhangi bir hastalık yoktu. Ailesinde benzer yakınması olan kimse tespit edilmedi. Genetik geçiş saptanmayan olguların taze gen mutasyonu sonucu ortaya çıktığı düşünülebilir (10).

Trikoepitelyomanın tedavisinde cerrahi eksizyon (1,7), dermabrazyon, kryoterapi, lazer tedavisi (1,7,18), elektrofulgurasyon, elektrodessikasyon (7), izotretinoin, topikal kemoterapi (1), radyoterapi ((16), kimyasal peeling (19) uygulanabilir.

KAYNAKLAR

1. Kaye VN: Epithelioma adenoides cysticum (Brooke) (trichoepithelioma, multipl benign cystic epithelioma). In: Demis DJ. (Ed) Clinical Dermatology. 14th edit. Philadelphia: Harper and Row, 1987: Vol. 4, Unit:21-6:1-6.
2. Koh HK, Bhawan J: Tumors of the skin. In: Moschella SL, Hurley HJ. (Eds) Dermatology. 3rd edit. Philadelphia: WB Saunders Co., 1992: 1721-1808.
3. Hashimoto K, Lever WF: Tumors of skin appendages. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Freedberg IM, Austen KF. (Eds) Dermatology in General Medicine. 4th edit. New York: McGraw-Hill Inc., 1993: 873-898.
4. Gezen C, Varol A, Süer Y, Solak S, Benlioğlu N: Tricho-epithelioma. In: Lütfullah Aksungur. (Ed) VI. Ulusal Dermatoloji Kongresi. Çukurova Üniversitesi Yayınları, 1976: 211-213.
5. Öztürk M: Triko-epitelyomalar. Haseki Tıp Bülteni 1973; 11:268-277.
6. Lever WF, Schaumburg-Lever G: Histopathology of the Skin. 7th edit. Philadelphia: JB Lippincott Co., 1990: 578-650.
7. Arnold HL, Odom RB, James WD: Diseases of the Skin. 8th edit. Philadelphia: WB Saunders Co., 1990: 745-807.
8. San Juan EB, Guana AL, Goldberg LH, Kolbusz RV, Orengo IF, Alford E: Aggressive trichoepithelioma versus keratotic basal cell carcinoma. Int. J. Dermatol. 1993; 32:728-730.
9. Hacibektaşoğlu A, Çivi İ, Keskin K, Demiröz P, Kocabalkan F: Trichoepithelioma. Lepra Mecmuası 1991; 22:42-49.
10. Oram Y, Tecimer T, Hazneci E, Doğan G: Dev agresif trikoepitelyoma. Deri Hast. Frengi Arş. 1995; 29:111-114.
11. Beck S, Cotton DW: Recurrent solitary giant trichoepithelioma located in the perianal area; a case report. Br. J. Dermatol. 1988; 118: 563-566.
12. Sumithra S, Jayaraman M, Yesudian P: Desmoplastic trichoepithelioma and multiple epidermal cysts. Int. J. Dermatol. 1993; 32: 47-748.
13. Delfino M, D'Anna F, Ianniello S, Donofrio V: Multiple hereditary trichoepithelioma and cylindroma (Brooke-Spiegler syndrome). Dermatologica 1991; 183:150-153.
14. Lee YS, Fong PH: Secondary localized amyloidosis in trichoepithelioma. A light microscopic and ultrastructural study. Am. J. Dermatopathol. 1990; 12:469-478.
15. Berberian BJ, Sulica VI, Kao GF: Familial multiple eccrine spiradenomas with cylindromatous features

- associated with epithelioma adenoides cysticum of Brooke. *Cutis* 1990; 46:46-50.
16. Hunt SJ, Abell E: Malignant hair matrix tumor (malignant trichoepithelioma) arising in the setting of multiple hereditary trichoepithelioma. *Am. J. Dermatopathol.* 1991; 13: 275-281.
 17. Görgülü A, Solak N: Tricho-epithelioma. *Lepra Mecmuası* 1981; 12:181-186.
 18. Aygun C, Blum JE: Trichoepithelioma 100 years later: a case report supporting the use of radiotherapy. *Dermatology* 1993; 187:209-212.
 19. Erdi H, Anadolu RY, Erdem C, Alp A: Multiple trikoepitelyoma. *Turk. J. Dermatopathol.* 1995; 3-4:184-188.