

## Seboreik Bölgelere Lokalize Multipl Trikoepitelyoma

### Multiple Trichoepitheliomas Localized to Seborrhoeic Areas

Gülsüm Gençođlan, Işıl Kılınç Karaarslan\*, Tuđrul Dereli\*, Günseli Öztürk\*

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, Afyon,  
\*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

#### Özet

Multipl trikoepitelyoma, nispeten nadir görülen ancak tam olarak sıklığı bilinmeyen, kalıtsal, benin bir hastalıktır. Yavaş büyüyen lezyonlar sıklıkla simetrik olarak nazolabial sulkus, alın, burun ve üst dudađa yerleşir. Daha az sıklıkla boyun, saçlı deri ve gövde üst kısmında da görülebilirler. Burada alışılmışın dışında yaygın dağılım gösteren, büyük lezyonları olan ve aile öyküsü bulunmayan, saçlı deri, frontal bölge, iç kantuslar, glabella, nazolabial sulkuslar ve interskapuler bölgelere yerleşmiş, multipl trikoepitelyoması olan 23 yaşında bir erkek hasta sunulmaktadır. (*Türk Dermatoloji Dergisi 2008; 2: 28-30*)

**Anahtar kelimeler:** Multipl trikoepitelyoma, seboreik bölgeler

#### Summary

Multiple trichoepitheliomas are an uncommon benign condition, the exact incidence of which is unknown. They are usually inherited multiple, skin-colored, slowly growing firm papules and nodules located mainly in the nasolabial folds, nose and upper lip, and less frequently on the neck, scalp and upper trunk. We present the case of a 23-year-old man with large, multiple, unordinary generalized lesions located on the scalp, forehead, medial cantus, glabella, nasolabial sulcus and inter scapular regions. This case was non-hereditary. (*Turkish Journal of Dermatology 2008; 2: 28-30*)

**Key words:** Multiple Trichoepitheliomas, seborrhoeic areas

#### Giriş

İlk kez 1892 yılında Brooke tarafından “epithelioma adenoides cysticum” ve Fordyce tarafından “multipl benign cystic epithelioma” olarak tarif edilen multipl trikoepitelyoma benin bir deri tümörüdür (1,2). Tümörlerin kıl yapıları üzerinden diferansiye olan pluripotent hücrelerden meydana geldiği sanılmaktadır. Multipl ve soliter olmak üzere iki klinik formu mevcuttur (1).

Tümör adaları fibroblastları da içeren stroma ile çevrelenir. Tüm lezyonlarda olmamakla birlikte, görülebilen diğer bulgular; rüptüre keratin kist alanında yabancı cisim dev hücre reaksiyonu ve yabancı cisim reaksiyonu odağında veya keratin kist ile ilişkili olacak şekilde kalsiyum depozitlerinin izlenmesidir (2,3).

Multipl trikoepitelyoma sık görülmeyen ve tam olarak sıklığı bilinmeyen bir hastalıktır (2). Burada, kalıtsal olmayan ve alışılmışın dışında yaygın deri lezyonları olan bir olgu sunulmaktadır.

#### Olgu

Yirmi üç yaşında erkek hasta kliniğimize yüz, saçlı deri ve gövdesinde kabarıklıklar olması nedeniyle başvurdu. Hasta lezyonların 11 yaşındayken saçlı derisinde çıkmaya başladığını ve giderek yüz ve gövdesine yayıldığını belirtmekteydi. Özgeçmişinde ve soy geçmişinde özellik yoktu. Dermatolojik muayenesinde; frontal bölge, iç kantuslar, glabella, nazolabial sulkuslar ve interskapuler bölgelere yerleşmiş deri renginde, çok sayıda papüller sap-

**Yazışma Adresi / Corresponding Author:** Dr. Gülsüm Gençođlan, Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, Afyon, Türkiye  
Tel: 0 272 215 88 64 E-posta: gencoglan@hotmail.com

*XIX. Ulusal Dermatoloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.*



Şekil 1. Yüzde nasolabial sulkustaki lezyonlar.



Şekil 2. İnterskapuler alanda yerleşmiş multipl trikoepitelyoma

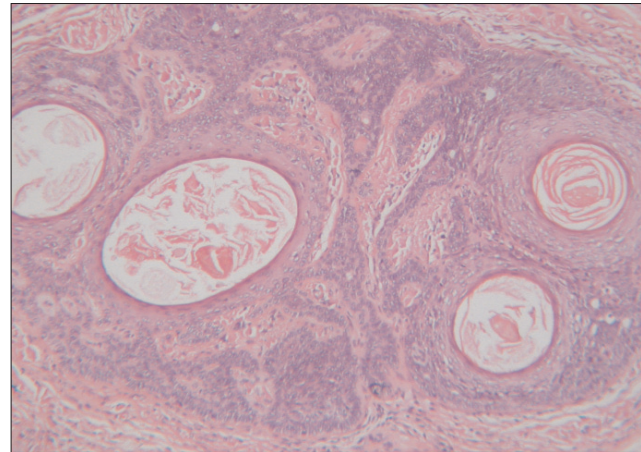
tandı (Şekil 1). Yüzdeki papüller 2-3 mm çapında iken saçlı deri ve interskapuler bölgedeki bazı lezyonların çapı 2 cm'yi aşmakta idi (Şekil 2). Bunun dışında dermatolojik ve sistemik muayenesi olağandı.

İnterskapuler bölgedeki lezyondan alınan eksizyonel biyopsinin histopatolojik incelemesinde yüzeyde kalın orto-keratoz keratin tabakası ve epiderminin ince olduğu gözlemlendi. Üst ve orta dermiste multipl keratin kistleri izlendi. Dermiste tümöral yapılar simetrik görünümde olup solid, retiküler ve kribriform paternde olup, tümör ve stroması ile normal dermis arasında kleft oluşumu saptandı. Mitoz ve atipi izlenmedi. Bu tümör adalarının etrafında hücrelerin palizadek dizilimi ve arada hiyalinizasyon sahaları gözlemlendi. Tümör adaları ılımlı derecede hücresel stroma ile çevriliydi. Çevrede yangısal hücreler yoktu, yabancı cisim dev hücre reaksiyonu ve kalsiyum depozitleri de görülmedi (Şekil 3). Klinik ve patolojik bulgular ışığında olguya multipl trikoepitelyoma tanısı kondu.

### Tartışma

Multipl trikoepitelyoma sıklıkla otozomal dominant kalıtım paterni gösteren nadir bir hastalıktır (1-3). Gray ve Helwig (4), olguların %64'ünde aile öyküsü olduğunu ve kalıtımın otozomal dominant olduğunu bildirmişlerdir. Bu hastalığın 9p21 (1,4-6) ve 9p12-13 kromozomu üzerinde lokalize olan bir genle ilişkisi tanımlanmıştır (4,7).

İlk lezyon sıklıkla çocuklukta görülür ve giderek sayısı artar (3). Genellikle büyüklüğü oldukça yavaş artan, çok sayıda, 2-8 mm çapında, sert, deri renginde ve kubbe şeklinde papül ve nodüller görülür. Lezyonlar sıklıkla simetrik olarak nazolabial sulkus, alın, burun ve üst dudağa yerleşmiştir (1,8). Daha az sıklıkla boyun, saçlı deri ve gövde üst kısmında da görülebilirler. Nadiren periorbital bölge, dış kulak yolu tutulumu ile işitme ve görme problemlerine neden olabilirler. Ülserasyon gelişimi nadirdir (1,9,10). Çeşitli maturasyon derecelerinde hücrelerin bulunması nedeniyle trikoepitelyomalarda bazal hücreli epitelyoma sahaları olabilir (9-11). Yüz lezyonları klinik olarak tuberoz sklerozda görülen multiple anjiofibromlarla ka-



Şekil 3. Tümör adalarının ortasında kistik oluşumlar, etrafında tümöral hücrelerde palizadek dizilm, arada hiyalinizasyon sahaları (HE X40)

rişabilir ancak tipik patolojik bulgularla ayrımı kolayca yapılabılır. Siringom ve sarkoidoz papülleri ayırıcı tanıya giren diğer lezyonlardır. Siringom papülleri daha saydam görünümlüdür ve tipik patolojik özellikleri ile kolayca ayırt edilirler. Brook-Spiegler sendromunda multiple trikoepitelyoma ve silendromlar bir arada görülebilir. Bazen bu lezyonlara ektrin spiradenomlarda eşlik edebilir. Histopatolojik olarak yap-boz oyunu şeklindeki tümör adacıkları ve bunları çevreleyen eozinofilik hyalin madde varlığı tümörün tipik histopatolojik görünümüdür (12). Hastamızın saçlı derideki lezyonlarından total eksizyonla çıkarılan örneklerin histopatolojik incelemesinde bu patolojik özelliklere rastlanmamıştır.

Multipl trikoepitelyomanın ayırıcı tanısında asıl göz önünde bulundurulması gereken nevoid bazal hücreli karsinoma (NBHK) sendromudur. Her iki sendromda da otozomal dominant geçiş gösteren multipl lezyonlar görülse de, trikoepitelyoma lezyonları nazolabial sulkusa yerleşir. Genellikle küçük olan bu lezyonlar ülsere olsa bile serttirler. NBHK sendromunda ise lezyonlar gelişigüzel dağılmışlardır. Ülsasyonları derindir, şiddetli yıkıcı büyüme gösterirler. Ayrıca, NBHK sendromlu hastalarda multipl iskelet ve santral sinir sistemi anomalileri ve sıklıkla multipl palmoplantar yerleşimli çukurcuklar görülür (2). Hastamızın kas-iskelet sistemi ve nörolojik muayenesi olağandı. Trikoepitelyomadan mı bazal hücreli karsinom geliştiği, yoksa her iki epitelyomanın da aynı zeminden mi geliştiği konusu tartışmalıdır (13). Multipl trikoepitelyoma lezyonlarında bazal hücreli karsinomadaki hücrelerle aynı görünümde olan bazofilik hücrelerde çoğu karsinomada belirgin olarak görülen yüksek dereceli atipi ve mitoz görülmez. Fibroblastlar bazaloid adaları çevreler ve bazal hücreli karsinomada görülen retraksiyon artefaktı görülmez. Ancak yine de bu bulgularla histolojik olarak multipl trikoepitelyoma ile bazal hücreli karsinoma arasında kesin ayırıcı sınır çizilemez. Tanı, lezyonların sayı ve dağılımı ile ilişkili klinik bilgi ve here-diter geçiş öyküsünün varlığı ile konur (3). Olgumuza, lezyonların çok yaygın olması, 2 cm'ye ulaşan lezyonlarda bile ülsasyon görülmemesi ve histopatolojik özellikleri doğrultusunda trikoepitelyoma tanısı konmuştur.

Ayrıcı tanıda düşünülmesi gereken diğer bir lezyon da desmoplastik trikoepitelyomadır. Genellikle 1 cm den küçük, soliter ve yüze yerleşmiştir (1). Histopatolojik olarak desmoplastik trikoepitelyoma subkutan dokuya doğru genişleyebilir. Hiposellüler ve desmoplastik stromanın olması ayırıcı tanıda önemlidir (2).

Multipl trikoepitelyomalar içinde bazal hücreli kanser gelişimi ve derin dokulara invazyon ile agresif biyolojik davranış gösteren trikoepitelyomalar bildirilmektedir. Bu nedenle özellikle dev trikoepitelyomalarda klinik olarak tespit edilen daha geniş ve derin invazyon olasıdır ve tümörsüz minimum defekt elde edilen mikroskopik kontrollü eksizyon (Mohs cerrahisi) en uygun tedavi seçeneği olarak görülmektedir (11). Hastamızın saçlı deride üç ve interskapuler alanda

iki adet olmak üzere büyük boyutlara ulaşmış olan beş adet lezyonu cerrahi olarak çıkarıldı ve hepsine patolojik inceleme yapıldı. Hiçbirinde malinite bulgusuna rastlanmadı. Multiple trikoepitelyomanın tedavisi oldukça güç olup derin dermabrazyon, elektrokoterizasyon ve ablatif lazer gibi yıkıcı tedavi yöntemleri ile bile nüks sıktır. Lezyonlar geniş alanları tuttuğunda cerrahi tedavide çok mümkün olmaz (12). Hastamızın lezyon sayısı çok olduğundan ve yeni lezyon çıkışı devam ettiğinden diğer lezyonlar için herhangi bir müdahale planlanmadı. Hasta mevcut lezyonlar üzerinden malin tümör gelişim riski olabileceğinden periyodik olarak izlemi planlanarak takibe alındı.

Olgumuz, lezyon sayısının çokluğu, lezyonların seboreik bölgelere yerleşmesi, bilhassa inter-skapuler bölge ve saçlı derideki tümörlerin büyük boyutlarda olması gibi alışılmadık özellikleri nedeniyle klinik olarak ilginç bulunmuştur. Aile öyküsünün olmadığı böyle sporadik vakalarda ayırıcı tanının yapılabilmesi bir kat daha güç olmaktadır.

#### Kaynaklar

1. Shaffelburg M, Miller R. Treatment of multipl trichoepithelioma with electrosurgery. *Dermatol Surg* 1998;24: 1154-6.
2. Duhra P, Paul JC. Cryotherapy for multipl trichoepithelioma. *J Dermatol Surg Oncol* 1988;14: 1413-5.
3. Elder D, Elenitas R, Ragsdale BD. Trichoepithelioma. In: Elder D, Elenitas R, Jawarsky C, Johnson B eds. *Lever's histopathology of the skin*, 8th ed. Philadelphia:Lippinkott-Raven, 1997.p.751-4.
4. Gray HR, Helwig EB. Epithelioma adenoides cysticum and solitary trichoepithelioma. *Arch Dermatol*.1963;87: 102-14.
5. Centurion SA, Schwartz RA, Lambert WC. Trichoepithelioma papulosum multiplex. *J Dermatol* 2000;27: 137-43.
6. Harada H, Hashimoto K, Ko MS. The gene for multipl familial trichoepithelioma maps chromosome 9p21. *J Invest Dermatol* 1996;107: 41-3.
7. Hashimoto K, Lever WF. Multipl trichoepithelioma. in: Fitzpatrick's *Dermatology in General Medicine*. ed: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KR, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB. 5th ed. New York: McGraw-Hill, 1999; (I): 904.
8. Yang JE, Kim KM, Kang H, Cho SH, Park YM. Multipl trichoepithelioma with secondary localized amyloidosis. *Br J Dermatol* 2000;143: 1343.
9. Karaoğlu S, Eken A, Konaş O. Trikoepitelyoma (Olgu Sunumu). *T Klin Dermatol* 1993;3: 127-9.
10. Oram Y, Tecimer T, Hazneci E, Doğan G. Dev agresif trikoepitelyoma. *Türkderm* 1995;29: 111-4.
11. Serdaroğlu S, Bahçetepe N. Olgu Sunumu: Multipl Trikoepitelyoma. *Dermatose* 2006;5: 131-3.
12. Baykal C. *Deri Eki Tümörleri*. Baykal C. *Dermatoloji Atlası*, 2. baskı, İstanbul: Argos 2004;534-42.
13. Trichoepithelioma. In: Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC, eds. *Dermatology*, 2nd ed. Berlin: Springer, 2000.p.1493-4.