Patoloji Bülteni 2001; 18(2): 51-53
Turkish Bulletin of Pathology 2001; 18(2): 51-53

Syringocystadenoma papilliferum: 4 olgu sunumu*

*Syringocystadenoma papilliferum: A report of 4 cases **

Özge Han [1], Burcu Albayrak [1], Banu Doğan Gün [1], Selda Seçkin [1], Levent Albayrak [1]

[1] *Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, ANKARA*

* *Bu çalışma 3-6 Eylül 1999 tarihleri arasında Antalya'da yapılan 'Dermatopathology in Anatolia' kongresinde poster olarak sunulmuştur.*

Syringocystadenoma papilliferum yavaş büyüyen benign adneksiyal bir tümördür, sıklıkla saçlı deride ve yüzde gözlenir. Histopatolojik incelemede apokrin duktuler ve sekretuvar özellikler gözlenirken, plazmasitik stromal infiltrasyonun da izlenmesi dikkat çekicidir. Bu yazıda 4 syringocystadenoma papilliferum olgusu sunularak; histopatolojik, histokimyasal, immünhistokimyasal ve immünfloresan özellikleri değerlendirildi.

Anahtar Kelimeler: Syringocystadenoma papilliferum, histogenez, histopatoloji

Syringocystadenoma papilliferum is a slow growing benign adnexial tumour that most often appears on the scalp and face. Histologic examination demonstrates both apocrine ductuler and secretory features and a distinctive plasmacytic stromal infiltration. We report four cases of syringocystadenoma papilliferum with histopathologic, histochemical, immunhistochemical and immunflorescent features.

Key Words: Syringocystadenoma papilliferum, histogenesis, histopathology.

Syringocystadenoma papilliferum, benign bir deri eki tümörü olup, en sık saçlı deri ve yüzde gözlenmektedir, ancak farklı lokalizasyonlarda bildirilen olgular da bulunmaktadır [1,2]. Literatürde yayınlanan 145 olguluk bir seride % 75'inin baş boyun, % 20'sinin gövde, % 5'inin ekstremite yerleşimli olduğu bildirilmektedir [3]. Lezyon sıklıkla yenidoğan ve erken çocukluk döneminde gözlenmekte, puberte ile birlikte boyutunda artış izlenmektedir. Klinikte soliter plak veya papül şeklinde olmak üzere iki farklı primer lezyon tarif edilmektedir.

OLGU SUNUMU

Olgu 1: 18 yaşında kadın hastanın doğuştan beri varolan abdomen derisindeki papüler lezyonu hamartom ön tanısıyla eksize edildi. Lezyon gross olarak 3x2x1,5 cm boyutlarında, deri renginde, polipoid görünümde olup, yüzeyinde küçük papiller yapılar içermekteydi.

Olgu 2: 52 yaşında erkek hastanın sırt derisindeki lezyonu malignite şüphesiyle eksize edildi. Lezyon 1x0,6x0,5 cm boyutlarında, deri renginde olup, verrüköz görünüme sahipti.

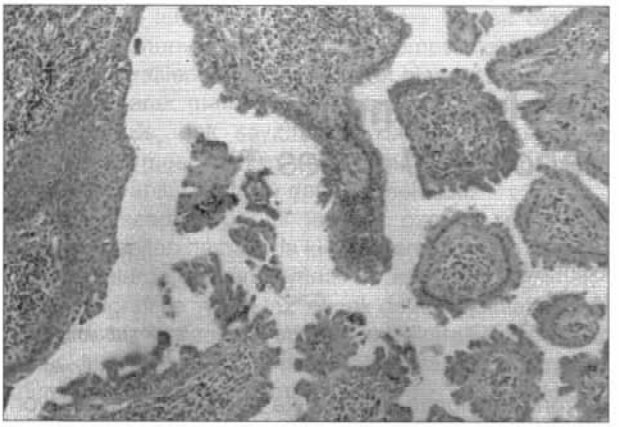
Olgu 3: 39 yaşında erkek hastanın karın sol üst kadran derisinde yerleşimli papüler görünümündeki lezyonu nevus ön tanısıyla eksize edildi. Lezyon makroskopik olarak 1,2x0,8x0,5 cm boyutlarında, açık kahverenkli görünümde olup, nispeten düzensiz sınırlara sahipti, deriden hafif kabarıklık göstermekteydi.

Olgu 4: 55 yaşındaki kadın hastanın 20 yıldan beri kaşında varolan nodüler lezyonu bazal hücreli karsinoma düşünülerek eksize edildi. Makroskopik olarak lezyon açık kahverenkli olup, düzensiz sınırlara sahipti ve 0,5x0,5x0,3 cm boyutlarındaydı.

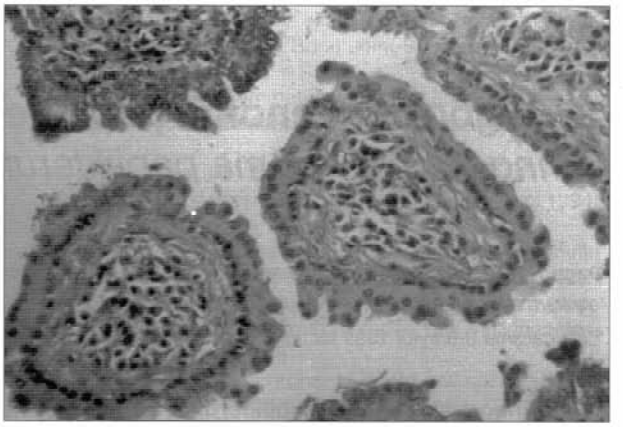
Histopatoloji:

Lezyonların tümü benzer histopatolojik özellikler içermekteydi. Epidermiste değişen derecelerde papillamatozis gözlenirken, epidermisin derine doğru prolifere olarak kistik invajinasyon oluşturduğu izlendi. İnvajinasyonun üst kısmı keratinize skuamöz epitelle döşeli idi. Alt kısmında ise lümene doğru uzanan, genelde iki sıralı epitelyal hücrelerle döşeli papiler yapılar gözlenmekte idi (Resim 1). Lüminal yüze bakan hücreler, oval nükleuslu, eozinofilik sitoplazmalı, yüksek kolumnar özellikte iken, dış sıradaki hücreler küçük, yuvarlak nükleuslu, dar sitoplazmalı, küboidal özellikteydi (Resim 2). Olguların üçünde (olgu 1,2,4) lüminal yüze bakan hücrelerde belirgin aktif dekapitasyon sekresyonu gözlenmekteydi. Olguların birinde (olgu 4) lüminal yüzdeki hücreler sıralanma göstererek, çok sayıda küçük tübüler lümen oluşumu ile karakterize 'lace-like' patern oluşturmaktaydı. Fibrovasküler dermal dokuda belirgin plazmasitik ve fokal lenfositik infiltrasyon gözlenmekteydi. Olgu 3'te epitel altında kistik ekrin bezler gözlenmekteydi.

Olguların üçünde (1,2,4) lüminal yüzdeki bazı hücrelerde histokimyasal olarak PAS pozitif materyal izlendi. Streptavidin-biotine peroksidaz yöntemi kullanılarak yapılan immünhistokimyasal çalışmada CEA (N 1586, Dako) ve Smooth Muscle Actin (N 1584, Dako) primer antikorları ile lüminal yüzdeki hücrelerde boyanma gözlenmedi. Üç olgunun (olgu 1,2,4) immünfloresan çalışmasında Ig A ve Ig G ile dermal dokudaki plazma hücrelerinde kuvvetli pozitif boyanma gözlendi.



Resim 1: Kaviteye açılan papiller yapılar ve mononükleer hücre infiltrasyonu (H&E x 4)



Resim 2: İki sıralı epitelle döşeli papiller yapılar (H&E x 10))

TARTIŞMA

Syringocystadenoma papilliferum en sık baş boyun bölgesinde gözlenirken, göz kapağı, diz gibi farklı lokalizasyonlarda da bulunabileceği çeşitli yayınlarda bildirilmiştir [1,2,4]. Bizim olgularımızda sık gözlenen bir lokalizasyon olan baş-boyun lokalizasyonu sadece olgu 4'te gözlenirken, diğerleri abdomende (olgu 1ve 3) ve sırtta (olgu 2) yerleşimli idi. Lezyon sıklıkla doğumda ve erken çocukluk döneminde gözlenirken, sadece bir olguda (olgu 1) lezyon doğuştan beri vardı.

Syringocystadenoma papilliferum, birçok neoplazi ve hamartom ile ilişkili olabilmektedir. Sıklıkla nevus sebaseus ile birliktelik gözlenirken [2,3,5,6,7], bazal hücreli karsinoma da eşlik edebilir [3]. Ancak bizim olgularımızın hiçbirinde eşlik eden ikinci bir lezyon yoktu.

Klinik olarak syringocystadenoma papilliferum ayırıcı tanısında keratoakantom, ülseratif skuamöz veya bazal hücreli karsinoma, papiller nevus ve nevus sebaseus yeralmaktadır ve genellikle tanı için biyopsi gerekmektedir [1].

Jakobiec ve arkadaşları syringocystadenoma papilliferumun histopatolojik özelliklerini üç grupta toplamaktadır [8]:

1.Yüzeye açılan keratinize epitelle devamlılık gösteren ve keratinize olmayan duktus benzeri epitelle döşeli dermisteki kistik alanlar

2. Dermisteki kistik invajinasyonlar içinde yüzeye doğru gelişen papiller yapılar

3. Papiller yapıları ve invajinasyonu çevreleyen belirgin plazmasitik dermal infiltrasyon.

Syringocystadenoma papilliferumun histogenezi halen tartışmalıdır. Pinkus, lüminal hücrelerdeki dekapitasyon sekresyonundan dolayı bu tümörü apokrin orijinli olarak tanımlamaktadır. Apokrin ve ekrin spesifik immunositolojik markırlarla yapılan çalışmalarda çelişkili sonuçlar elde edilmiştir. Syringocystadenoma papilliferumu da içeren apokrin orijinli olduğu düşünülen lezyonlarda alfa düz kas aktini ve CEA ile pozitivite saptanmıştır [1]. Ancak CEA pozitivitesi bazı ekrin bezler ve duktuslarda da gözlenebilmektedir. Apokrin bezlere özgün bir markır olarak bilinen 'gross cytic disease fluid protein' ile de değişen derecelerde boyanma gözlenmiştir [1]. Bunun yanı sıra syringocystadenoma papilliferumun ekrin diferansiyasyon göstergesi olan fosforilaz ve suksinik dehidrogenaz içerdiği gösterilmiştir [3].

Syringocystadenoma papilliferumdaki plazmasitik infiltrasyon incelendiğinde IgA ve IgG ile boyandığı gözlenmekte olup, bu boyanmanın sekretuvar immün sistem bezlerindekilerle benzer olduğu düşünülmektedir [3].

Bizim olgularımızın dördü de tipik histolojik görünüme sahipti. Tüm lezyonların tabanındaki komşu alanda ter bezleri gözlendi. 1 nolu olguda hem ekrin hem apokrin bezler gözlenirken, olgu 2 ve 4'de apokrin, olgu 3'de ise ekrin bezler gözlendi. Olgu 1,2,4'de lüminal yüzde dekapitasyon sekresyonunun gözlenmesi apokrin orijini düşündürdü.

Olgularımızın 3'üne uygulanan (olgu 1,2,4) immünfloresan çalışmada fibrovasküler dermal dokuda plazma hücrelerinin çoğunda Ig A ve Ig G ile kuvvetli pozitif boyanma gözlenmekteydi. Bu boyanmanın -memenin apokrin glandlarında olduğu gibi- sekretuvar immün sistem bezlerindekilerle benzer olduğu düşünülmekte, bu da kesin olmamakla birlikte apokrin diferansiyasyonun göstergesi olarak kabul edilmektedir [3].

Çeşitli çalışmalarda ekrin ve apokrin bezlere özgün markırları kullanma girişimleri çelişkili sonuçlar vermektedir [1,3]. Syringocystadenoma papilliferumu da içeren apokrin orijinli olduğu düşünülen lezyonlarda CEA ve alfa düz kas aktini ile pozitif boyanma gözlenmesi apokrin orijini desteklerken [1], bizim olgularımızın hiçbirinde CEA ve aktin ile boyanma gözlenmedi.

Sonuçta bu çalışmada 4 syringocystadenoma papilliferum olgusu histopatolojik ve klinik bulgular eşliğinde tartışılmış, histogeneze yönelik histokimyasal, immünhistokimyasal ve immünfloresan çalışmalar yapılmıştır. Bunlarda apokrin veya ekrin orijine dair çelişkili sonuçların gözlenmesi; syringocystadenoma papilliferumun pluripotent appendiksiyal hücrelerden gelişmiş ola-

bileceğini düşündürmektedir. Alternatif olarak apokrin glandlardan kaynaklanmış olabileceği de ileri sürülmektedir [3].

KAYNAKLAR

1. Perlman JL, Urban RC, Edward DP, Tso MOM. Syringocystadenoma papilliferum of the eyelid. Am J Ophthalmol 1994;117:647-50.
2. Elder D. Elenitsas R. Ragsdale BD. Tumors of the Epidermal Appendages. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B, editors. Lever's histopathology of the skin. 8th ed. Philadelphia:Lippincott-Raven Publishers;1997. p. 771-3.
3. Mammino JJ, Vidmar DA. Syringocystadenoma papilliferum. Int J Dermatol 1991; 30:763-6.
4. Ndaiye B, Kane A, Devaloux M, Dieng MT, Saccharin C. Syringocystadenoma papilliferum. A case located on the knee. Ann Dermatol Venereol 1994;121:323-4.
5. Yoon DH. Syringocystadenoma papilliferum, basal cell carcinoma and trichilemmoma arising from nevus sebaceus of Jadossohn. Acta Derm Venerol 1996;77:242-3.
6. Ansai S, Kaseki S, Hashimoto H, Hozumi Y, Kondo S. A case of ductal sweat gland carcinoma connected to syringocystadenoma papilliferum arising in nevus sebaceus. J Cutan Pathol 1994;21:557-63.
7. Alessi E, Wong SN, Advani HH, Ackerman AB, Nevus sebaceus is associated with unusual neoplasms. Am J Dermatopathol 1998;10:116-27.
8. Jakabiec FA, Streeten BW, Iwamato T, Harrison W, Smith B. Syringocystadenoma papilliferum of the eyelid. Opthalmol 1981;88:1175-7.