

Siringokistadenoma papilliferum: Olgu sunumu *Syringocystadenoma papilliferum: A case report*

Kısmet Bildirici ¹

¹ Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, BURSA

Siringokistadenoma papilliferum, nadir iyi huylu bir cilt tümörüdür. Dermise doğru büyüyen yaygın papiller epitelyal uzantılarla karakterizedir. Siringokistadenoma papilliferum genellikle doğumda ve en sık baş ve boyun bölgesinde gözlenir. Biz, sol dizde siringokistadenoma papilliferum saptanan bir olguyu sunduk.

Anahtar Kelimeler: Siringokistadenom, papilliferum

Syringocystadenoma papilliferum is a rare benign skin tumor. It is characterized by extensive papillary epithelial elements growing in to the dermis. Syringocystadenoma papilliferum often presents at birth and most commonly in the head and neck. We presented a case of syringocystadenoma papilliferum of the left knee.

Key Words: Syringocystadenoma, papilliferum

Siringokistadenoma papilliferum, karakteristik histolojik özellikleri olan nadir iyi huylu bir cilt tümörüdür. İlk kez 1917 yılında Stokes tarafından "nevus siringadenomatosus papilliferus" isimlendirilmesi ile tanımlanmıştır. Klinik olarak ayırt edici özelliği bulunmadığından ancak biopsi ile lezyonlara tanı verilebilir. Siringokistadenoma papilliferum, en sık baş ve boyun bölgesinde (%75) görülmektedir ^(1,2). Fakat nadiren ekstremiteler, göz, meme gibi diğer alanlarda da izlenebilir ⁽¹⁻⁸⁾. Lezyonların ekstremitelerde görülmesi oldukça nadir olup lezyonlar bu lokalizasyonda %5 oranında gözlenmektedir ^(1,3,4).

Bu makalede, hem nadir bir tümör olması, hem de nadir bir lokalizasyonda bulunması nedeniyle ilginç bulunan siringokistadenoma papilliferum olgusunun ilgili kaynaklar ışığında sunulması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Yirmidokuz yaşında erkek hasta, doğuştan beri varolan sol diz iç yandaki ciltten kabarık kitle şikayetiyle başvurdu. Öyküsünden kitlenin yaşla birlikte büyüdüğü öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik bulunmayan hastanın rutin laboratuvar bulguları normal sınırlar içindeydi. Fizik muayenesinde sol diz iç yanda 1 cm çapında deriden 0.4 cm yükselen deri renginde, yüzeyi hafif papillomatöz görünümde nodüler lezyon mevcuttu.

Diğer fizik muayene bulguları doğal olarak değerlendirildi. Lezyon lokal anestezi altında total olarak eksize edildi.

Materyalin makroskopik değerlendirilmesinde üzerinde 1.5x1.2 cm'lik lezyonlu deri elipsi bulunan 1.5x1.2x0.7 cm boyutlarında cilt ciltaltı doku parçası gözlendi. Deri elipsi üzerinde cerrahi sınırlardan uzak 1x1 cm'lik bir alanda deriden 0.4 cm kabarık deri renginde, üzeri hafif papillomatöz, nodüler lezyon izlendi. Kesit yüzeyinde 1x1x0.5 cm çapında gri-beyaz, gri-sarı nodüler alan görüldü.

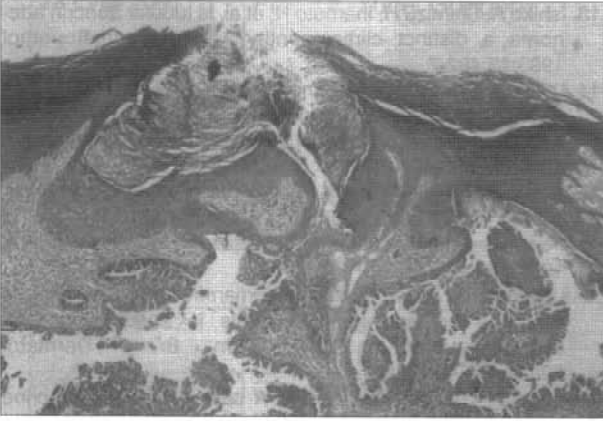
Mikroskopik değerlendirmede, üzeri hiperkeratoz, düzensiz akantoz ve papillomatosis gözlenen çok katlı yassı epitelle örtülü cilt ciltaltı doku parçasında epidermisten aşağıya doğru uzanan invajinasyonlar ve bunların uzantılarıyla oluşan kistik yapılar gözlendi (Resim 1). Bu alanların alt kısımlarında çok sayıda papiller uzantılar mevcuttu (Resim 2). Papiller uzantılar luminal yüzeyde oval nükleuslu, hafif eosinofilik sitoplazmalı silindirik hücreler, dışta ise yuvarlak nükleuslu, dar sitoplazmalı, küboidal hücrelerden oluşan iki sıralı dizilim göstermekteydi. Stromada plazma hücrelerinden baskın mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu izlendi (Resim 3). Cerrahi sınırlar intakttı. Tanımlanan histopatolojik bulgular "siringokistadenoma papilliferum" ile uyumlu olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA

Siringokistadenoma papilliferum'un patogenezi henüz tam olarak açıklanamamıştır. Birçok otör siringokistadenoma papilliferum'u bir hamartom gibi kabul ederler. Bu konudaki son görüşler mikroskopik, histokimyasal ve ultrastrüktürel özelliklere göre siringokistadenoma papilliferumun ektrin ve apokrin yapıların bir karışımından ibaret bir lezyon olduğu yönündedir. Muhtemelen siringokistadenoma papilliferum pluripotent kök hücrelerinden gelişmiştir ⁽¹⁾.

Siringokistadenoma papilliferum doğumda ya da yaşamın erken dönemlerinde gözlenir. Bir çalışmada lezyonların %50'si doğumda, %15'i ise erken infant ve çocuklarda saptanmıştır ⁽⁵⁾. Lezyonlar genellikle yaşla birlikte büyür ve pubertede üzerleri papillomatöz ya da verrüköz bir görünüm alır ⁽²⁾. Olgumuzda lezyon doğumdan itibaren vardı ve çapı yaşla birlikte artmıştı.

Siringokistadenoma papilliferum olgularının %75'i baş

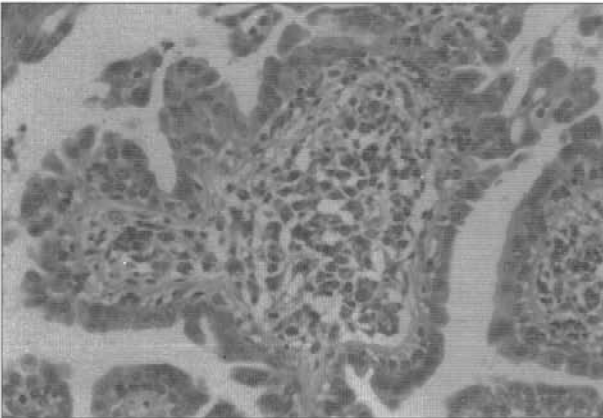


Resim 1: Epidermisten aşağıya doğru uzanan kistik alanlar (H&E x 80).

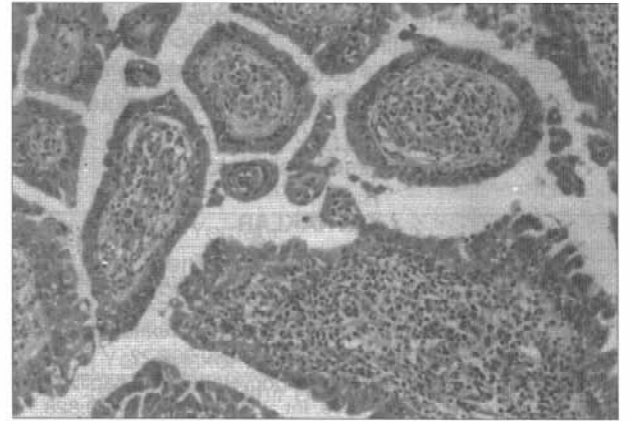
ve boyun bölgesi lokalizasyonundadır ^(1,2). Fakat nadiren ekstremiteler, göz, meme gibi diğer alanlarda da izlenebilir ⁽¹⁻⁸⁾. Lezyonların ekstremitelerde görülmesi oldukça nadir olup lezyonlar bu lokalizasyonda %5 oranında gözlenmektedir ^(1,3,4). Olgumuzda lezyon alt ekstremitede, sol diz iç yan yüzeyde idi.

Klinik olarak genellikle rahatsızlığa yol açan herhangi bir belirti görülmez. Saçlı derideki lezyonlarda bazen irritasyon nedeni ile kanama görülebilir. Bir olguda ağrı bildirilmiştir ⁽⁹⁾. Bizim olgumuzda lezyonun büyümesi dışında herhangi bir şikayet yoktu.

Lezyonlar tek plak, bir ya da birden fazla papül şeklinde olabilir. Plaklar 4 cm'den küçük, deri renginde veya koyu kahverengi renktedir. Papüller daha nadir olarak gözlenmekte olup deri rengi ya da pembe renkte genellikle 1 cm'den küçüktür. Papüller çok sayıda olduğunda lineer bir dizilim görülebilir. Lezyonların yüzeyleri düz, papillomatöz veya verrüköz olabilir ^(4,10). Kutanöz horn şeklinde gözlenen bir olgu bildirilmiştir ⁽¹¹⁾. Olgumuz da 1 cm çapında, deri renginde papüler lezyon gözlenmiş olup üzeri papillomatöz idi.



Resim 3: Papiller uzantılarda luminal yüzeyde silindirik hücreler, dışta ise küboidal hücrelerden oluşan iki sıralı dizilim. Stromada plazma hücrelerinden baskın mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu (H&E x 400).



Resim 2: Çok sayıda papiller uzantılar (H&E x 80).

Mikroskopik olarak epidermisten aşağıya doğru çok sayıda kistik boşluklar görülür. Kistik boşlukların yüzeyel kısımlarında skuamöz, keratinize hücreler izlenebilir. Alt kısımlarında ise iki sıralı epitelyal dizilim gözlenen çok sayıda papiller uzantılar bulunmaktadır. İki sıralı dizilimde luminal yüzeylerde kolumnar, dış kısımlarda ise kübik hücreler mevcuttur. Bazen hücrelerin bir kısmında dekapitasyon sekresyonu ve lümende debriler izlenebilir. Epitelyal hücrelerin sitoplazmalarının bir kısmını duktusa sekrete etmesine "dekapitasyon sekresyonu" denmektedir ⁽¹⁾.

Siringokistadenoma papilliferum'da stromada plazma hücrelerinden zengin inflamatuvar hücreler bulunur. Vanatta ve ark. 'ları 7 siringokistadenoma papilliferum olgusunda tümör epitelyal hücrelerinde IgG, IgA, IgM, sekretuar komponent varlığını araştırmışlardır. Epitelyal hücrelerde 7 olgunun 5'inde IgA, 1 olguda IgG, 4 olguda ise sekretuar komponent pozitifliği saptamışlardır. Bu bulgular glandlar tarafından kullanılan normal sekretuar immun sisteme benzer bir mekanizmayla epitelyal çekimin sonucu olarak siringokistadenoma papilliferum ile plazma hücrelerinin birlikteliğinin meydana geldiğini düşündürmüştür ⁽¹²⁾.

Siringokistadenoma papilliferum'a eşlik eden çok sayıda lezyon bulunmaktadır. Mammino ve Vidmar 145 siringokistadenoma papilliferum olgusunun %40'ında beraberinde nevus sebaceus, %9'unda ise bazal hücreli karsinom saptamışlardır ⁽¹⁾. Ayrıca nevus sebaceus ile birlikte tubuler apokrin adenom ⁽¹³⁾, duktal ter bezi karsinomu ⁽¹⁴⁾, bazal hücreli epithelioma ve trichilemmoma ⁽¹⁵⁾, apokrin akrosiringeal keratozis ⁽¹⁶⁾ bildirilmiştir. Nevus sebaceus olmaksızın siringokistadenoma papilliferumun beraberinde tubuler apokrin adenom ⁽¹⁷⁾, mikst hidrositoma ve hidradenoma papilliferum ⁽¹⁸⁾, poroma folliculare ⁽¹⁹⁾, kondiloma akuminatum ⁽²⁰⁾ yayınlanmıştır. Bu nedenle olgularda çok sayıda örnek ve kesit alınarak beraberinde ikinci bir lezyon olup olmadığı mutlaka araştırılmalıdır. Bizim olgumuzda ayrıntılı histopatolojik değerlendirme ve örnek alımı sonucunda siringokistadenoma papillife-

rum'un tek başına olduğu, beraberinde ikinci bir lezyon olmadığı saptanmıştır .

Tercih edilen tedavi şekli cerrahi eksizyondur. Ayrıca nitrojen krioterapi ⁽²¹⁾ ve CO₂ laser tedavi ⁽²²⁾ uygulamaları da yapılmaktadır.

KAYNAKLAR

- Marnino JJ, Vidmar DA. Syringocystadenoma papilliferum. *Int J Dermatol* 1991;30:763-6.
- Pinkus H. Life history of naevus syringadenomatosus papilliferus. *Arch Dermatol Syphilol* 1954;69:305-22.
- Mammino JJ, Vidmar DA. Syringocystadenoma papilliferum: Report of an unusual case. *Int. J Dermatol* 1991;30:828.
- Rostan SE, Waller FFI. Syringocystadenoma papilliferum in an unusual location. *Arch Dermatol* 1976;112:835-6.
- Helwig EB, Hackney VC. Syringocystadenoma papilliferum: lesion with and without naevus sebaceous and basal cell carcinoma. *Arch Dermatol* 1955;71:361-72.
- Perlman N, Urban RC, Edward DP, Rso MOM. Syringocystadenoma papilliferum of the eyelid. *Am J Ophthalmol* 1994;117:647-50.
- Singh UR. Syringocystadenoma papilliferum mimicking breast carcinoma. *Am J Dermatopathol* 2000;22:91.
- Subramong C. Bilateral breast tumors resembling syringocystadenoma papilliferum. *Am J Clin Pathol* 1987;87:656-9.
- Steinhart AN. Combined papillary syringocystadenoma and hidradenoma. *J Am Pediatr Assoc* 1977;67:659-60.
- Goldberg NS, Esterly NB. Linear papules on the neck of a child. *Arch Dermatol* 1985;121:1198-201.
- Wen SY. Syringocystadenoma papilliferum presenting as a cutaneous horn. *Br J Dermatol* 2000;142:1242-4.
- Vanatta PR, Bangert JL, Freeman RG. Syringocystadenoma papilliferum. A plasmacytotropic tumor. *Am J Surg Pathol* 1985;9:678-83.
- Ishiko A, Shimizu H, Inamoto N, et al. Is tubular apocrine adenoma a distinct clinical entity? *Am J Dermatopathol* 1993;15:482-7.
- Ansai S, Koseki S, Hashimoto H, et al. A case of ductal sweat gland carcinoma connected to syringocystadenoma papilliferum arising in naevus sebaceous. *J Cutan Pathol* 1994;21 :557-63.
- Yoon DH, Jang IG, Kim TY, et al. Syringocystadenoma papilliferum, basal cell carcinoma and trichilemmoma arising from naevus sebaceous of Jadasson. *Acta Derm Venereol* 1997;77:242-3.
- Kishimoto S, Wakabayashi S, Yamamoto M, Noda Y, et al. Apocrine acrosyringial keratosis in association with syringocystadenoma papilliferum. *Br J Dermatol* 2000;142:543-7.
- Ansai S, Watanabe S, Aso K. A case of tubular apocrine adenoma with syringocystadenoma papilliferum. *J Cutan Pathol* 1989;16:230-6.
- Schewach-Millet M, Trau H. Congenital papillated apocrine cystadenoma: a mixed form of hidrocystoma, hidradenoma papilliferum and syringocystadenoma papilliferum. *J Am Acad Dermatol* 1984;11:374-6.
- Fujita M, Kobayashi M. Syringocystadenoma papilliferum associated with poroma folliculare. *J Dermatol* 1986;13:480-2.
- Skelton Hg, Smith KJ, Young D et al. Condyloma acuminatum associated with syringocystadenoma papilliferum. *Am J Dermatopathol* 1994;16:628-30.
- Epstein BA, Argenyi ZB, Goldstein G, Whitaker D. An unusual presentation of a congenital benign apocrine hamartoma. *J Cutan Pathol* 1990;17:53-8.
- Jorden JA, Browd OE, Biquati MJ, Manning SC. Congenital syringocystadenoma papilliferum of the ear and neck treated with the CO₂ laser. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1996;38:81-8