

Gelişme Geriliği ve Medulloblastoma ile
Birlikte Bulunan Trichoepithelioma Olgusu

Dr. İbrahim ÇİVİ, Dr. Osman Yılmaz**

Dr. Alattin BAŞÖZ***

ÖZET

Trichoepithelioma nadir rastlanan bir hastalıktır. Alopecia ve myasthenia gravis ile birlikte olabilen trichoepithelioma olguları bildirilmiştir. Fakat gelişme geriliği ve medulloblastoma ile birlikte trichoepithelioma olgusuna kaynaklarda rastlanmamıştır.

Histopatolojik olarak trichoepithelioma tanısı konulmuş olgumuzda gelişme geriliği ve medulloblastoma saptanmıştır. Bu üç antitenin birlikte görülmesi ve aralarındaki ilişki henüz aydınlanmış değildir.

SUMMARY

A Case of Trichoepithelioma together with Growth Retardation and Medullablastoma.

Trichoepithelioma is a rare antity. Trichoepithelioma together with myasthenia gravis and alopecia has been reported here. No trichoepithelioma cases were reported in the literature that occur together with growth retardation and Medullablastoma.

* : S.S.K Hastanesi Plastik ve Rekanstr. Cerr. Uzmanı - KONYA

** : S.Ü.Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı Yrd. Doçenti - KONYA

*** : S.S.K. Hastanesi Patoloji Uzmanı - KONYA

The occurrence of the three entities trichoepithelioma, growth retardation and Medulloblastoma was also verified histopatologically. The Simultaneous occurrence of the entities and their interrelationships have not clarified yet.

GİRİŞ

Brooke tarafından "Adenoid Kistik Epitelioma", Fordyce tarafından ise "Benign Multiple Kistik Epitelioma" olarak 1892 yılında tanımlanmış bir hastalıktır (1). Nadir rastlanan bu hastalık hereditler geçişlidir (2,3). Klinikte solid nodüllü ve yaygın kistik olmak üzere iki formda rastlanır. Sıklık sırasına göre vucutta görüldüğü bölgeler; yüz, saçlı deri, boyun, gövde ve ekstremitelerdir. Çok nadiren dış kulak yolunda bile görülebildiği bildirilmiştir (4).

Yüzdeki lezyonlar genellikle simetrik yerleşimlidir. Vucudun diğer bölgelerindeki yerleşimi bu özelliği taşımamaktadır. Lezyonlar yaygın, küçük, yuvarlak nodül şeklinde veya papül tarzındadır. Nodül büyüklüğü 2-4 mm. arasında parlak ve açık kırmızıdır. Çocukluk ve erken gençlik döneminde kadınlarda erkeklere nazaran daha çok görülür. Lezyonlar olgunlaştıktan sonra sabit kalabilirler (2,5). Multiple trichoepithelioma da yapılan genetik çalışmalarda geçişin tek bir otozomal gene bağlı olarak meydana geldiği gösterilmiştir. Bazı araştırmacılar trichoepithelioma olarak bildirilen bütün olguların aslında "Nevoid basal cell karsinoma" olduğunu ileri sürmektedirler (6,7).

Yukarıda kliniğini açıklamaya çalıştığımız multiple trichoepitheliomadan başka soliter trichoepithelioma olarak adlandırılan ve kalıtsal geçiş saptanmayan, çocuk ve gençlerin yüz ve saçlı derisinde daha çok olmak üzere vucutlarının her

tarafında görülebilen trichoepitelioma da vardır. Soliter trichoepitelioma multiple tipinden daha sık rastlanan bir olgudur (8). Yetişkinlerde çoğu zaman 2 cm. çapı geçmeyen tek nodül halinde görülen soliter trichoepiteliomanın tanısı ancak histopatolojik olarak konulabilir (3).

VAKA TAKDİMİ

K.İ. 9 yaşında erkek hasta. Boy kısalığı, vücudundaki değişik büyüklükteki nodüllerden ve sütlü kahverengi lekelerden şikayetle müracaat etti.

Hikaye ve Özgeçmişi: Beş yaşına kadar çocukluk hastalıklarını geçirmiş normal gelişimli bir çocuk imiş. Beş yaşında alın ve kuyruksokumunda küçük nodüller oluşmuş ve yara haline döndüğü için ameliyatla alınmış. Histopatolojik (27,12,1984) Basal hücreli nevüs (basal hücreli Ca) idi. Bu hastalık için başka tedavi görmemiş ve yaraları iyi olmuş.

Annesi 9 yaşında yaşlılarından küçük olduğunu fark etmiş. Ayrıca özellikle öğleden sonra kısa yürüyüşlerde bile çabuk yorulma ve uykuya meyil farketmiş. İştahı iyi ve normal beslenmekte imiş. Kilosunda hiç artma olmuyormuş. Tetkik için hekimlere başvurmuş.

Soy Geçmişi: Babasında ve amcasında boy kısalığı ve vucutlarında nodüller mevcutmuş.

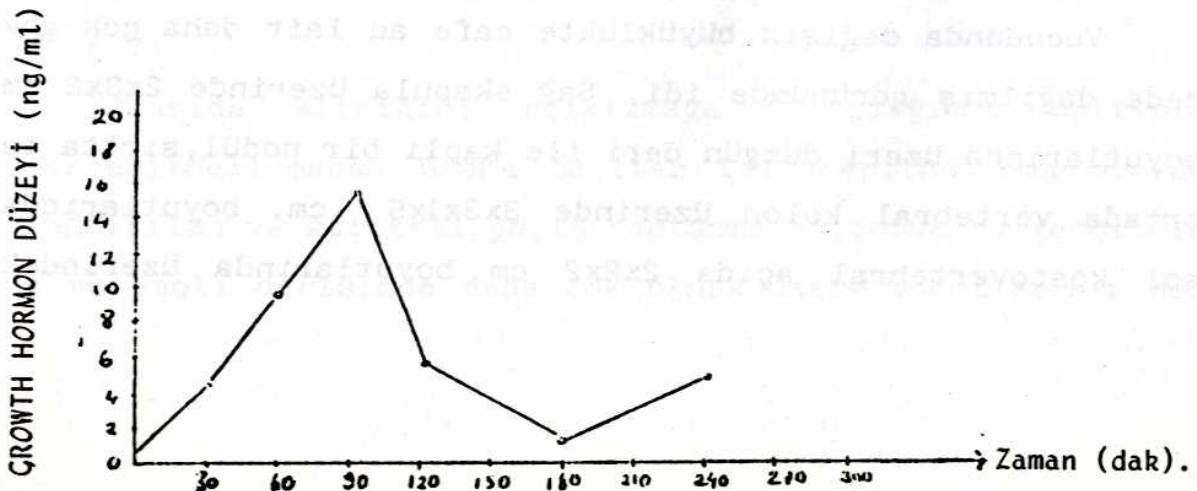
Fizik muayene bulguları: K.B.:100/50 mmHg. Vurgu:92/dak A:37°C Ağırlık:34 Kgr. Boy: 93 cm.

Vucudunda değişik büyüklükte cafe au lait daha çok gövdede dağılmış görünümde idi. Sağ skapula üzerinde 2x3x2 cm. boyutlarında üzeri düzgün deri ile kaplı bir nodül, sırtta tam ortada vertebral kolon üzerinde 3x3x1x5 cm. boyutlarında, sol kostovertebral açıda 2x2x2 cm boyutlarında üzerindeki

Laboratuvar arařtırmaları:

Kon kortizol düzeyi	: 23.70 mg/dl.	(N: 5-25 mg/61)
Growth hormon	: 0.01 ng/ml	(N: 7 ng/ml)
17-OL progesteron	: 0.20 ng/ml.	(N: 0.3-2.20 ng/ml)
TSH	: 2.60 mIU/ml	(N: 5.5 mIU/ml)
FSH	: 4.70 mIU/ml	(N: 15 mIU/ml)
LH	: 3 mIU/ml	(N: 20 mIU/ml)
Testesteron	: 0.10 ng/dl	(N: 3.6-9 ng/dl)
Total T ₄	: 8.4 mg/dl	(N: 4.5-12.5 mg/dl)
Up-take T ₃	: % 30.3	(N: % 25-37)
FTI	: 2.4	(N: 1.1-4.6)
Tiroid sintigrafisi: Morfolojisi normal tiroid bezi.		
Açlık kan şekeri	: 87 mg	(N: 65-107 mg)
SGOT	: 31 Ü	(N: 8-40 Ü)
SGPT	: 16 Ü	(N: 5-10 Ü)
Alkale fosfatez	: 234 mÜ/ml	(N: 30-94 mÜ/ml)
Timol Bulanıklık	: 3 Ü	(N: 0-5 Ü)
Çinko Bulanıklık	: 5 Ü	(N: 4-12 Ü)
Albumin	: 4.2 gr.	
Globulin	: 2.8 gr.	
Total Protein	: 7 gr.	(N: 5.5-7.5 gr)
Kolesterol	: 215 mg	(N: 150-270 mg)
Trigliserit	: 70 mg	(N: 50-150 mg)

Şekil 1: Glikoz ile provokasyondan sonra growth hormon düzeyleri.



deri gayrı muntazam nodüller, sakrum üzerinde 1x0.5x0.5 cm. boyutlarında derisi düzgün bir nodül, sol üst kol arkasında 1x1x1 cm. bir nodül ve frontal saçlı deri sınırında iki adet 0.500.5x1 cm boyutlarında nodüller saptandı(Resim 1). Her iki testis palpasyonla 1x0.5x0.5 cm. boyutlarında atrofik olarak algılandı.

El bilek radyogramı: Kemikleşme 6 yaşa uymaktadır.

Sella radyogramı : Görünüm normaldir.

İki yönlü kraniografi: Falks serebri hafif kalsifiye görünümünde.Vucudundaki multiple kitleler lokal anestezi etkisi altında sırt, gluteal bölge, kol ve saçlı deriden yerinde lezyon kalmayacak tarzda uygun genişlikte ve yöntemle alındı (3.5.1989).

Histopatolojik tanı:(1003-88) Soliter Trichoepithelioma (Resim 2)..

Üç ay sonra (8.8.1988) baş ağrısı,kusma,dengesiz yürüme ve uyku hali nedeniyle müracaatle yatırıldı (5527/315). Fizik muayenede şuur uykuya meyilli idi. Diğer bulgular normal saptandı. Nörolojik olarak ense sertliği (++) , bilateral pupil stazı, sola deviyeye ataksi, solda dismetris saptandı.

B.B.T.: Serebellar vermiş ve sol serebellar hemisferi işgal eden kitle görünümü saptandı.

Operasyona (10.8.1988) alınarak sol serebellar hemisferden tümör subtotal rezeksiyon edildi. Postoperatif 7. günde radyoterapi önerilerek taburcu edildi.

Histopatolojik Tanı: (12-8-1988) Medulloblastoma.(Resim 3).

TARTIŞMA ve SONUÇ

Kaynaklar incelendiğinde trichoepithelioma olgularına alopecia ve myastenia gravis ile birlikte rastlanmaktadır. Olgumuzda tarif edilen çabuk yorulma ve öğleden sonra uykuya meyil bize literatürdeki myastenia ile birlikte oluşunu

hatırlatmaktadır (9). Gelişme geriliği ile birlikte trichoe-pithelioma'ya kaynaklarda rastlanmamıştır. Fakat olgumuzda ortaya çıkan sereballar medulloblastomanın gelişme geriliği yapması ve semptom vermesi için beş yıl gibi uzun bir süre olması düşündürücüdür.

Yüz bölgesinde % 80 oranında simetrik, küçük ve yaygın yerleşimli olduğu kaynaklarda ileri sürülen soliter trichoe-pithelioma olgumuzda saçlı deride iki lezyon olmasına rağmen daha çok vucutta ve büyük cilt altı kitleleri tarzında görülmesi ayrıca vucutta yaygın cafe au lait lekelerin olması kaynaklardan ayrılan taraflarıdır.

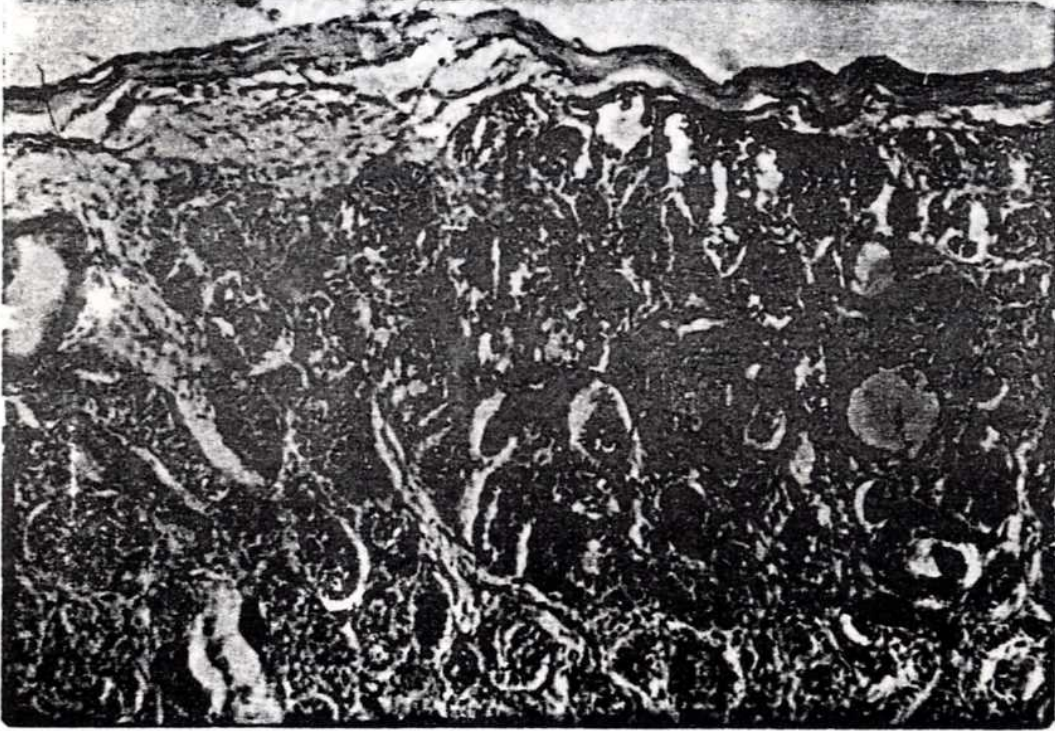
Gelişme geriliği, medulloblastoma, trichoepithelioma bulgularının bir arada bulunması tesadüfi olabileceği gibi bilmediğimiz ve kaynaklarda tarif edilmemiş bir antite olabilir. Lezyonlar arasındaki bu ilişkinin daha sonra benzer olguların bildirilmesiyle açıklığa kavuşabileceği düşünülmektedir.

Hereditör geçiş olgumuzda aranırken anne-baba ve amcaların vucutlarındaki multiple cilt altı kitleleri alındı ve histopatolojik olarak angioliipomdan başka dokuya rastlanmadı. Dolayısıyla hereditör geçiş olgumuzda ispatlanamadı.

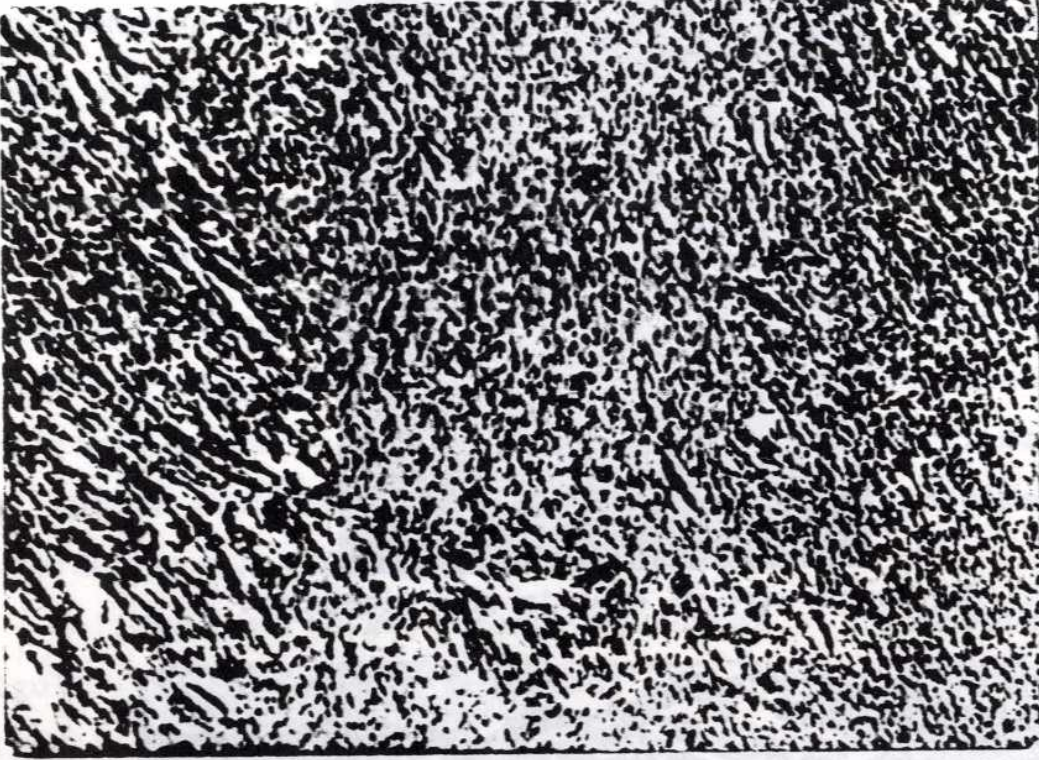
Trichoepithelioma tedavisinde lezyonların cerrahi olarak çıkarılması yanında karbondioksit ve argon laserlerinin kullanılmasını öneren yayınlar da vardır (7,10,11). Ayrıca son yıllarda retinoik asit türevlerinin uygulanmasını öneren yayınlar göze çarpmaktadır (12,13). Karaciğer fonksiyon testlerinin ileri derecede bozulmasına neden olabilecek bu türevlerin kullanılması tarafımızdan önerilmemektedir.



Resim 1.: Olgumuzun sırt ve kolunda olan lezyonlar.



Resim 2.: Trikoepitelyomada deri kesiti. Bazal hücreleri taklit eden tümör hücrelerinin yaptığı kitleler, keratin kistleri. HEx100.



Resim 3.: Hiper kromatik nüveli yuvarlak veya oval pleomorfik hücrelerden oluşan tümör dokusu. Sol tarafta medulloblastomun spongioblastik diferansiyasyonu görülmekte. HEx100.

KAYNAKLAR

- 1- Kaye VN.: Clinical Dermatology. Fourteenth Revision.Vol. 4 Page 21-26, Happer, Row - Philadelphia 1987.
- 2- Lever WF., Schaumburg - Lever G.: Histopathology of the Skin. 6 th ed. Philadelphia, JB. Lippin cott, 1983.
- 3- Osguthorpe JD. Calcaterra TC: Trichoepithelioma: Report of Unusual case and review of the literature. Head Neck Surg. 1: 461-464, 1979.
- 4- Ferlito A., Recher G., Polidoro F. ve diğerleri:Solitary Trichoepithelioma and Epithelioma Adenoides Cysticum of Brooke İnvolveing the External Auditory Meatus.J.Laryngol Otol. 95: 835-841, 1981.
- 5- Bishop DW.: Trichoepithelioma. Arch. Ophthalm 74: 4-8, 1965.
- 6- Anderson, DE., Howell, JB.: Epithelioma Adenoides Cysticum Genetic Update. Br. J. Dermatol. 95: 315-323, 1976.
- 7- Converse JM.: Plastic and Reconstuctive Surgery. Second Ed. Page. 2789-2790. W.B. Saunders Comp. Philadelphia 1977.
- 8- Gray HR., Helwig EB.: Epithelioma Adenoides Cysticum and solitary Trichoepithelioma. Arch. Dermatol. 87: 102-114, 1963.
- 9- Starink M. ve diğerleri: Generalized Trichoepitheliomas with Alopecia and Myasthenia gravis: Clinico-pathologic and Immunohistochemical study and Comparisan with classic and desmoplastic Trichoepithelioma. J. American Academy of Dermatol. 5: 1104-1112, 1986.

- 10- Flores JT., Apfelberg, DB., Maser MR. ve diğerleri: Trichoepithelioma: Successful Treatment with the Argon Laser. Plast. Reconstr. Surg. 74: 694-697, 1984.
- 11- Wheeland RG., Bailin Pl., Kronberg E.: Carbon Dioxide (CO₂) Laser Vaporisation for the Treatment of Multiple Trichoepithelioma J. Dermatol. Surg. Oncol. 10 (6): 470-475, 1984.
- 12- Van Voorst Vader P.C., Van Oastveen F., Haspet M.F.; Trichoepithelioma, Cystic Acne and 13-Ch retinoic Acide. Acta Derm. Venereol 64:360-364, 1984.
- 13- Van Voorst, Vader PC. ve diğerleri: Trichoepithelioma and Retinoic Acide Treatment. Lancet 8610: 545-546, 1988.
