Skalpte Malign Prolifere Trikilemmal Tümör: Olgu Sunumu

Malignant Trichilemmal Tumor on the Scalp: A Case Report

© Necip Sefa Özden, © Nijat Babayev, © Arda Özdemir, © Savaş Serel

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Öz

Malign proliferatif trikilemmal tümör (MPTT) kıl foliküllerinin dış kök kılıfı kaynaklı, %90 oranda saçlı deride görülen nadir bir tümördür. Genellikle yaşlı kadınlarda soliter nodül olarak skalpte ortaya çıkmaktadır. Tümör hücreleri sitolojik olarak atipiktir ve çevre dokuyu invaze etmektedir. Lokal rekürrense neden olan ve akciğer metastazı rapor edilmiş olgular mevcuttur. Çoğu olgu hatalı bir şekilde skuamöz hücreli karsinom (SHK) tanısı almaktadır. MPTT biyolojik olarak SHK'den daha agresif davranış gösterebileceği için doğru tanı önemlidir. Bu olgu sunumunda saçlı deride ileri evre MPTT eksizyonu sonrası serbest radyal ön kol flebi ile onarım olgusu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Malign Prolifere Trikilemmal Tümör, Serbest Radyal Ön Kol Flebi, Skalpt

Abstract

The malignant proliferating trichilemmal tumor (MPTT) is a rare tumor originating from the outer root cavity of the hair follicles with 90% rate. It usually develops as a solitary nodule on the scalp of older women. Tumor cells are cytologically atypical and invade the surrounding tissue. There are cases with local recurrence and lung metastasis. Most cases are misdiagnosed as squamous cell carcinoma (SCC). Because of that MPTT may exhibit more aggressive behavior than biological SCCs, accurate diagnosis is important. In this article, a case of repair with free radial forearm flap after an advanced-stage malignant proliferating trichilemmal tumor is presented.

Key Words: Malignant Proliferating Trichilemmal Tumor, Free Radial Forearm Flap, Scalp

Giriş

Proliferatif pilar tümör olarak da bilinen proliferatif trikilemmal tümörler (PTT) ilk kez 1966 yılında Wilson-Jones tarafından tanımlanmıştır (1). Nadir görülen bu tümörler kıl folikülünün dış kılıfının benign proliferasyonu sonucu oluşmaktadır. 65 yaş üzeri kadınlarda sıklıkla saçlı deri olmak üzere göz kapakları, boyun ve yüzde görülmektedir (2).

Bu tümörler benign karakterde olup nadiren malign transformasyon göstermektedir. Malign PTT'ler (MPTT) ise Saida ve ark. (3) tarafından tanımlanmıştır. Benign formundan farklı olarak infiltratif büyüme paterni, sitolojik atipi ya da displazi, atipik mitotik figürler ve lenf nodu metastazı mevcuttur (3,4). Histolojik işaretler arasında trichilemmal keratinizasyon, granül

tabaka eksikliği ve glikojenli saydam hücreler ile skuamöz epitelin lobüler proliferasyonu bulunmaktadır (5).

Bu makalede ileri evre malign proliferatif trikilemmal tümör eksizyonu sonrası serbest radyal ön kol flebi ile onarım olgusu sunulması amaçlanmıştır. Bu makalenin önemi literatürde malign proliferatif trikilemmal tümör eksizyonu sonrası serbest flep kullanımını bildiren ilk olgu sunumu olmasıdır.

Olgu Sunumu

Kliniğimize başvuran 75 yaşındaki kadın hastanın şikayeti; saçlı derisinde yaklaşık 10 yıl önce başlayan, sayılarının ve boyutlarının zamanla arttığı, ağrılı çok sayıda kitle ve bu kitlelerin ortasında bulunan akıntılı ve kötü kokulu kitle nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinde

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Asistan Necip Sefa Özden,
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye
Tel.: +90 312 595 61 48 E-posta: necip.sefa.69@gmail.com ORCID: orcid.org/0000-0002-3871-8160
Geliş/Received: 29.03.2020 Kabul/Accepted: 18.04.2020

©Telif Hakkı 2020 Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası, Galenos Yayınevi tarafından yayınlanmıştır.
Yayınlanan tüm içerik CC BY-NC-ND lisansı altındadır.

hipertansiyon haricinde ek hastalık bulunmamaktaydı. Ayrıca hastanın saçlı deriye travma, geçirilmiş operasyon veya kronik irritasyon öyküsü de mevcut değildi.

Yapılan fizik muayenede saçlı deride frontal alandan oksipital alana kadar uzanan çok sayıda subkütan nodül tespit edildi. Orta hatta ise subkütan nodüllerin ortasında ise 5x4 cm boyutlarında akıntılı, kötü kokulu palpasyonda ağrısız, yumuşak kıvamlı ekzofitik bir kitle mevcut olan hastanın saçlı derisindeki kitlenin

Şekil 1: Hastanın ilk başvurusu sırasında önden görünümü

Şekil 2: Hastanın ilk başvurusu sırasında arkadan görünümü

üzerine bastırıldığında sebase materyalin geldiği görülmekteydi. Yapılan lenf nodu muayenesinde boyunda bilateral olarak lenfadenopati palpe edilmedi. Hastanın başvurusu sırasında görünümü Şekil 1, 2 ve 3'te gösterilmiştir.

Kitleden insizyonel biyopsi alındı ve patolojik incelemeye gönderildi. Patoloji raporunda tümörde belirgin infiltratif patern bulunduğu, mitotik aktivitenin yüksek olduğu, keratinizasyon odaklarının yer yer trikilemmal özellikler sergilediği ve ileri inceleme açısından kitlenin tamamının incelenmesinin önerildiği belirtilmekteydi.

Bu gelişme üzerine hastanın kitlesi malign olarak kabul edildi ve bu nedenle hastadan Bilateral Boyun ultrasonografi (USG) istendi. USG raporunda lenfadenopati olmadığı görüldü. Kitlenin altındaki periostun invazyonu açısından istenen Kraniyal bilgisayarlı tomografide kemik değişikliğinin olmadığı ve yaygın deri altı lezyonlar mevcut olduğu raporlandı. Uzak metastaz açısından yapılan pozitron emisyon tomografisi (PET) taramasında ise metastaza ait herhangi bir aktivite artışı saptanmadı.

Kitlenin 3 cm'lik tümör içermeyen marjin ile eksizyonu ve hastanın sol kolundan alınacak serbest radyal ön kol flebi ile rekonstrüksiyon planlandı. Hastanın sol kolunda radyal ve ulnar arter açıklığının belirlenmesi açısından Allen testi uygulandı. Her iki arterinde açık olduğu görüldü ve hastanın non-dominant sol kolu donör saha olarak seçildi.

Tüm subkutan nodüller ve ekzofitik kitle 3 cm'lik tümör içermeyen marjin ile periost da eksizyon materyaline dahil olarak şekilde en-blok olarak eksize edildi. İntraoperatif olarak istenen frozen raporunda hiçbir cerrahi sınırların tümör içermeyiği öğrenildi. Ardından sol kola turnike uygulaması sonrasında 12x8 cm boyutunda flep kaldırılması planlandı. Flep kaldırıldı ve flebe ait radyal arter ve radyal ven sırasıyla sol superfisiyal temporal arter ve sol superfisiyal temporal vene 8/0 prolene sütür ile uç uca anastomoz yapılarak flep yeni yerine adapte edildi. Hastanın sol kolundaki donör saha, sol uyluk anteromedial yüzden alınan kısmi kalınlıkta deri grefti ile onarıldı.

Postoperatif olarak hastada herhangi bir komplikasyon görülmedi ve hasta flep takibi açısından takip edildi. Postoperatif 12. günde flebin uçlarındaki nekroze alanların eksizyonu yapıldı. Kitleye ait patoloji sonucu "MPTT'ler" olarak raporlandı. Postoperatif olarak Radyasyon Onkolojisi ve Tıbbi Onkoloji kliniklerine konsülte edilen hastanın adjuvan radyoterapi ve kemoterapi ihtiyacının olmadığı belirlendi. Hasta postoperatif 16. günde antibiyotik ve anti enflamatuvar ilaçları reçete edilip poliklinik kontrolleri düzenlenerek taburcu edildi. Hastanın postoperatif 10. gündeki görünümü Şekil 4, 5 ve 6'da gösterilmiştir.

Postoperatif ikinci ameliyatı takip eden 1. yılda PET ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) taramalarında karsinom

Şekil 3: Hastanın ilk başvurusu sırasında üstten görünümü

Şekil 4: Hastanın postoperatif 10. günde önden görünümü ile ilgili rekürrense ya da uzak metastaza ait spesifik bir bulgu görülmedi. Altı ayda bir uygulanan takip MRG taramalarında nüks veya anormallik bulunmadığı görüldü.

Şekil 5: Hastanın postoperatif 10. günde üstten görünümü

Şekil 6: Hastanın postoperatif 10. günde sol yandan görünümü

Tartışma

Kıl folikülü dış tabakasından kaynaklanan tümörler trikilemmal kistler, proliferatif pılar tümör olarak da bilinen PTT'ler, MPTT'lerdir (2).

PTT'lerin cerrahi eksizyonunun 0,5 cm'lik sağlam doku marjin ile yapılması önerilirken (2); MPTT'lerde ise rekürrensin engellenmesi için 1 cm'lik cerrahi marjin önerilmektedir (5,6). Eksizyon sırasında Mohs mikrografik cerrahisinin ve intraoperatif frozen örnekleme kullanılmasının rekürrens oranını düşürdüğü bildirilmiştir.

MPTT'lerde lokal rekürrens oranı %3,7-6,6 olarak bildirilmiştir. Metastaz oranı ise %25 gibi yüksek bir düzeydedir (7). Uzun dönem metastaz taraması açısından yakın takip zorunludur. Katrancıoğlu ve ark. (8) frontal bölgeden MPTT eksizyonunu takiben postoperatif 3. yılda plevra metastazı meydana gelmiş bir olgu bildirmiştir.

Ayırıcı tanıda skuamöz hücreli karsinom (SHK), bazal hücreli karsinom, keratoakantoma, pilomatriksoma, dermatofibrosarkom protuberans, silindiroma, anjiosarkom yer almaktadır (6). MPTT - PTT ayırımında ise p53 ve Ki-67 ekspresyon paterni ayırıcı tanıda yardımcı olabilmektedir. CD34'ün ekspresyonu MPTT'yi SHK'den ayırt etmek için önemlidir. MPTT aksine SHK'de CD34 ekspresyonu göstermemektedir (9).

Adjuvan tedavi konusunda ise fikir birliği yoktur. Palyatif radyoterapi metastatik hastalıkta kullanılmaktadır. Adjuvan kemoterapi olarak siklofosfamid/adriamisin/vinkristin bazı rejimlerin etkili olduğu gösterilmiştir.

Sutherland ve ark. (10) bildirdikleri bir olguda neoadjuvan radyoterapinin cerrahi öncesi uygulanması kozmetik ve fonksiyonel olarak önemli olan yüz yerleşimli tümörde tümör boyutunu azaltarak eksizyon boyutunu azaltmıştır.

Kliniğimizde yapılan bu eksizyon sırasında periostu da spesimene dahil etmemizin nedeni ise tam olarak tümör içermeyen derin cerrahi sınır elde etmenin amaçlanmasıdır. Olgu sunumunda bahsedilen olguda akıntılı malign kitle, multiple sebase kistler ile beraber en-blok olarak eksize edildiğinden ve onarımda lokal flepler kullanılamadığından daha geniş olan serbest radyal ön kol serbest flebi ile onarım tercih edilmiştir. Radial ön kol serbest flebi skalp ile doku ve deri rengi uyumunun yüksek olması, pedikül uzunluğunun yeterli olması ve flep güvenilirliği açısından skalp rekonstrüksiyonunda oldukça sık tercih edilen bir onarım yöntemi olduğundan diğer serbest flep seçenekleri yerine tercih edilmiştir (11).

Sonuç olarak, MPTT'ler nadir olmaları nedeni ile tanısı zor konan ancak malign özellikleri nedeni ile öldürücü olabilen bir kanser türüdür. Bu nedenle, MPTT'nin klinik sunumunun ve tedavi seçeneklerinin eksiksiz bir tanımını sağlamak, plastik cerrahlara bu nadir tümörü teşhis ve tedavi etmede yardımcı olacaktır.

Etik

Hasta Onayı: Hastadan sözel ve yazılı olarak izin alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulunun dışından olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: S.S., N.S.Ö., Konsept: N.B., Dizayn: N.B., Veri Toplama veya İşleme: A.Ö., Analiz veya Yorumlama: N.S.Ö., N.B., Literatür Arama: A.Ö., Yazan: N.S.Ö., N.B., A.Ö.,

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

- Goyal S, Jain BB, Jana S, et al. Malignant proliferating trichilemmal tumor. Indian journal of dermatology. 2012;57:50.
- Monteiro D, Pinheiro J, Silva P, et al. Proliferating Trichilemmal Tumor-A Very Rare Disease In Young Adults. 2016;3:1-3.
- Saida T, Oohard K, Hori Y, et al. Development of a malignant proliferating trichilemmal cyst in a patient with multiple trichilemmal cysts. Dermatology. 1983;166:203-208.
- Folpe AL, Reissner AK, Mentzel T, et al. Proliferating trichilemmal tumors: clinicopathologic evaluation is a guide to biologic behavior. Journal of cutaneous pathology. 2003;30:492-498.
- Satyaprakash AK, Sheehan DJ, Sangueza OP. Proliferating trichilemmal tumors: a review of the literature. Dermatologic Surgery. 2007;33:1102-1108.
- Kim UG, Kook DB, Kim TH, et al. Trichilemmal carcinoma from proliferating trichilemmal cyst on the posterior neck. Archives of craniofacial surgery. 2017;18:50.
- Ye J, Nappi O, Swanson PE, et al. Proliferating pilar tumors: a clinicopathologic study of 76 cases with a proposal for definition of benign and malignant variants. American journal of clinical pathology. 2004;122:566-574.
- Katrancıoğlu O, Akkas Y, Atasever Akkas E, et al. Metastasis to Pleura of Malignant Trichilemmal Tumor. Respiratory Case Reports. 2013;2:150-153.
- Chaichamnan K, Satayasoonorn K, Puttanupab S, et al. Malignant proliferating trichilemmal tumors with CD34 expression. J Med Assoc Thai. 2010;93(Suppl 6):S28-34.
- Sutherland D, Roth K, Yu E. Malignant proliferating trichilemmal tumor treated with radical radiotherapy: a case report and literature review. Cureus. 2017;9:e999.
- Sokoya M, Bahrami A, Cohn J, et al. The radial forearm free flap for scalp and forehead reconstruction: A 20-year experience. Clinical Otolaryngology. 2018;43:1611-1613.