

**T.C. SAĞLIK BAKANLIĞI
ATATÜRK EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ
TIBBİ PATOLOJİ KLİNİĞİ**

**İZMİR KATİP ÇELEBİ ÜNİVERSİTESİ ATATÜRK
EĞİTİM ve ARAŞTIRMA HASTANESİ TIBBİ
PATOLOJİ KLİNİĞİNDE TANI ALAN DERİ EKİ
TÜMÖRLERİNİN KLİNİKOPATOLOJİK
İNCELENMESİ**

**UZMANLIK TEZİ
Dr. AHMET EMRE YENİPAZAR**

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. FULYA ÇAKALAĞAOĞLU**

**İZMİR
ŞUBAT-2016**

TEŐEKKÜR

Bu tezin planlanması, yapımı ve düzenlenmesinde her daim desteęiyle bana yol gösteren, uzmanlık eęitimim boyunca her zaman yanımda olan, deęerli bilgi ve deneyimlerini paylaőan tez danıőmanım deęerli hocam Prof. Dr. Fulya AKALAęAOęLU'na,

Tez konumun belirlenmesi ve planlanması aőamalarında yaptıęı desteklerden dolayı ve beraber alıőtıęımız iki yıl boyunca kıymetliyardımları nedeniyle eęitim sorumlumuz deęerli hocam Prof. Dr. Nasuhi Engin AYDIN'a,

Tez alıőmama ait vakaların biroęunun raporlanmasından sorumlu, bizlerle deęerli bilgilerini devamlı paylaőan; Dr. Aylin Orgen ALLI, Dr. Murat ERMETE, Dr. Mehmet Ali UYAROęLU ve Dr. Mine TUNAKAN ÖZTOP'a,

Klinięimizde alıőan ve alıőmıő olan baőta tüm hocalarım, uzmanlarım, asistan arkadaşlarım ve teknisyen arkadaşlarıma teőekkürü bir bor bilirim.

Ayrıca bana her anımda destek ve yardımcı olan eőim Dr. Gizem Yenipazar'a ve her zaman bana mutluluk veren canım oęlum Kerem'e teőekkür ederim.

İÇİNDEKİLER

| | |
|---|----------|
| TEŞEKKÜR | ii |
| SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ..... | vi |
| ŞEKİLLER DİZİNİ..... | vii |
| TABLolar DİZİNİ..... | viii |
| | |
| 1. GİRİŞ..... | 1 |
| | |
| 2. GENEL BİLGİLER | 2 |
| 2.1. Deri Ekleri Histolojisi ve Embriyolojisi..... | 2 |
| 2.1.1. Ekrin Ter Bezleri | 2 |
| 2.1.2. Apokrin Ter Bezleri..... | 3 |
| 2.1.3. Apoekrin Ter Bezleri..... | 4 |
| 2.1.4. Kıl Folikülü | 4 |
| 2.1.5. Sebace Bez..... | 5 |
| 2.2. Deri Eki Tümörleri Genel Bilgiler | 5 |
| 2.3. Apokrin ve Ekrin Farklılaşma Gösteren Tümörler | 8 |
| 2.3.1. Malign tümörler..... | 8 |
| 2.3.1.1. Derinin Tübüler Karsinomu | 8 |
| 2.3.1.2. Mikrokistik Adneksial Karsinom (MAK) | 9 |
| 2.3.1.3. Malign Mikst Tümör (Malign Kondroid Siringoma)..... | 9 |
| 2.3.1.4. Porokarsinom | 10 |
| 2.3.1.5. Siperadenokarsinom..... | 11 |
| 2.3.1.6. Hidradenokarsinom (Malign Nodüler Hidradenoma) | 11 |
| 2.3.1.7. Müsinöz Karsinom | 12 |
| 2.3.1.8. Dijital Papiller Karsinom | 12 |
| 2.3.1.9. Adenoid Kistik Karsinom..... | 13 |
| 2.3.1.10. Apokrin Karsinom | 14 |
| 2.3.2. Benign tümörler..... | 14 |
| 2.3.2.1. Hidrokistoma..... | 14 |

| | |
|--|-----------|
| 2.3.2.2. Siringoma (Ekrin Siringoma)..... | 15 |
| 2.3.2.3. Poroma | 15 |
| 2.3.2.4. Siringofibroadenoma | 16 |
| 2.3.2.5. Hidradenoma (Nodüler Hidradenoma)..... | 16 |
| 2.3.2.6. Sibiradenoma..... | 17 |
| 2.3.2.7. Silindiroma | 17 |
| 2.3.2.8. Tübüler ve Tübüler Papiller Adenom..... | 18 |
| 2.3.2.9. Siringokistadenoma Papilliferum..... | 18 |
| 2.3.2.10.Hidradenoma Papilliferum | 18 |
| 2.3.2.11.Mikst Tümör (Kondroid Siringoma) | 19 |
| 2.4. Foliküler Diferansiyasyon Gösteren Tümörler | 19 |
| 2.4.1. Malign Tümörler | 19 |
| 2.4.1.1. Pilomatrikal Karsinom | 19 |
| 2.4.1.2. Prolifere Trikilemmal Tümör | 20 |
| 2.4.2. Benign Tümörler | 21 |
| 2.4.2.1. Trikoblastoma (Trikoepitelyoma) | 21 |
| 2.4.2.2. Pilomatrikoma | 21 |
| 2.4.2.3. Trikilemmoma | 22 |
| 2.4.2.4. Trikofoliküloma | 22 |
| 2.4.2.5. Fibrofolliküloma/Trikodiskoma | 23 |
| 2.5. Sebace Diferansiyasyon Gösteren Deri Eki Tümörleri | 23 |
| 2.5.1. Sebace Karsinom | 23 |
| 2.5.2. Sebace Adenoma | 24 |
| 2.5.3. Sebaceoma | 24 |
| 2.5.4. Kistik Sebace Tümör | 24 |
| 3. GEREÇ VE YÖNTEM..... | 26 |
| 4. BULGULAR | 28 |
| 4.1. Ekrin ve Apokrin Ter Bezi Yönünde Farklılaşma Gösteren Tümörler | 32 |
| 4.2. Kıl Kökü Yönünde Farklılaşma Gösteren Tümörler | 34 |
| 4.3. Sebace Farklılaşma Gösteren Tümörler | 35 |

| | |
|--------------------------|-----------|
| 5. TARTIŞMA | 37 |
| 6. SONUÇ..... | 46 |
| ÖZET..... | 48 |
| ABSTRACT | 49 |
| KAYNAKLAR | 50 |

SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ

| | |
|-----------|---|
| BBA | : Büyük büyütme alanı |
| D-PAS | : Diastase-Periodic Acid-Schiff |
| DSÖ | : Dünya Sağlık Örgütü |
| EMA | : Epitelyal Membran Antijen |
| GİS | : Gastrointestinal sistem |
| GCDFP-15 | : Gross cystic disease fluid protein 15 |
| HK | : Histokimya |
| H&E | : Hematoksilen Eozin |
| İKÇÜ AEAH | : İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi |
| İHK | : İmmünohistohimya |
| MAK | : Mikrokistik Adneksial Karsinom |
| MMT | : Malign Mikst Tümör |
| PAS | : Periodic Acid-Schiff |
| PTT | : Prolifere Trikilemmal Tümör |
| SKAP | : Sringokistadenoma Papilliferum |

ŞEKİLLER DİZİNİ

| | | |
|-----------------|---|----|
| Şekil 1. | Ekrin, Apokrin bezler ve kıl folikülü..... | 3 |
| Şekil 2. | Kıl folikülü görünümü..... | 5 |
| Şekil 3. | Benign,malign tümör dağılım ve cinsiyet dağılım oranı grafikleri | 28 |
| Şekil 4. | Deri eki tümörleri anatomik lokalizasyon dağılımı..... | 30 |
| Şekil 5. | Farklılaşma yönlerine göre deri eki tümörleri olgu sayısı grafiği | 31 |
| Şekil 6. | A) Hidrokistoma (H&E;10x) (İKÇÜ AEAH patoloji no: 3926/14), B) Hidrokistoma (H&E;40x) (İKÇÜ AEAH patoloji no: 3926/14), C) Hidradenoma (H&E;4x) (İKÇÜ AEAH patoloji no: 2056/15), D) Hidradenoma (H&E;40x) (İKÇÜ AEAH patoloji no: 2056/15)..... | 33 |
| Şekil 7. | A) Pilomatrikoma (H&E;10x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:12759/15) , B) Pilomatrikoma (H&E;40x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:12759/15), C) Trikoblastoma (H&E;10x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:9446/15), D) Trikoblastoma (H&E;40x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:9446/15) | 35 |
| Şekil 8. | A) Sebaceoma (H&E;10x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:34147/14), B) Sebaceoma (H&E;40x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:34147/14), C) Sebace karsinom (H&E;10x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:33337/14), D) Sebace karsinom (H&E;40x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:33337/14) | 36 |

TABLÖLAR DİZİNİ

| | |
|---|----|
| Tablo 1. DSÖ 2006 deri eki tümörleri sınıflaması | 7 |
| Tablo 2. DSÖ 2006 deri eki hiperplazi ve hamartomları..... | 7 |
| Tablo 3. Deri eki tümörlerine ait yaş grubuna göre olgu sayısı dağılımı | 28 |
| Tablo 4. Çalışma grubumuzun tamamının ortalama yaş, lokalizasyon, cinsiyet verilerine göre dağılımı. | 29 |
| Tablo 5. Tümörlerin farklılaşma yönü açısından sayısal analizi | 31 |
| Tablo 6. Farklılaşma yönlerine göre en sık tümörler | 32 |
| Tablo 7. Literatürde bulunan deri eki tümörleri ile ilgili bazı çalışmalar. | 37 |

1. GİRİŞ

Deri eki tümörleri farklı yönlerde farklılaşma gösterebilen, nadir görülen tümörlerdir. Tümör sınıflandırılması çok geniş bir yelpazeden oluşmakta olup, tümör tipleri oldukça değişken sıklık ve lokalizasyonda karşımıza çıkmakta ve zaman zaman bu geniş yelpaze içinde doğru tanıyı bulmak zor olabilmektedir.

Deri eki tümörleri konusunda yapılan birçok çalışmada insidans, yaş ve cinsiyet konusunda farklı sonuçlar bulunmaktadır. Ülkemizde de yapılan çalışmalar genelde kısıtlı olgu sayıları ve daha sık olarak bu tümörlerin tanısına yönelik, diferansiyasyon belirlenmesi, immünohistokimyasal (İHK) analiz ve histopatolojik değerlendirme şeklinde veya yalnızca olgu sunumları şeklindedir.

Deri eki tümörleri sıklığı ve tipleri genellikle coğrafi bölgelere göre değişmekte olup, dünyanın farklı yerlerinde yapılan çalışmalarda en sık görülen deri eki tümörü tipi ve sıklığı farklılıklar gösterebilmektedir. Çalışma öncesi yapılan literatür araştırmalarında ülkemize ait deri eki tümörlerine dair sıklık ve diğer klinikopatolojik verileri içeren, yeterli olgu sayısına sahip çalışma eksikliği dikkati çekmiştir. Bu tümörlerin ülkemizdeki bölgesel sıklık, cinsiyet, lokalizasyon ve diğer klinikopatolojik özelliklerini bilmek patologlar için geniş bir yelpazesi olan bu tümörlerin tanısında yardımcı olabilecektir. Örneğin uzak doğuda sıklıkla karşılaşılan bir deri eki tümörü ülkemizde nadiren karşımıza çıkabilmektedir veya Türkiye’de sıklıkla karşılaşılan bir deri eki neoplazmı Afrika’ya ait çalışmalarda nadir olarak bildirilmiştir. Bu sebeplerden dolayı deri eki tümörlerinin klinikopatolojik verileri açısından yapılacak literatür araştırmalarının bölgesel farklılıklardan dolayı yanıltıcı olabileceği düşünülmüştür. Bu yüzden ülkemize yönelik bu konudaki çalışmaların artması bu tip vakalar ile karşılaşan klinisyen ve patoloğlara yardımcı olacaktır.

Bu çalışmadan elde edilen verilerin hem Ege bölgesinde hem de Türkiye’de deri eki tümörlerinin sıklığına ve klinikopatolojik özelliklerine katkıda bulunacağı, bu konuda gelecekte yapılacak çalışmalara yardımcı olacağı düşünülmüştür.

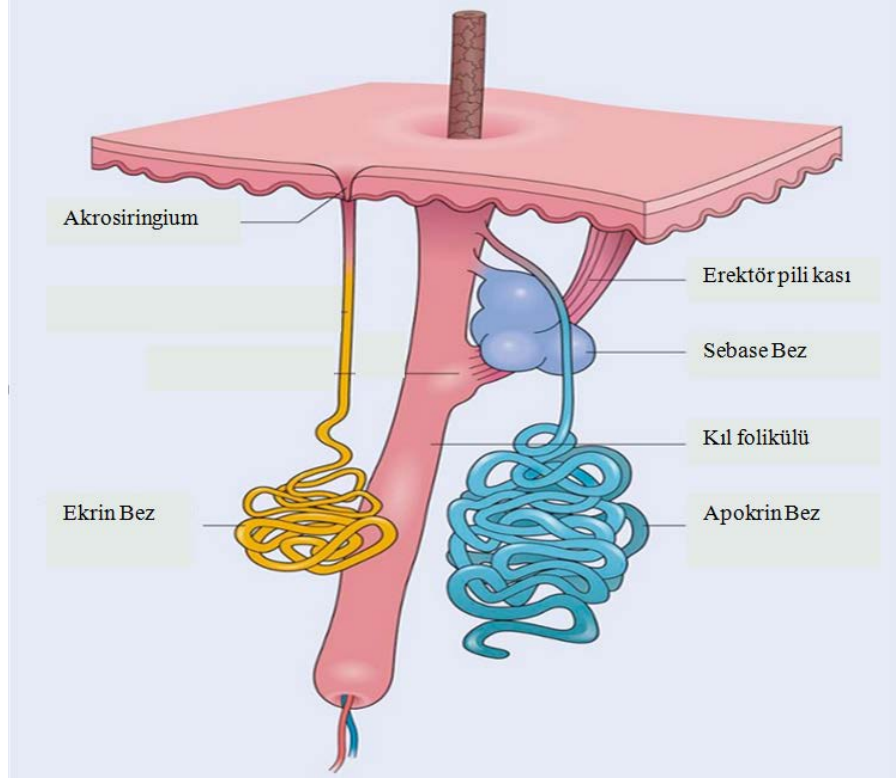
2. GENEL BİLGİLER

2.1. Deri Ekleri Histolojisi ve Embriyolojisi

Deri ve deri ekleri ektoderm kökenli yapılardır ve embriyolojik hayatın erken evrelerinde gelişmeye başlar (1). Fetal hayatın 4. haftasında mezoderm üzerinde bulunan tek hücre tabakalı ektodermal alanda proliferasyon ve deri eki yapılarının gelişimi başlar (1). Deri ekleri temel olarak 3 histolojik yapıdan meydana gelirler; pilosebase ünit, eklin bez ve apokrin bez (1-2). Deri ekleri vücudun farklı alanlarında farklı sayıda ve yoğunlukta bulunsalar da genel morfolojik görünimleri benzerdir (1). Çeşitli görevleri yanısıra epidermis rezervi olarak da görev alabilirler. Bu yüzden pilosebase ünitelerin daha yoğun buldukları baş ve yüz bölgesinde, daha az bulunduğu sırt derisine göre reepitelizasyon daha hızlı gerçekleşir. Bu fonksiyon keratinositlerin deri eki alanından yüzeye hareketi ile gerçekleşir (2).

2.1.1. Eklin Ter Bezleri

Eklin ter bezi üniteleri embriyogenez sırasında oluşan, yüzey epidermisinden aşağı doğru büyüyen tübüler yapılardan oluşur (2-3). Doğrudan deri yüzeyine açılan intraepidermal yerleşimli spiral duktusa '*Akrosiringium*' adı verilir (4-5) (Şekil 1). Bu yapı eklin bezin dermal kanal içindeki hücrelerinin mitozu ve yukarı doğru göç etmeleriyle oluşur. *Akrosiringium*'u oluşturan hücreler geniş eozinofilik sitoplazmalı, yuvarlak nükleuslu poligonal hücrelerdir (2). Kanalın dermal alandaki düz bölümü çift sıra küboidal hücrelerden oluşur ve lüminal yüzey eozinofilik kütikül tabakasıyla kaplıdır (2). Kıvrımlı sekretuar asiner kısım ise daha derinde yerleşir ve myoepitelyal hücre ile çevrili, ter üretiminden sorumlu soluk ve geniş piramidal hücreler yanısıra sodyum geri emiliminden sorumlu olduğu düşünülen dar sitoplazmalı daha koyu hücrelerden oluşur (3). İnsanlarda eklin ter bezleri baskın olan bezlerdir ve avuç içi, topuk, aksilla ve alında daha yoğun olmak üzere neredeyse vücudun her yerinde bulunur (5-6). Eklin ter bezlerinin temel işlevi ter salgısı ile termoregülasyonda görev almak olup, bezler doğumdan itibaren aktiftirler (5-6).



Şekil 1. Ektrin, Apokrin bezler ve kıl folikülü.

2.1.2. Apokrin Ter Bezleri

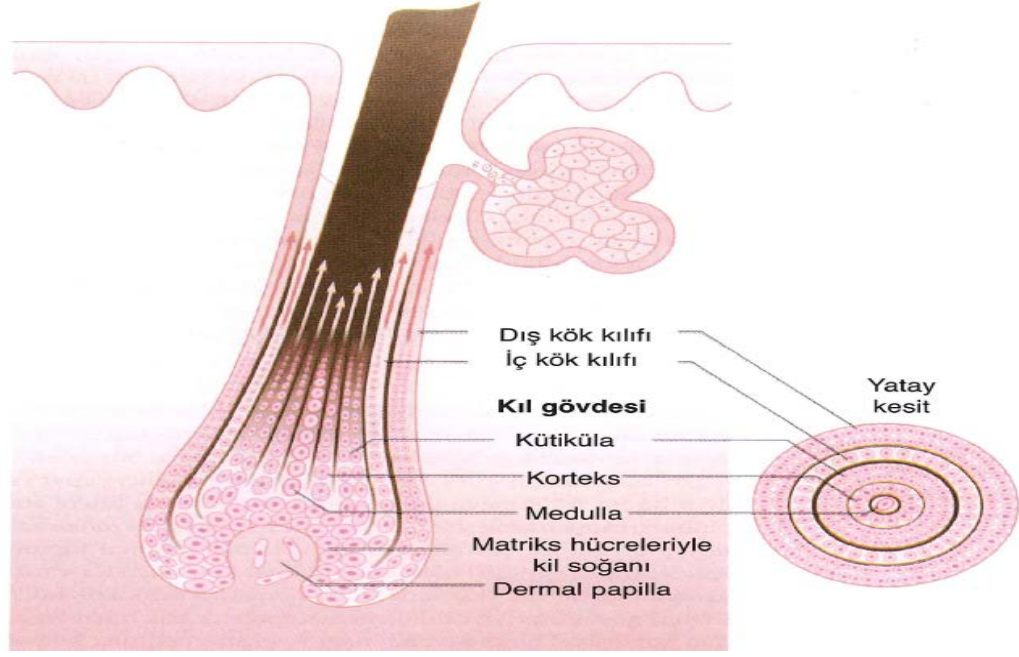
Apokrin üniteler, ektrin bezler gibi yüzey epidermisinden değil, kıl folikülünün infundibular veya üst bölümünün dışa doğru çıkıntıları şeklinde gelişirler (2) (Bkz.Şekil 1). Kıl folikülünün infundibular kısmına açılan düz ve geniş boşaltım bölümü ve sekretuar bölümlerden oluşur. Boşaltım bölümü iki sıra küboidal epitel ile döşelidir ve myoepitelyal hücre içermez (2-3). Kıvrımlı sekretuar kısım ise dermis ile subkutan yağ doku bileşkesinde yerleşir ve myoepitelyal tabaka ile çevrili kolumnar veya küboidal tek sıra hücre ile çevrilidir (3). Apokrin sekresyon ektrin sekresyona göre H&E boyamada daha koyu boyanır (2). Kolumnar hücrelerin tepeleri lümen içine uzanır ve kesitlerde ‘*apikal snout*’ şeklinde görülür, bu görünüme ‘*dekapitasyon sekresyon*’adı verilir. Embriyolojik olarak apokrin ter bezi; sebace bez ve kıl folikülünü de oluşturan primer germ yaprağından oluşur (6). En sık olarak aksilla, kasık bölgesi, meme başı, pubik ve perineal bölgede yerleşirler (3). Apokrin sekresyon süt beyaz renktedir ve insanlarda bilinen hiçbir işlevi yoktur ancak diğer türlerde cinsel uyarım ve termoregülasyonda etkili olduğu bilinmektedir (2).

2.1.3. Apoekrin Ter Bezleri

Üçüncü bir ter bezi tipi olarak apoekrin bezlerden söz edilebilir. Bu bezler ekrin bezler gibi direk deri yüzeyine açılan, salgılarında apoekrin özellikler bulunduran bezlerdir (3,7). Yapısal olarak ekrin ve apoekrin bez yapıları bir arada izlenir. Yalnızca erişkin aksillasında bulunur (6).

2.1.4. Kıl Folikülü

Embriyogenez sırasında fetal dermisin mezenkimal hücreleri, epidermisen bazal tabakasının hemen altında toplanır ve epidermal tomurcuklar buralardan dermise doğru büyürler. Gelişmekte olan folikül, cilt yüzeyine belli bir açı ile aşağıya doğru büyümeye devam eder (2). Kıl folikülü ve yoğun vaskularize dermal papilla birlikte kıl bulbusunu oluştururlar (8) (Şekil 2). Fetal folikülün bir tarafında iki tomurcuk oluşur; biri sebese beze farklılaşan üst tomurcuk ve diğeri erekteör pili kasının bağlantısını sağlayan alt tomurcuk (2) (Bkz. Şekil 1). Sebese duktusun yüzeyel açıklığından, girişine doğru uzanan folikülün en üst bölümüne '*infundibular segment*' adı verilir. Sebese bez ve erekteör pili kası arasındaki kısma ise '*istmus*' adı verilir (2). Alt bölüm ise yaşam boyu involüsyon ve rejenerasyon döngüleri geçiren, folikülün en aşağı kısmını ve kıl bulbusunu içerir. Kıl folikülü üç sıra halinde gelişir; primer foliküller iki adet sekonder folikül tarafından çevrilir (3). Pilosebese ünitelerin yoğunluğu yaşla beraber azalır. Bu azalış sekonder foliküldeki azalmaya bağlıdır (2). Olgun bir kıl kökü yapısında tam keratinize olmuş iç kök kılıfı ve dış kök kılıfı bulunur ve bu yapılar kıl bulbusunun merkezindeki matriks bölümü tarafından üretilir. Epidermis dış kök kılıfıyla devamlılık gösterir, iç kök kılıfı ise istmus seviyesinde sonlanır (2). Folikülün üst iki kısmı (*infundibulum* ve *istmus*) kalıcıdır, alt kısım ise her döngüde tamamen yenilenir (9). Kıl folikülü; yüksek modifiye keratinize bir yapı olan kıl gelişiminden sorumludur (1).



Şekil 2. Kıl folikülü görünümü

2.1.5. Sebace Bez

Sebace bezler embriyolojik olarak, kıl folikülünün üst bölümünün yukarı doğru büyümesiyle oluşmuştur (9). Sitoplazmasında bol miktarda yağ damlacığı içeren, soluk boyanan lobüllerden (sebosit) meydana gelir (3). Lobüllerin periferinde koyu renkli bazaloid germinatif hücreler bulunur. Bu germinatif hücreler sürekli olarak kısa sebace duktustan kıl folikülünün infundibular bölümüne doğru ilerleyen, yağ dolu, soluk renkli hücrelere farklılaşır (9). Sebace duktus dalgalı bir görünümü olan kütikül tabakası ile sınırlıdır. Sebace bezler avuç içi ve ayak tabanı dışında tüm vücutta bulunmakla birlikte özellikle yüz ve saçlı deride yoğun olarak yer alırlar. Göz kapaklarının tarsal plakları (Meibomian bezler), ağız mukozası, labia minör ve glans penis dışında her zaman kıl folikülleri ile birlikte bulunurlar (3,9).

2.2. Deri Eki Tümörleri Genel Bilgiler

Deri eki tümörleri oldukça nadir görülen tümörlerdir. Birçok tümör tipinden oluşan bu grup tümörlerin tamamı tüm dermatolojik spesmenler içinde çok küçük bir yer kaplamaktadır. İtalya'da yapılan bir çalışmada 20 yıllık bir süre içerisinde; 7567

bazal hücreli karsinom olgusu, 1459 skuamöz hücreli karsinom olgusu saptanırken aynı sürede yalnızca 281 deri eki tümörü saptanmıştır (10).

Deri eki tümörleri değişik yönlerde farklılaşma gösteren histolojik özellikleri deri eklerine benzeyen tümörlerdir (11,12). Ancak oldukça farklı ve mikst yönde farklılaşma gösterebilen tümörler olması sebebiyle 80'in üzerinde farklı tümör tipi tanımlanmıştır (13). Birçok adneksial tümörün orijini net olarak bilinmemektedir (14). Tümörler pilosebase aparat, apokrin ve ekrin ter bezleri olmak üzere üç farklı orijinden kaynaklanabilmektedir (15,16). Tümörlerin farklılaşma kökeni her zaman belirgin olmayıp mikst yönde farklılaşma da göstererek ayrımı zor olabilmektedir. Bu durum deri eki tümörlerinin orijininin pluripotent kök hücre olduğunu düşündürmektedir (12,15). Tümörlerin bazen birden fazla deri eki yönünde farklılaşması tümörün isimlendirilmesinde de zorluk yaratabilmektedir (11,17). Ekrin ve apokrin farklılaşmayı kesin olarak ayırabilecek belirteçler yoktur (6). Halen tüm dünyada geçerli mantıksal bir sınıflandırma bulunmamaktadır ve köken konusunda yapılan sınıflandırmalar ve çıkarımlar çoğu zaman tartışmalı olmuştur (6,18). Genel olarak histolojik ve İHK'sal analizler sonucu; ekrin, apokrin, foliküler ve sebace olmak üzere 4 ana grupta toplanmaktadırlar (12). Son zamanlarda tanımlanan yeni morfolojik parametreler, ultrastrüktürel ve İHK'sal veriler ışığında eski sınıflamalarda birtakım değişiklikler yapılması gerektiği ileri sürülmüştür (13,19). Son olarak, bu amaçla embriyolojik açıdan yeni sınıflamalar da önerilmiş ve deri eki tümörlerinin folikülosebase-apokrin ünit ve ekrin tümörler olarak iki ana gruba ayrılması düşünülmektedir (13,18,19). Şu an literatürde birçok çalışmada sıklıkla kullanılan sınıflandırma Dünya Sağlık Örgütüne ait sınıflandırmadır (11,14) (Tablo 1). Deri ekleri tümörleri hiperplaziler/hamartomlar ve benign/malign tümörler olarak da ayrılabilir (19). Hiperplaziler ve Hamartomlar aşağıda gösterilmiştir (Tablo2).

Tablo 1. DSÖ 2006 deri eki tümörleri sınıflaması (14).

| <u>Apokrin ve Ektrin farklılaşma gösteren tümörler</u> | | <u>Foliküler farklılaşma gösteren tümörler</u> |
|--|---|---|
| Malign tümörler <ul style="list-style-type: none">- Tübüler Karsinom- Mikrokistik Adneksial Karsinom- Malign Mikst Tümör (MMT)- Porokarsinom- Spiradenokarsinom- Hidradenokarsinom- Müsinöz Karsinom- Dijital Papiller Karsinom- Adenoid Kistik Karsinom- Apokrin karsinom- Memenin Paget Hastalığı- Meme dışı Paget Hastalığı | Benign tümörler <ul style="list-style-type: none">- Hidrokistoma- Siringoma- Poroma- Siringofibroadenoma- Hidradenoma- Sipiradenoma- Silindriroma- Tübüler Adenom- Tübüler Papiller Adenom- Siringokistadenoma papilliferum- Hidradenoma Papilliferum- Benign Mikst Tümör | Malign tümörler <ul style="list-style-type: none">- Pilomatrikal Karsinom- Prolifere Trikilemmal Tümör Benign tümörler <ul style="list-style-type: none">- Trikoblastoma- Pilomatrikoma- Trikilemmoma- Trikofoliküloma- Fibrofolliküloma/Trikodiskoma <u>Sebese farklılaşma gösteren tümörler</u> <ul style="list-style-type: none">- Sebese Karsinom- Sebese Adenom- Sebeseoma |

Tablo 2. DSÖ 2006 deri eki hiperplazi ve hamartomları (14).

| Ektrin ve Apokrin | Kıl Folikülü | Sebese |
|--|--|--|
| <ul style="list-style-type: none">- Ektrin Nevüs- Apokrin Nevüs | <ul style="list-style-type: none">- Kıl Folikülü Nevüsü- Dilate Por- Generalize Kıl Folikülü Hamartomu- Bazaloid Foliküler Hamartom | <ul style="list-style-type: none">- Sebese Nevüs- Sebese Hiperplazi |

Deri eki tümörleri sıklıkla benign tümörlerdir ve genelde asemptomatik papül ve nodül şeklinde izlenirler (20). Klinik açıdan tanısı zordur, anatomik yerleşim yeri ve dağılımı tanıda ipucu olabilmektedir (21). Malign deri eki tümörleri oldukça nadir tümörlerdir ancak sıklıkla klinisyen tarafından erken tanısı gecikmiş ve bu yüzden kötü gidişli olabilen tümörlerdir (12).

Deri eki tümörlerinin histopatolojik tanısında ise morfoloji ön planda olup İHK'nın yararı genelde sınırlıdır (12). Benign tümörlerde genelde iyi sınırlı büyüme,

yoğun fibrotik stroma, peritümöral olağan dermal elemanlar varlığı izlenirken, ülserasyon ve nekroz genelde izlenmez. Malign tümörler ise sıklıkla asimetrik büyüme, nekroz, ülserasyon, hücreler arası yarıklanmalar, horizontal büyüme, yoğun mitoz, nükleer pleomorfizm içeren ve sıklıkla tam olarak eksize edilemeyen tümörlerdir (22).

Benign deri eki tümörleri genelde çok iyi prognozlu olup, gerekli cerrahi tedavi sonrası nüks veya rekürrens göstermezler (13). Deri eki karsinomları da genelde düşük nükleer dereceli olup özellikle küçük lezyon ve tam eksizyon durumlarında çoğunlukla iyi prognozludurlar (12,14). Yüksek dereceli karsinomlar metastatik olabilmektedir, ancak çoğu adneksial karsinom hakkında yeterli olgu sayısı bulunmamakta olduğundan prognoz açısından net yorum yapılamamaktadır (14).

2.3. Apokrin ve Ektrin Farklılaşma Gösteren Tümörler

2.3.1. Malign tümörler

2.3.1.1. Derinin Tübüler Karsinomu

Tübüler karsinom apokrin farklılaşma gösteren, belirgin tübüler yapıların izlendiği derinin tübüler adenomunun malign eşdeğeridir. Orta yaşlarda ve kadınlarda sıktır (14). En sık yerleşim yeri aksilladır (23). Tübüler karsinomun sebace nevüsten gelişebildiği bildirilmiştir (24). Histopatolojik olarak asimetrik, kötü sınırlı, sıkışık çok sayıda tübüler ve duktal yapılar izlenir. Tübüler alanların yüzeyden derine doğru ilerledikçe çapları azalır ve lümenler sıklıkla homojenöz eozinofilik tipte bir materyal, nekrotik debriler ve köpüksü histiyositler ile doludur (14). Derinin primer tübüler karsinomu tanısı koymadan önce viseral bir alandan tübüler karsinomun deri metastazı olasılığı ekarte edilmelidir. Tübüler karsinom yüksek malign potansiyeli olan kötü prognozlu bir tümördür, literatürde bildirilen 44 olgunun 21 tanesi metastatik olup 9 hasta tümöre bağlı nedenler ile ex olmuştur (25,26).

2.3.1.2. Mikrokistik Adneksial Karsinom (MAK)

MAK lokal agresif, genelde orta-ileri yaş hastalarda görülen düşük dereceli bir karsinomdur (12). Beyaz ırkta ve baş boyun bölgesinde özellikle de yüz bölgesinde ve kadınlarda daha sık karşılaşılmaktadır (27). Yanlış tanı alması durumunda ciddi bir lokal destrüktif harabiyet yapar (14). Bir çalışmada 17 MAK olgusunun 9 tanesine ilk biyopside yanlış tanı koyulduğu saptanmış (28), bir diğer çalışmada ise 48 MAK olgusunun sadece 35 tanesine ilk biyopside doğru tanı verildiği bildirilmiştir (29). MAK olgularına sıklıkla yanlış tanı verilme nedeni özellikle yüzeysel biyopsilerde yalnızca kistik veya duktal komponentler ve atipi içermeyen sitolojik özellikler içermesidir. Biyopsi kolayca yanlış değerlendirilip siringoma veya başka bir benign deri eki tümörü olarak değerlendirilebilir (12). Tipik olarak sitolojik atipi azlığı, nadir mitoz ve nekroz yokluğu dikkati çeker (14). Desmoplastik bir stroma içinde kötü sınırlı, yuvalar ve kordonlar halinde belirsiz sitoplazmalı küçük bazaloid hücreler, keratin ile dolu kistler, iki tabakalı küboidal hücreler ile döşeli duktuslar dikkati çeker (30). Yuvalar ve duktuslar siringoma ile benzer görünüm gösterirler. Yüzeysel dermiste keratinöz kistler ve kordonlar halinde belli belirsiz tümör hücreleri izlenir, daha derin alanlarda ise duktuslar ve sklerozis dikkati çeker (30). Derin alanlarda perinöral ve intranöral invazyon sıktır (14). Muhtemel predispozan faktör olarak yüz bölgesinde radyasyon maruziyeti sayılabilir (30). Bildirilen olgular içinde lenf nodu metastazı oldukça nadirdir (14). Tümörün geniş eksizyonu ile lokal kontrolü genelde yetersiz kalmaktadır ve rekürrens sık izlenmektedir (31).

2.3.1.3. Malign Mikst Tümör (Malign Kondroid Siringoma)

Malign mikst tümör (MMT); infiltratif sınırlı ve sıklıkla satellit tümör nodülleri izlenen, büyük, asimetric, kötü sınırlı, lobüle görünümde bifazik bir tümördür (14). MMT gelişimi genelde de novo'dur, kondroid siringoma ile ilişkisi yoktur. Benign mikst tümörün aksine kadınlarda, ekstremitelerde ve gövdede sıktır (32,33). Malign mikst tümörün temel histopatolojik özellikleri; dermis veya yüzeysel subkutan alandan köken alması, epitelyal ve mezenkimal alanların bir arada olması,

epitelyal komponentte ekrin ve apokrin alanların bulunması, belirgin sitolojik atipi, belirgin mitoz ve çevre dokulara invazyon göstermesi, benign deri eki tümörünü anımsatan miksomatöz veya kartilajinöz diferansiasyon gösteren stromal komponent içermesidir (12). Epitelyal alanlar düzensiz halde kordonlar ve yuvalar yanı sıra değişik boyutlarda ve şekilde tübüler alanlardan oluşur (14). Poligonal görünümlü epitelyal hücrelerde belirgin pleomorfizm ve her BBA'da 5'den fazla mitoz izlenir (33). Epitelyal komponent daha sık periferde izlenirken, mezenkimal komponent santral alanda izlenir. Epitelyal alanlarda kordonlar, epitelyal adalar, trabeküller, alveolar görünüm veya tübüller olabilir (12). Kondromiksoid stroma PAS negatiftir (34). Kondroid siringoma ile ayrımında sitolojik atipi, pleomorfizm, mitotik aktivite ve nekroz varlığı yardımcı iken İHK'nın yararı bulunmamaktadır (12). MMT prognozu kötü bir tümördür, yapılan bir çok çalışmada sık lokal rekürrens ve metastaz (>%50) bildirilmiştir (35).

2.3.1.4. Porokarsinom

Porokarsinom genelde ileri yaşta, sıklıkla baş boyun, gövde ve alt ekstremitede görülen nadir bir tümördür (36). Porokarsinom önceden olan poromadan veya de-novo gelişebilmektedir. Yapılan bir çalışmada porokarsinom olgularının %18'inde rezidü poroma alanları olduğu bildirilmiştir (37). Ekrin diferansiasyon gösteren, asimetric itici tarzda veya infiltratif büyüme gösterebilen, belirgin sitolojik atipi ve belirgin mitotik aktivite içeren bir tümördür (37). Tümör solid, lobüler adalar şeklinde bazaloid tipte hücrelerden oluşur. Arada nekroz alanları olabilir. Tümör hücreleri eozinofilik, poligonal veya fusiform görünümde, hiperkromatik nükleuslu, nükleol belirginliği gösteren hücrelerdir (38). Tümör çevresinde epidermal keratinositlerden keskin bir sınırla ayrılan epitelyal hücre adaları izlenir (39). Fokal kötü forme tübüler alanlar ve skuamöz diferansiasyon izlenebilir. Rezidü ekrin poroma olmaması durumunda skuamöz hücreli karsinom ile ayrımı zor olabilmektedir (14). Ekrin porokarsinom sık lokal rekürrens yapabildiği için tedavide geniş eksizyon ve yakın takip önerilmektedir (40,41,42).

2.3.1.5. Sibiradenokarsinom

Sibiradenokarsinom de novo gelişebildiği düşünülse de genelde benign sibiradenom'un malign transformasyonu ile oluşan oldukça nadir bir tümördür. Literatürde yaklaşık 50 olgu bildirilmiştir, genelde orta yaşta ve kadın erkek aynı oranda görülmektedir (14). En sık üst ekstremiteler olmak üzere birçok farklı lokalizasyonda bildirilmiştir. Klinik olarak uzun süredir var olan bir lezyonun aniden büyüyüp belirginleşmesi ve ülser olması tipiktir (43). Vakaların çoğunda peritümöral benign sibiradenoma alanları izlenmektedir (14). Genel olarak 2 histolojik patern tanımlanmıştır. İlk patern; benign-malign arası kademeli geçiş şeklinde tanımlanmıştır. Bu paternde sibiradenom'un dual hücre popülasyonu ile sibiradenokarsinom'un monomorföz hücre popülasyonu arasında belli belirsiz geçişler izlenir. Sibiradenom'un bilinen paterni kaybolup yerine kötü forme hücre adaları ve kordonları şeklinde malign hücrelerin geçtiği izlenir. İkinci tip paternde ise; birbirine bitişik şekilde malign alanlar ve tipik sibiradenom alanları izlenir, geçiş alanları izlenmez. Her iki histolojik tipte de ileri evrelerde nekroz, hemoraji ve belirgin infiltratif patern siktir (14). Bazı vakalarda malign alanlar oldukça küçük olabilmekte ve yeterli sayıda örnek alınmasına gerek duyulabilmektedir. Sibiradenokarsinom genelde lokal rekürrensler ve metastazlar ile yüksek mortalite oranına sahiptir (44-45).

2.3.1.6. Hidradenokarsinom (Malign Nodüler Hidradenoma)

Kadınlarda hafif oranda daha siktir. Ortalama yaş 50'dir ancak çocuklar dahil her yaşta bildirilen olgular vardır. Genelde de novo gelişir ancak bazı vakalar hidradenoma ile ilişkilidir (14). Vücutta herhangi bir alanda gelişebilir (46). Belirgin bir klinik özelliği yoktur genelde yavaş büyüyen kitle şeklinde tanımlanır. Histopatolojik olarak; hidradenokarsinom görünümü değişken boyut ve sayıda düzensiz bir veya daha fazla tümör nodülünden oluşan, fokal tübüler ve duktal yapıların, yer yer geniş nekroz alanlarının izlendiği bir tümör şeklindedir (14). Genelde epidermis ile ilişkisi bulunmaz. Hidradenomadaki hücre tipine benzer hücreler yanı sıra atipik hücreler, pleomorfik nükleus ve mitotik figürler belirgindir (47). Genelde apokrin diferansiyasyon gösterse de ekrin özellikler de gösterebilir (48).

Hidradenokarsinom metastaz yapabilir, yapılan bir çalışmada 76 vakadan 22'sinin metastatik olduğu bildirilmiştir (14). Tedavide geniş cerrahi eksizyon önerilir (49).

2.3.1.7. Müsinöz Karsinom

Derinin primer müsinöz karsinomu çok nadir olup histolojik olarak viseral bir organdan tümör metastazı ile ayırt etmek oldukça zor olan bir deri eki tümörüdür. İleri yaşta ve kısmen kadınlarda daha sık görülür (14). En sık skalp ve yüzde, özellikle de göz kapağında görülür (50). Makroskopik olarak kesit yüzü jelatinöz görünümündedir, satellit tümör nodülleri olabilir. Histopatolojisinde; geniş müsin gölcükleri içinde, bal peteği görünümünde fibröz septalar ve müsin içinde yüzer görünümde tümör hücre adaları tipiktir. Bazen neoplastik hücreler kribriform paternde olabilir (12). Tümörün periferi santrale göre daha solid alanlar içerir. Tümör hücreleri geniş bir sitoplazma ve küçük nükleus içeren küçük boyutlu ve hafif atipi içeren hücrelerdir (14). Mitoz nadirdir. Multiloküler müsin gölcükleri PAS pozitif diastaz rezistandır (51). İHK'sal olarak sitokeratin 20 ile boyanmaması ve arada myoepitelyal hücreleri belirgin in situ alanların varlığı gastrointestinal orijinli bir tümör ile ayırımında yardımcıdır (14). Primer derinin müsinöz karsinomu tanısı koyulmadan önce meme, GİS ve diğer organlar primer orijin açısından araştırılmalıdır. Diğer ter bezi karsinomlarına göre müsinöz karsinom düşük dereceli bir malignite olup, primer lokalizasyonunda kalmaya eğilimlidir (51). Yapılan bir çalışmada uzak metastaz oranı %3, lenf nodu metastazı oranı %10 olarak bildirilmiştir (52).

2.3.1.8. Dijital Papiller Karsinom

Dijital Papiller Karsinom hemen daima el ve ayaklarda özellikle dijital kemiklerde görülür. Erkeklerde ve 50-60 yaş hastalarda belirgin oranda daha sıktır (13). Genelde yavaş büyüyen, epidermal tutulumu olmayan, derin yerleşimli nodül şeklinde görülür. Histopatolojik olarak; dermal yerleşimli multinodüler epitelyal agregatlar şeklinde, arada kistik boşlukların da izlendiği bir görünüm tipiktir (51). Kribriform paternde glandlar tümörün solid alanlarını oluşturur. Kistik boşluklarda ise papiller projeksiyonlar sıktır. Hücreler kolumnar veya küboidal şekilli minimal

sitolojik atipi içeren hücrelerdir (51). Mitoz ve nekroz sık bir bulgudur. Kistik alanlar eozinofilik sekretuar materyal ve nekrotik debriler içerir. Yapılan çalışmalarda genel kanı ekrin gland kökenli bir tümör olduğu lehinedir (53). Tedavide tam eksizyon ve gerekirse amputasyon önerilir. Tümör rekürrens oranı %50, metastaz oranı ise %14 olarak bildirilmiştir (14).

2.3.1.9. Adenoid Kistik Karsinom

Primer kutanöz adenoid kistik karsinom oldukça nadir, yavaş seyreden bir tümördür. Tümörün oluşumundan tanı almasına kadar ki süreç ortalama 9.8 yıldır. Orta-ileri yaş hastalarda ve kadınlarda daha sıktır. En sık skalp olmak üzere göğüs ve karın yerleşimli bildirilen olgular da vardır (54). Genelde kötü sınırlı, angule adalar, kordonlar şeklinde bazaloid hücreler ve glandüler, kistik, kribriform, tübüler düzenlenimli gevşek fibröz veya müsinoz stroma içinde yerleşen bir görünümü vardır. Tipik olarak yüzeyde epidermisle ilişkisizdir ve derminin daha derin alanlarına yerleşir, ayrıca subkutanöz yağ dokuya yayılımı sıktır (55). Tümörün küçük büyütmede karakteristik görüntüsü, nükleer hiperkromatizm ve kalabalık tümör hücreleri nedeniyle bazofilik görünümündedir. Nükleer palizadlaşma yoktur. Tümör yuvaları belirgin eozinofilik hyalin bazal membran benzeri materyal ile çevrilidir. Bu alanlar PAS pozitif diastaz rezistandır. Kistik boşluklar sıklıkla müsini ile doludur (14). Müsin histokimyasal (HK) olarak Alcian blue pozitiftir. Tümör hücreleri küçük bir amfofilik sitoplazmaya sahiptir ve nükleus sitoplazma oranı belirgin oranda artmıştır. Mitotik aktivite azdır (1-2/BBA) (56). Perinöral yayılım oldukça sıktır. Primer kutanöz adenoid kistik karsinom tanısı verilmeden önce hasta metastaz açısından iyice araştırılmalıdır. Ayırıcı tanısında ise özellikle adenoid kistik tip bazal hücreli karsinom önemli olup temelde palizadlaşma ve stromal reaksiyon olmayışı yardımcıdır. Tümörün apokrin veya ekrin orijinli olma konusu tartışmalıdır. İndolent ama progresif bir klinik seyir izlemesi tipiktir. Rekürrens oranı sıktır, metastaz oranı ise oldukça nadirdir (57).

2.3.1.10. Apokrin Karsinom

Apokrin karsinom apokrin bezlerden geliştiđi düşünölen malign ter bezi tümörüdür. En sık aksilla ve anogenital bölgede karşılaşılan bu tümörün kulakta serömüsünöz karsinom, göz kapağında ise moll bezi karsinomu isimleriyle tanımlanan varyantları mevcuttur (58). Klinik olarak belirgin bir özelliđi yoktur (14). Genelde derin dermal yerleşimli olup, subkutanöz yağ doku tutulumu sıktır. Kötü ve infiltratif sınırlı bir tümördür. Komşu apokrin bezlerde in situ karsinom odakları izlenebilir (59). Tümör büyüme paterni, tübüler, papiller, kistik, kribriform, mikronodüler ve solid şekilde olabilir. Hücrelerde geniş bir eozinofilik sitoplazma ve belirgin nükleol içeren büyük oval, yuvarlak veziküler nükleus tipiktir (58). İntrasitoplazmik PAS pozitif, diastaz rezistan granüller karakteristiktir (60). Anahtar diagnostik kriter; apikal snout şeklinde dekapitasyon sekresyon izlenmesidir, ancak bu bulgu kötü diferansiye tümörlerde bulunmayabilir (14). Apokrin karsinom ile memenin primer apokrin karsinomu metastazı veya aksiller ektopik meme apokrin karsinomu ayırımı çok zordur. Klinikopatolojik korelasyon önemlidir. Prognozunda rekürrens sık (%30), lenf nodu metastazı ise %50 olguda bildirilmiştir ancak yaygın metastazlar ve hastalıđa bađlı mortalite hiç bildirilmemiştir (14).

2.3.2. Benign tümörler

2.3.2.1. Hidrokistoma

Hidrokistomalar ter bezlerinin kistik proliferasyonu sonucu oluşan tümörlerdir. Büyük oranda apokrin diferansiasyon gösterirler ancak nadiren ektrin diferansiasyon gösterebilir (12). Ektrin hidrokistomalar ektrin bezlerin retansiyon kistleri şeklinde izlenir. Genelde orta-ileri yaş hastalarda erkek ve kadın eşit oranda görülür. En sık baş boyun bölgesinde özellikle de periorbital alanda karşımıza çıkar (14).

Hidrokistoma çift tabakalı epitel ile döşeli uniloküler ya da multiloküler kistik yapılardan oluşur. İç tabaka eozinofilik sitoplazmalı, lüminal sekresyon yapan geniş kolumnar hücrelerden, dış tabaka ise myoepitelyal hücrelerden oluşur. Lüminal

tarafında epitelde papiller projeksiyonlar izlenebilir (14). Nadiren intrakistik basınca sekonder düzleşmiş çift veya tek hücre sıralı geniş tek bir kistten oluşabilir. Basit eksizyon küratiftir (6).

2.3.2.2. Siringoma (Ekrin Siringoma)

Siringoma küçük boyutlu, benign, ekrin özellikler gösteren, genellikle multiple izlenen sık karşılaşılan deri eki tümörüdür. Kadınlarda ve Asya toplumlarında daha sık olup genelde adölesan ve genç erişkinlerde sıktır (61). Ailesel form siringomalar en sık Down sendromlu hastalarda tanımlanmıştır. Klinik olarak genelde göz kapağı, bazende yanakyerleşimli çok sayıda milimetrik lezyonlar şeklindedir (62). Histopatolojisinde; retiküler dermis yerleşimli, belirgin kollajenize yoğun bir fibröz stroma içinde, dağınık yerleşimli çok sayıda küçük yuvalar, kordonlar ve yer yer kama benzeri tübüller şeklinde epitelyal hücre gruplarından oluşur (12). Epitelyal hücreler küçük nükleuslu, nükleol belirginliği olmayan mitoz izlenmeyen hücrelerdir. Bazı olgular şeffaf hücreli siringoma olarak isimlendirilir, bunlarda hemen tüm epitelyal hücrelerin sitoplazmaları şeffaf görünümündedir ve bu tip siringomalar diabetli hastalarda sıktır (63). Genelde çok sayıda olurlar ve soliter lezyonlarda siringoma tanısı verirken özellikle MAK ayırıcı tanısı açısından daha dikkatli davranılmalıdır. Tedavide basit eksizyon yeterlidir (12).

2.3.2.3. Poroma

Poroma sıklıkla ekrin nadiren de apokrin özellikler gösterebilen benign deri eki tümörüdür (64). Sıklıkla ekrin bezlerin intraepidermal duktal kısmından gelişen bir tümördür (65). Genelde akral bölge yerleşimli, orta yaş hastalarda izlenen soliter tümörlerdir (12). Kadın erkek aynı sıklıkta izlenir. Klinikte sıklıkla 1cm'den küçük kubbe şeklinde papül, nodül veya plak şeklinde izlenir. Gebelerde hızlı büyüme bildirilen çalışmalar mevcuttur (11). Genelde iyi sınırlı, üniform, bazaloid, küboidal hücrelerden nadiren de duktus veya kistik yapılardan oluşmuş görünümündedir. Tipik olarak epidermis bazalinden başlayan dermise uzanan geniş dilcikler veya kolumnar arşitektürde üniform epitelyal alanlardan oluşur (12). Çevre keratinositlerden keskin sınırla ayrılmış görünümündedir. PAS pozitif glikojen birikimi sıktır. Arada küçük

alanlarda nekroz ve mitoz izlenebilir, bu durumun prognostik önemi yoktur. Tedavide basit eksizyon küratiftir. Tam eksizyon sağlanamaz ise nüks görülebilir (11).

2.3.2.4. Siringofibroadenoma

Oldukça nadir görülen, benign bir ektrin deri eki tümörüdür. En sık akrall alanlarda yerleşimli, yaşlı hastalarda izlenen siringofibroadenoma hakkında literatürde bildirilen 75 civarı olgu vardır (14). Klinik olarak soliter, verrüköz papül veya nodül şeklindedir. Büllöz pemfigoid, liken plan, ülser, skuamöz hücreli karsinom, sebace nevüs ve kronik lenfödem gibi İnflamatuvar ve neoplastik birçok antiteye eşlik edebilmektedir (14). Siringofibroadenoma epidermis altında dallanan ve anastomozlaşan yuvalar ve kordonlar şeklinde, fibrovasküler stroma içinde yerleşen, üniform küboidal hücrelerden oluşur. Nadiren şeffaf hücreli varyantı görülebilir (66). Tedavide basit eksizyon yeterlidir (14).

2.3.2.5. Hidradenoma (Nodüler Hidradenoma)

Genelde ektrin hidradenoma olarak izlense de apokrin özellikler gösterebildiği de bildirilmiştir (67). Solid veya kistik büyüme gösteren, deri renginde, yavaş büyüyen bir benign deri eki tümörüdür (11). Genç erişkinlerde sık olup kadınlarda az oranda daha sıktır. En sık baş boyun bölgesinde izlenir (68). Histopatolojisinde; genelde dermiste yerleşim gösteren, bazen subkutanöz dokuya kadar uzanan multilobüle kapsülsüz kitlelerle karakterizedir (11). Stroma genelde sklerotik bazen de vaskülarize görünümde olabilir. Hücreler tabakalar halinde yerleşir, arada duktuslar ve apokrin özellik gösteren glandüler alanlar olabilir. Hidradenomadeğişik oranlarda farklı hücre tiplerinden oluşur; belirgin glikojen içeren, şeffaf, soluk hücrelerin ağırlıkta olduğu lezyonlar şeffaf hücreli hidradenoma olarak isimlendirilir (69). Arada skuamoid, poligonal santral veziküler nükleuslu hücreler de izlenebilir. Nadiren müsinoz hücreler belirgin olabilir. Hücre tipleri arası geçişler ve birliktelik sıktır. Nadiren belirgin duktal özellikler gösteren poroid hücrelerin izlendiği poroid hibrit lezyonlar olabilmektedir, bu lezyonlar poroid hidradenoma olarak isimlendirilir (14). Tam eksizyon tedavide yeterlidir (6).

2.3.2.6. Sipiradenoma

Genellikle erkin, nadiren apokrin ter bezlerinden köken alan nadir bir benign deri eki tümörüdür (11). Klinik olarak küçük, ağrılı, yavaş büyüyen, baş boyun bölgesinde veya gövdede izlenen tümörlerdir (70). Sıklıkla soliter lezyonlardır ancak çok sayıda izlenebilir. Literatürde dermatomal yayılım yapan zosteriform paternleri bildirilmiştir (71). Yüzdeki multipl lezyonlar silindromalar ile karıştırılabilir. Ayrıca silindroma ile birliktelik de siktir. Histopatolojisinde; dermis veya subkutan dokuda fibröz kapsülle çevrili, iç içe geçmiş adacıklar oluşturan, büyük bazofilik nodüllerle karakterizedir (11). Bazaloid hücreler büyük-soluk nükleuslu ve küçük koyu nükleuslu olmak üzere iki farklı şekilde izlenebilir. Lezyonun merkezinde duktus benzeri yapılar izlenebilir. Diğer bir belirgin özelliği ise tümör nodüllerinde yoğun lenfosit infiltrasyonudur (11). Karakteristik olarak PAS pozitif globüller izlenebilir, tümörün herhangi bir yerinde bu globüller tümör hücreleriyle çevrelenerek psödorozet görünümü oluşturabilir. Sipiradenoma ve silindroma için morfolojik olarak ayırt etmenin zorluğu yanısıra multipl lezyonlu olgularda sipiradenoma ve silindroma birlikteliği siktir ve ayrımı zordur. Bu durum iki tümörün benzer bir neoplastik sürece sahip olduklarını düşündürmektedir (14). Ekrin sipiradenoma terimi sık kullanılsa da sipiradenomanın apokrin özellikler de gösterdiği bilinmektedir. Uzun yıllar sonunda karsinoma ilerleyebildiği bilinmektedir (72). Tedavide tam eksizyon yeterlidir (6).

2.3.2.7. Silindroma

Ekrin ve apokrin farklılaşma gösteren, baş boyun bölgesinde sık izlenen benign deri eki tümörüdür (11). Sıklıkla soliterdir ancak sipiradenoma ile birliktelik de siktir (14). Multipl lezyon varlığının '*Brooke-Spiegler Sendromu*' ile ilişkili olduğu bildirilmiştir (51). Tümörün skalpte çok sayıda olup baş bölgesini kapladığı duruma "*Turban Tümörü*" adı verilmektedir. Histopatolojik olarak; sıkı yerleşimli nodüler görünüm yapan bazaloid hücreler ve birbirine bağlı bazofilik hücreler, hyalin madde ve kistik duktus benzeri yapılar ile karakterizedir (11). Tedavide basit eksizyon yeterlidir (6).

2.3.2.8. Tübüler ve Tübüler Papiller Adenom

Tübüler adenom 1-2 cm çaplarında, benign, dermal yerleşimli, apokrin özellikler gösteren, kadınlarda ve skalpte sık izlenen çok nadir bir ter bezi tümörüdür (11). Siringokistadenoma papilliferum (SKAP) ile birliktelik gösterdiğine ve SKAP'ın tübüler adenomun bir alt varyantı olduğuna dair yayınlar mevcuttur (73). Histopatolojisinde; fibröz bir stroma içinde iyi diferansiye tübüler yapılardan oluşan lobüller ile karakterizedir. Tübüler yapıları oluşturan hücreler apokrin farklılaşma ile birlikte salgı dekapitasyonu gösterir (14). SKAP'a göre daha derin dermis yerleşimlidir, kistik invajinasyonlar ve papiller çıkıntılar göstermez (73). Benign kabul edilip hücrel atipi göstermese de, lokal agresif özellikte olabilir (11). Tedavide basit eksizyon yeterlidir (14).

2.3.2.9. Siringokistadenoma Papilliferum

Siringokistadenoma papilliferum her iki cinsiyette benzer oranlarda izlenen, çocukluk ve adölesan dönemde sık görülen benign bir deri eki tümörüdür (13). Vakaların üçte birinden fazlası organoid nevüsten köken alır. Sıklıkla baş boyun bölgesinde yer alır (11). Histopatolojisinde; epitelde yüzeyden dermise uzanım gösteren endofitik invajinasyonlar izlenir, tipik olarak invajinasyonun yüzeye yakın alanlarında skuamöz epitel ve bunun devamında lezyonun derin kısımlarında küboidal ve kolumnar hücreler dikkat çeker. Lezyonun dermal alanlarında kistik boşluğa doğru uzanan geniş villöz projeksiyonlar izlenir. Lüminal tabaka kolumnar epitel ile döşelidir ve bu hücrelerde dekapitasyon sekresyonu sık bir bulgudur. Stromada tipik olarak belirgin şekilde plazma hücreleri izlenir (14). Tedavide basit eksizyon yeterlidir (6).

2.3.2.10. Hidradenoma Papilliferum

Hemen daima vulva veya perianal bölge yerleşimli, en sık orta yaş kadınlarda karşılaşılan, apokrin özellikler taşıyan benign kistik ve papiller bir lezyondur (74). Yavaş büyüyen kistik dermal bir nodül şeklinde izlenir. Histopatolojisinde; elonge tübüller ve papiller yapılardan oluşan kistik bir görünüm taşır. Papiller kistik yapı iki

tabakalı hücre ile döşelidir; lüminal tabaka dekapitasyon sekresyonu yapan kolumnar hücrelerden, bazal tabaka ise küboidal soluk boyanan myoepitelyal hücrelerden oluşur. Kistik kavite ve lüminal alanlar eozinofilik homojenöz bir materyal görünümünde apokrin sekresyon içerir. Kistik kaviteyi çevreleyen stroma sıkı fibröz bir görünümde ve normal dermisten yarıklar ile ayrılır (75). Tedavide basit eksizyon yeterlidir (6)

2.3.2.11. Mikst Tümör (Kondroid Siringoma)

Kondroid siringoma olarak da bilinen derinin benign mikst tümörü; benign davranışlı, sık görülmeyen bir deri eki tümörüdür (76). En sık erişkin erkeklerde ve baş boyun bölgesinde, soliter, yavaş büyüyen bir nodül şeklinde izlenir (77). Dermisin derin alanlarında kondromiksoid bir matriks içinde ekrin ve/veya apokrin özellikte tübüler veya duktal yapılar izlenir (12). İyi sınırlı bifazik büyüme paterni izlenen epitelyal yapılar ve sıklıkla dallanan tübüler yapılar dikkati çeker (78). Bazı mikst tümörlerde foliküler diferansiasyon sonucu foliküler germinatif hücreler, sebositler ve shadow hücreleri izlenebilir. Stroma genelde tümörün yarısından fazlasını oluşturur ve miksoid, fibroblastik, fibrokartilajenöz, kondroid veya osteoid özellikler gösterebilir (79). Yapılan çalışmalarda epitelyal hücreleri çevreleyen myoepitelyal hücrelerin lezyonun stromal komponentini ürettiği bildirilmiştir (80). Bazı kondroid siringomalarda ise kondroid alanlar izlenmeyebilir (14). Stromal alanlar sıklıkla Alcian blue ile boyanma gösterir (81). Literatürde kondroid siringoma'da ekrin ve apokrin özelliklerin de izlenebildiği bildirilmiştir. Tedavide basit eksizyon yeterlidir (6).

2.4. Foliküler Diferansiasyon Gösteren Tümörler

2.4.1. Malign Tümörler

2.4.1.1. Pilomatikal Karsinom

Pilomatikal karsinom oldukça nadir bir tümördür. Bildirilen olguların çoğu erişkin yaşta olup erkeklerde daha sık görülmektedir (82). Büyük oranda de novo

gelişmektedir ancak önceden var olan pilomatrikoma'nın malign progresyonu sonucu oluştuğu bildirilen vakalar da mevcuttur (83). Bildirilen olgular içinde; baş boyun, üst ekstremiteler ve kalça sıktır. Tümör; büyük, asimetrik yerleşimli, kötü sınırlı, dermal veya subkutanöz dokuya infiltrasyon, düzensiz şekilli, değişken boyutlarda bazaloid hücrelerden oluşan agregatlar şeklinde izlenir (82). Pilomatrikoma ile benzer özellikler taşır; her iki tümörde de kıl kökü matriks diferansiasyon özellikleri, bazaloid ve '*Ghost (hayalet) hücreler*' izlenir (12). Bazaloid hücrelerin sıklıkla yüzey epidermis ile fokal bağlantı alanları veya yüzeyde ülserasyon izlenir. Bazaloid hücreler belirgin bir veya daha fazla nükleollü, hiperkromatik nükleus içeren, sınırları düzensiz hücrelerdir (14). Sıklıkla mitoz ve atipik mitotik figürler dikkati çeker (>10/BBA). Coğrafik nekroz alanları, kalsifikasyon ve ossifikasyon sıktır. Pilomatrikomada da mitoz sık görüldüğü için mitotik aktivite varlığı ayırıcı tanıda yardımcı olmazken infiltratif büyüme paterni, anjiolenfatik ve perinöral invazyon alanları tanıda yardımcıdır (83). İHK benign-malign ayrımında yardımcı değildir (84). Pilomatrikal karsinom esas olarak lokal agresif bir tümördür, sıklıkla rekürrens gösterir. Uzak metastaz oldukça nadirdir (12). Tedavide geniş eksizyon önerilir (6).

2.4.1.2. Prolifere Trikilemmal Tümör

Prolifere trikilemmal tümör (PTT) kadınlarda ve yaşlı hastalarda daha sık izlenen nadir bir tümördür (85). Soliter, multilobüler, büyük ekzofitik kitle şeklinde izlenir. Kistik alanlar genelde kompakt keratin ve kalsifiye materyal içerir (14). PTT morfolojik bir bütünlük gösterir, spektrumun bir tarafında; iyi sınırlı, dermis ve bazen subkutan dokuda solid ve kistik alanlar bulunduran tümör izlenir. Bu alanlar trikilemmal (pilar) kist tipik görünümüne ek olarak; kist lümenine doğru belirgin epitelyal girintiler gösterir. Epitel, kalın bir vitroz membran boyunca küçük bazaloid hücreler ile periferik palizadlaşma gösterir. Kalsifikasyon ve kolesterol kristalleri sıktır. Neoplastik hücreler monomorföz, belirgin sitolojik atipi içermeyen az sayıda mitozun izlendiği hücrelerdir (86). Spektrumun diğer tarafında ise; tümör bazı alanlarda kist duvarına invaziv büyüme, nükleer pleomorfizm ve yüksek mitotik aktivite gibi malign özellikler gösterir. Bu alanlar skuamöz hücreli karsinom ile aynı görünümde olabilir. Ayrıca ek olarak; pilomatrikoma'dakine benzer hayalet hücreler içeren fokal matrisyal diferansiasyon bulguları içerebilir (87). PTT patogenezi net

olarak bilinmemekle beraber HPV' yi etyolojide suçlayan alıřmalar mevcuttur (14). Var olan trikilemmal kistten mi yoksa de novo olarak mı geliřtiđi net bilinmemektedir. Atipik zellikler gstermeyen PTT genelde benign karakterde davranır (88). Tam eksizyon ve patolojik olarak tmrn tamamının incelenmesi nerilmektedir. İnvaziv byme paterni veya sitolojik atipi gsteren tmrlerin klinik gidiři hakkında net bir tahminde bulunamamaktadır (14). Bu nedenden dolayı malign bir tmr gibi davranılması ve lezyonun tam eksizyonu gereklidir (11).

2.4.2. Benign Tmrler

2.4.2.1. Trikoblaztoma (Trikoepitelyoma)

Trikoblaztoma ve trikoepitelyoma iin ayrı antiteler řeklinde sınıflandıran alıřmalar bulunsa da genel kabul gren sınıflamalarda bir arada deđerlendirilirler (89). Rudimenter kıl folikllerinden kken alan, en sık salı deride izlenen, benign deri eki tmrdr (11). Kadın erkek sıklıđı aynıdır. Patolojik grnmne gre; byk nodler, kk nodler, retiform, kribriform, reseiform (salkımsı), kolumnar olarak kategorize edilebilirler (14). Trikoblaztoma nevs sebaceusa benzer řekilde izlenir ancak farklı olarak, trikoblaztomada folikler hcreler dominant iken, nevs sebaceusda hem sebace hem de primordial kıl foliklleri hakimdir. Histopatolojik olarak; folikler farklılařma gsteren bazaloid hcrelerden oluřan dermal veya subkutan bir tmr řeklinindedir. Fibroblastlardan oluřan yođun bir stroma ile evrilidir ve tipik olarak papiller mezenkimal kitleler ierir (11). Tmr ierisinde Merkel hcreleri ve amiloid birikimi gzlenebilir. Tedavide basit eksizyon yeterlidir (2).

2.4.2.2. Pilomatrikoma

Sıklıkla ocuk ve adlesan ađda grlen, benign, dermal veya subkutanz yerleřimli bir deri eki tmrdr (90). Tm dermatolojik biyopsiler iinde %2'lik bir kısmı oluřturarak diđer deri eki tmrlerine gre ok daha sıktır (14). Genelde soliter, 1 cm'den kk boyutta, sert bir lezyon řeklinde, bař boyun blgesi ve st ekstremitelerde vede daha sık olarak kadınlarda izlenir (11). Multipl lezyonlar

Miyotonik Distrofi, Rubinstein-Taybi sendromu ve Turner sendromu ile ilişkilendirilmiştir (1). Histopatolojisinde değişik sayıda bazaloid hücrelerle (matrikal ve supramatrikal hücreler) çevrelenmiş keratinize, eozinofilik materyal ile dolu hayalet hücreler ile bifazik bir patern gösterir. Bazaloid hücreler hiperkromatik oval çekirdekli, dar sitoplazmalı görünümündedir, mitoz sıktır. Keratinize hayalet hücreleri ise santrali boyanmayan (nükleus kaybı), hücre sınırları belirgin hücrelerdir. Yabancı cisim tipi dev hücreler ve kalsifikasyon görülebilir. Epidermis yüzeyi normal olabilir fakat subepidermal fibröz doku mevcuttur. Sıklıkla çok sayıda lobülasyon ile komşu dermise girinti yapmış olarak görülür (12). Tedavisi basit cerrahi eksizyondur (2).

2.4.2.3. Trikilemmoma

Trikilemmoma benign foliküloinfundibular bir proliferasyondur. Erişkinlerde ve özellikle yüz bölgesinde sıktır, erkek kadın oranı aynıdır (91). Multipl trikilemmomalar sıklıkla Cowden sendromu ile ilişkilidir (14). Klinik, genelde soliter asemptomatik ekzofitik büyüyen fasyal lezyon şeklindedir. Histopatolojisinde; keskin sınırlı, papiller görünümde bir yüzeye sahip, süperfisyel ekzo-endofitik proliferasyon izlenir. Belirgin parakeratoz, hiperkeratoz ve infundibulumda hipergranülozis izlenir (92). Trikilemmoma interfolliküler epidermisi infiltre etmez. Temel histolojik patern; kıl kökü folikülüne yakın alanda soğan biçiminde infundibular hiperplazi şeklindedir. Bir veya daha fazla sayıda epidermisle devamlılık gösteren soğan şeklinde lobüller izlenir. Lobüllerde soluk, şeffaf izomorfik, PAS pozitif boyanma gösteren bir epitel izlenir. Sıklıkla küçük boyutta skuamöz eddie ve keratinöz mikrokistler izlenir (14). Mitoz izlenmez. Tedavisi basit eksizyondur (6).

2.4.2.4. Trikofoliküloma

Trikofoliküloma kıl kökünden köken alan, genelde erişkinlerde izlenen benign bir tümördür, kadın erkek oranı aynıdır (11). Sıklıkla baş boyun bölgesinde özellikle de burunda görülür. Klinik olarak soliter, kubbe şeklinde bir papülün merkezindeki bir pordan dışarı çıkan bir miktar açık renkli kıl ile karakterizedir (2). Histopatolojisinde; fibrotik bir stroma içinde, normal kıl folikülü gelişim fazlarını

barındırabilen bir lezyon görünümündedir (14). Santral dilate primer folikül çevresinde retiküler kordonlar şeklinde değişik fazlarda proliferen folikül epiteli izlenir. Prolifere sekonder foliküller küçük ve vellüs benzeridir (93). Sebace bezlerin belirgin olduđu varyantına ‘*sebase trikofolliküloma*’ denir. Tedavisi cerrahi eksizyondur (2).

2.4.2.5. Fibrofolliküloma/Trikodiskoma

Fibrofolliküloma ve Trikodiskoma tek bir benign kıl kökünden gelişen hamartomatöz birtümörün farklı aşamalarına verilen isimlerdir. Fibrofolliküloma erken evre, trikodiskoma ise lezyonun geç evre görünümüne verilen isimlerdir (14). Kadın erkek sıklığı aynı olup genelde 30 yaş üstü olgularda, baş boyun ve göğüs bölgelerinde görülür. Klinik olarak iki antite birbirinden ayırlamaz (94). Fibrofolliküloma perifoliküler fibröz bir doku ile çevrili anastomozlaşan, dilate infundibulum kaynaklı epitel proliferasyonu şeklindedir. Epitelyal alanlar ince kordonlar şeklinde görülür. Trikodiskoma ise esas olarak çok daha yoğun bir fibröz doku ve santralde fibrofollikülomaya benzer alanlardan ibarettir (14). Tedavisi basit eksizyondur (6).

2.5. Sebace Diferansiasyon Gösteren Deri Eki Tümörleri

2.5.1. Sebace Karsinom

Tüm kutanöz malignitelerin %1’den azını oluşturur (11). Özellikle yaşlılarda, kadınlarda izlenen tümör, göz kapaklarında sıktır. En sık göz kapaklarındaki Meibomian ve Zeis bezlerinden köken alır ancak sebace bezlerin olduđu her yerde oluşabilir. Aralarında biyolojik fark olmayan; oküler ve ekstraoküler olarak 2 sub tipe ayrılır (14). Üst göz kapağı tutulumu 3 kat daha sıktır. Ekstraoküler tutulumda ise en sık baş boyun bölgesinde izlenir. Multifokal tutulum olabilir. Klinik olarak erken evrelerde; blefarit, şalazyon veya konjunktivit gibi yanlış tanımlar alabilir (95). Histolojik olarak; dermal yerleşimli fibröz stroma ile bölünmüş, multilobüller şeklinde, kapsülsüz geniş nekroz alanları içerebilen bir tümördür. Tümör hücreleri; belirgin nükleollü veziküler nükleus içeren, geniş sitoplazmalı, yüksek mitotik

aktiviteye sahip görünümündedir. İHK'sal olarak EMA, BER-EP4, CA15.3, androjen reseptör ve adipofilin pozitifliği tanıda yardımcıdır (14). Prognozu kötü tümörlerdir, lokal rekürrens ve metastaz sıktır (96). Tedavisinde geniş cerrahi eksizyon ve radyoterapi önerilir (11).

2.5.2. Sebase Adenoma

Sebase adenoma sıklıkla 60 yaş üstü kadınlarda, sıklıkla baş ve boyun bölgesinde görülen, yavaş büyüyen, dermal papül veya nodüllerdir (1). Baskın olarak matür sebase hücrelerden oluşan lobüller ve periferde yerleşmiş bir veya iki tabakalı germinal bazaloid epitelyal hücrelerden oluşur. Merkezinde drene olabileceği bir duktus yoktur (11). Sebaseoma ile ayırımında iyi diferansiye sebase hücrelerin belirginliği önemlidir. Sebase adenomlar Muir-Torre sendromu ile ilişkili olabilir (14). Tedavide eksizyon yeterlidir (6).

2.5.3. Sebaseoma

İleri yaş ve kadınlarda daha sık görülen, benign deri eki tümörüdür. Baş ve boyun bölgesi en sık görülen lokalizasyondur (97). Histopatolojisinde; multipl, iyi sınırlı, değişken boyutlarda nodüller ile karakterizedir. Nodüllerde holokrin salgı ve debriler içeren kistler ve duktus benzeri yapılar izlenir (98). Sitolojik olarak; küçük, üniform bazaloid hücreler yanı sıra, dağınık halde arada bulunan matür görünümlü sebase hücrelerden oluşur (14). Bazaloid hücrelerin kollajen bantlar arasında sıkışık görünümü tipiktir. Sebaseomaya ait retiküler, kribriform ve glandüler olmak üzere farklı paternler tanımlanmıştır ve bu paternler aynı lezyonda birarada izlenebilir (99). Sebaseoma'nın Muir-Torre sendromu ile ilişkili olabileceği bildirilmiştir (14). Tedavide basit eksizyon yeterlidir, rekürrens görülmez (6).

2.5.4. Kistik Sebase Tümör

Kistik sebase tümör hemen daima Muir-Torre sendromu ile ilişkilidir (100). En sık yerleşim yeri gövde üst kısmıdır. Histopatolojisinde; iyi sınırlı, büyük, dermal ve bazen subkutan tümörler şeklinde bazen de kistik büyüme paterni gösteren bir

tümör şeklinde izlenir. Periferde bazaloid görünümlü sebace hücrelerden oluşan ince bir tabaka, devamında ise matür vakuolize sebositler izlenir. Sitolojik atipi izlenmez, mitoz nadirdir. Tedavide lezyonun tam eksizyonu önerilir (100,101). Kistik sebace tümör benign bir tümör olup, hastaların prognozu Muir-Torre sendromuna sekonder gelişen malignitelere bağlıdır (14).

Sonuç olarak; deri eki tümörleri, kutanöz tümörler içinde çok geniş bir grubu oluşturan, çok sayıda farklı antiteden oluşan bir tümör grubudur. Birçoğu çok ender görülen tümörler olup gerek klinisyenlerin gerek patologların tanı koymasında ve sınıflandırılmasında zorluklar yaşanabilmektedir. Büyük bir kısmı benign özellik gösteren bu tümör grubu içerisinde nadir de olsa malign bir neoplazm da olabileceği veya bazı benign özelliklere sahip tümörlerin malign transformasyon gösterebileceği unutulmamalıdır.

Bu çalışmanın amacı rutin cerrahi patolojide az oranda karşılaşılan deri eki tümörlerinin klinikopatolojik özelliklerini değerlendirmektir. Çalışma sonucunda elde edilecek verilerin Ege bölgesi ve Türkiye açısından bu grup tümörlerin klinikopatolojik özelliklerinin daha iyi anlaşılmasında yarar sağlaması ve gelecekte bu konu ile ilgili yapılabilecek benzer çalışmalara yardımcı olması planlanmıştır.

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışmaya İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde 1 Ocak 2006-30 Haziran 2015 tarihleri arası Dermatoloji ve Plastik cerrahi bölümleri tarafından alınan, patolojiye gönderilen 625 adet deri eki tümörü dahil edildi. Çalışmaya dahil edilen olgular hastane bilgisayar otomasyon sistemi patoloji arşiv kayıtları üzerinden dijital ortamda araştırılarak seçildi. Verilerde eksiklik olması durumunda hastaların klinik kayıtları araştırıldı.

Çalışmamıza dahil olan olguların tamamı patoloji kliniğinde kayıtlı, insizyonel, eksizyonel veya punch biyopsi ile örneklenen; makroskopik inceleme , örnekleme ve standart kapalı sistem doku takibi yapılan ,doku takibi sonrası parafine gömülen ve yarı otomatize mikrotom ile 4-5 mikron kesitler yapılan, H&E boyanarak ışık mikroskop altında dermatopatoloji konusunda deneyimli patologlar tarafından raporlanan örneklerdir. Büyük eksizyonel biyopsiler, makroskopik örnekleme sırasında cerrahi sınırları Alcian blue ile işaretlenen ve standart eksizyonel biyopsi formatına göre örneklenen materyallerdir.

Çalışmamıza dahil edilen olguların tamamı; rutin H&E boyası yanı sıra gereğinde PAS veya İHK' sal boyalar uygulanarak özellikle dermatopatoloji konusunda deneyimli patologlar tarafından DSÖ' nün 2006 yılına ait referans kaynağında yer alan deri eki tümörleri sınıflamasına göre raporlanan vakalardır. Çalışmamızda olgulara ait yaş, cinsiyet, tümör tipi, tümör lokalizasyonu ve malign tümörler için cerrahi sınır durumuna ait veriler değerlendirildi. Olguların tanısında kullanılan yardımcı tanı yöntemleri bu çalışmada irdelenmedi. Olguların seçilirken önceden diagnostik amaçlı biyopsi sonrası yapılan eksizyonel biyopsi veya tümör rekürrensi, metastazı vs. nedenlerle yapılan rebiyopsi ve reeksizyonlar olmasına bağlı bilgisayar sisteminde birden fazla tekrarlaması durumunda olgunun yalnızca bir kez ve ilk tanı aldığı rapor ile çalışmaya dahil edilmesine dikkat edildi.

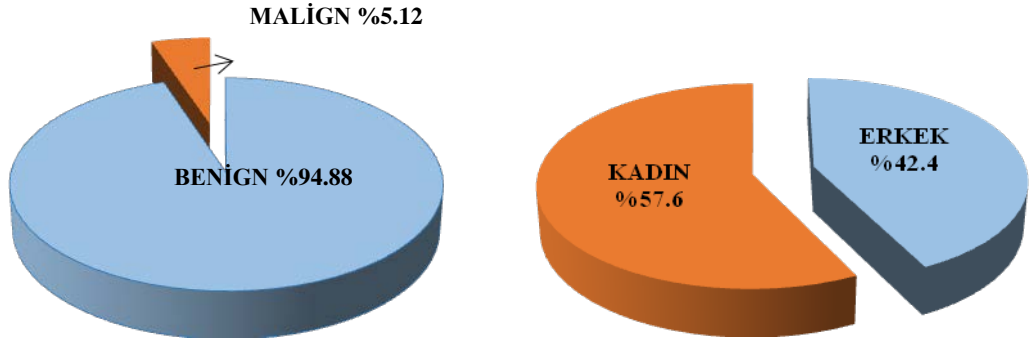
DSÖ deri eki tümörleri sınıflamasında var olan Memenin Paget Hastalığı ve Meme Dışı Paget Hastalığı olguları bu çalışmaya dahil edilmedi. DSÖ ayrıca Bazal hücreli karsinomu adneksial orijinli olduğunu kabul etmesine rağmen deri eki

tümörleri sınıflamasına dahil etmemiştir. Bu yüzden bu çalışmada da Bazal Hücreli Karsinom olguları da çalışma dışı bırakılmıştır.

Verilerin kaydedilmesi, analizi ve istatistiği Windows 8 işletim sistemi platformunda Microsoft Excel 2013 Office programı ile yapıldı.

4. BULGULAR

Çalışmamız süresince kliniğimizde 625 adet olgu deri eki tümörü tanısı almıştır. Tümörlerin 593'ü (%94.88) benign, 32'si (%5.12) ise malign deri eki tümürüdür. Olguların 358'i (%57.2) kadın, 267'si ise erkektir (%42.8) ve kadın/erkek oranı 1.3'tür. Malign tümörlerin 16'sı kadın (%50), 16'sı erkek (%50) iken; benign tümörlerin 342'si kadın (%57.6), 251'i erkek hastadır (%42.4) (Şekil 3).



Şekil 3. Benign,malign tümör dağılım ve cinsiyet dağılım oranı grafikleri

Olgularımızın yaşları 10 ay ile 89 yaş arasında olup; ortalama yaş 46.35 olarak saptanmıştır. Olguların yaş dağılımı tablo 3'de verilmiştir. En sık yaş grubu 5.dekad (122 olgu), en az sayıda deri eki tümörü izlenen yaş grubu ise 9.dekaddır (13 olgu). Benign deri eki tümörleri tüm yaş gruplarında izlenirken ilk 3 dekkada malign tümör saptanmamıştır. Ayrıca tüm yaş gruplarında benign tümör sayısı malign tümörlerden daha fazladır.

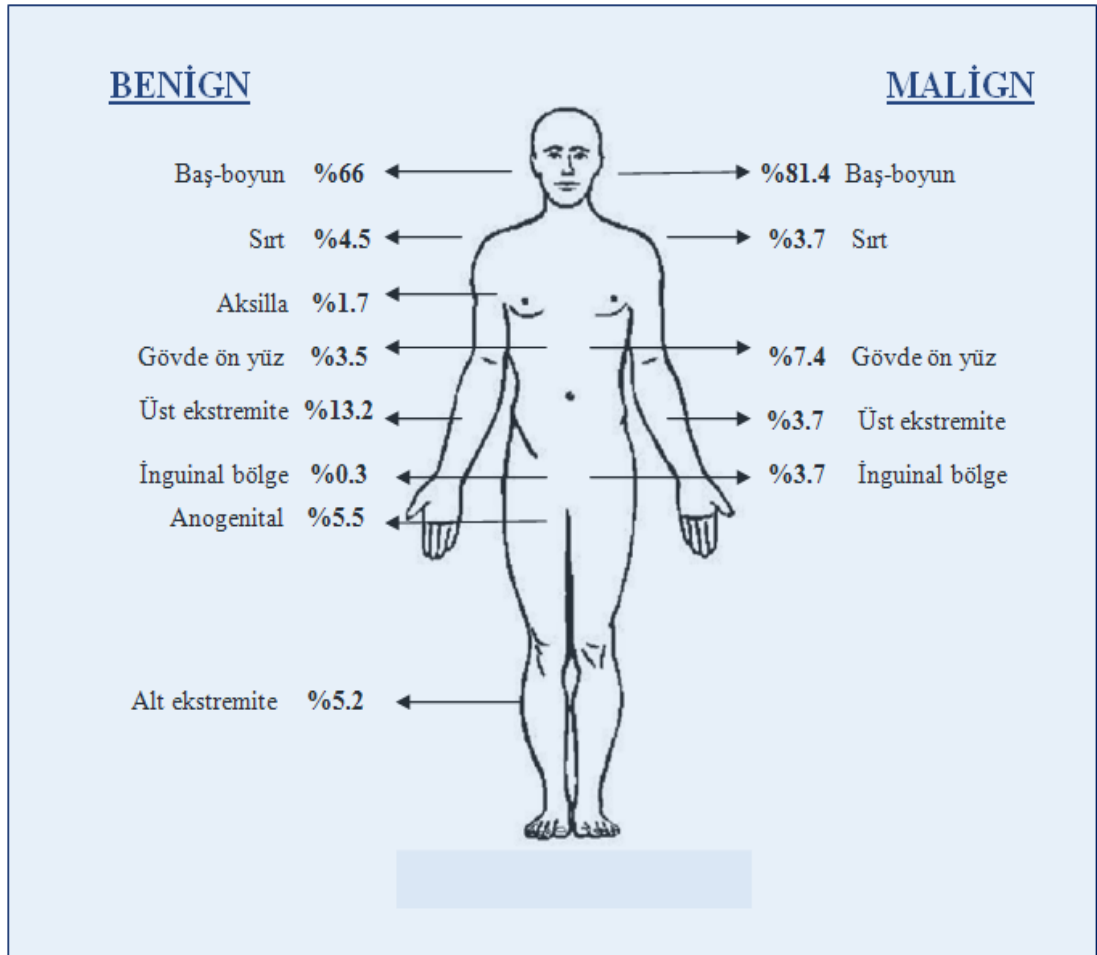
Tablo 3. Deri eki tümörlerine ait yaş grubuna göre olgu sayısı dağılımı

| | 0-10 | 11-20 | 21-30 | 31-40 | 41-50 | 51-60 | 61-70 | 71-80 | 81-90 |
|----------------------|-----------|-----------|-----------|-----------|------------|------------|-----------|-----------|-----------|
| <i>Benign</i> | 26 | 69 | 63 | 83 | 120 | 105 | 78 | 41 | 8 |
| <i>Malign</i> | | | | 1 | 2 | 5 | 7 | 12 | 5 |
| <u>TOPLAM</u> | 26 | 69 | 63 | 84 | 122 | 110 | 85 | 53 | 13 |

Tablo 4. Çalışma grubumuzun tamamının ortalama yaş, lokalizasyon, cinsiyet verilerine göre dağılımı.

| | Yaş | Lokalizasyon | Erkek | Kadın | TOPLAM |
|---|-------------|------------------------|------------|------------|------------|
| TER BEZİ YÖNÜNDE FARKLILAŞMA GÖSTEREN TÜMÖRLER | | | | | |
| MALİGN | 62.2 | | 5 | 7 | 12 |
| Hidradenokarsinom | 61.6 | Baş boyun (%40) | 3 | 2 | 5 |
| Kutanöz Adenoid Kistik Karsinom | 68.5 | Gövde (%100) | 1 | 1 | 2 |
| Mikrokistik Adneksial Karsinom | 72 | Baş boyun (%100) | - | 1 | 1 |
| Porokarsinom | 57 | Belirtilmemiş | - | 1 | 1 |
| Malign Apokrin Karsinom | 66 | Gövde ve Kol | - | 2 | 2 |
| Net tanı koyulamayan | 77 | Baş boyun (%100) | 1 | - | 1 |
| BENİGN | 49.5 | | 107 | 174 | 281 |
| Hidradenoma | 49.7 | Baş boyun (%27) | 21 | 42 | 63 |
| Hidrokiroma | 49.5 | Baş boyun (%85) | 22 | 34 | 56 |
| Hidradenoma Papilliferum | 47 | Anogenital bölge (%83) | - | 18 | 18 |
| Siringokistadenoma Papilliferum | 44 | Baş boyun (%69) | 6 | 7 | 13 |
| Poroma | 59.5 | Baş boyun (%38) | 15 | 14 | 29 |
| Silindriroma | 66 | Baş boyun (%91) | 4 | 7 | 11 |
| Siringoma | 44 | Baş boyun (%48) | 4 | 23 | 27 |
| Kondroid Siringoma | 51.5 | Baş boyun (%81) | 24 | 14 | 38 |
| Sipiradenoma | 39.5 | Gövde (%42) | 10 | 14 | 24 |
| Net tanı koyulamayan | 25 | Baş boyun (%100) | 1 | 1 | 2 |
| KIL KÖKÜ YÖNÜNDE FARKLILAŞMA GÖSTEREN TÜMÖRLER | | | | | |
| MALİGN | 56 | | 1 | 1 | 2 |
| Pilomatikal Karsinom | 56 | Baş boyun (%100) | 1 | 1 | 2 |
| BENİGN | 39.6 | | 133 | 155 | 288 |
| Fibrofolliküloma | 46.6 | Baş boyun (%100) | 3 | 0 | 3 |
| Trikilemmoma | 55 | Baş boyun (%88) | 12 | 6 | 18 |
| Trikofolliküloma | 52 | Baş boyun (%100) | 2 | 6 | 8 |
| Trikoblastom | 53.3 | Baş boyun (%84) | 21 | 41 | 62 |
| Pilomatikoma | 31 | Baş boyun (%49) | 95 | 100 | 195 |
| Net tanı koyulamayan | 69 | Baş boyun (%100) | - | 2 | 2 |
| SEBASE BEZ YÖNÜNDE FARKLILAŞMA GÖSTEREN TÜMÖRLER | | | | | |
| MALİGN | 67 | | 9 | 5 | 14 |
| Sebase karsinom | 67 | Göz çevresi (%92.8) | 9 | 5 | 14 |
| BENİGN | 60.1 | | 8 | 9 | 17 |
| Sebaseoma | 59.6 | Baş boyun (%88.8) | 4 | 5 | 9 |
| Sebase adenom | 60.7 | Baş boyun (%100) | 4 | 4 | 8 |

Çalışma grubunun yaş, lokalizasyon, cinsiyet ve tümör tipine göre dağılımı tablo 4’de verilmiştir. Tüm tümörler göz önüne alındığında baş-boyun bölgesi en sık saptadığımız lokalizasyondur (360 olgu %57.6), bunu sırasıyla üst ekstremité (69 olgu, %11.04) ve anogenital bölge (28 olgu, %4.48) izlemektedir (Şekil 4). Benign tümörler en sık baş boyun (%66) ve üst ekstremité’de (%13.2) saptanmıştır. Malign tümörler ise en sık baş boyun (%81.4) ve gövde ön yüzde (%7.4) görülmüştür. Aksilla, anogenital bölge ve alt ekstremitéde malign deri eki tümörü saptanmamıştır. Tüm lokalizasyonlarda benign deri eki tümörü sayısı malign tümörlerden fazladır. Olguların 46 tanesinin ise tümör lokalizasyonu raporlarda ve klinik verilerde belirtilmemiştir. Tümör yerleşim yeri dağılım oranları şekil 4’de verilmiştir.



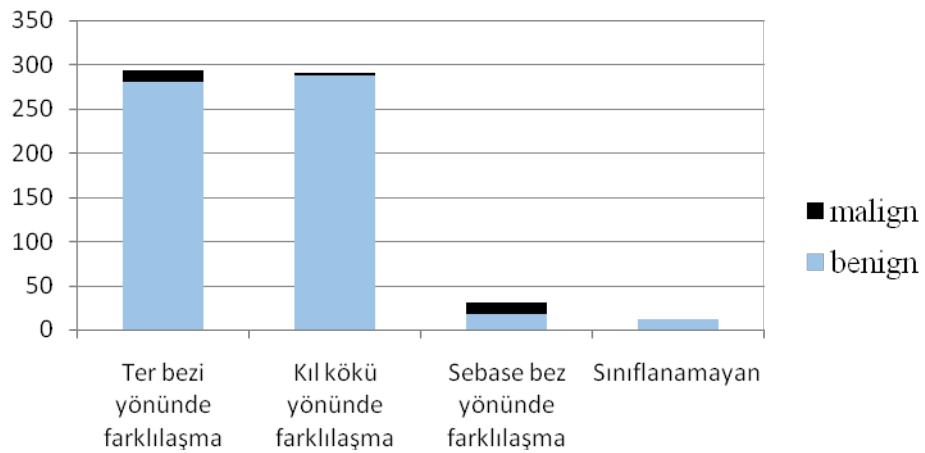
Şekil 4. Deri eki tümörleri anatomik lokalizasyon dağılımı

Ektrin ve apokrin ter bezi yönünde farklılaşma gösteren tümörler 293 olgu ile çalışmamızın en sık karşılaşılan tümör grubu olmuştur (%46.88), bunu foliküler farklılaşma gösteren tümörler (290 adet %46.4) ve sebase bez yönünde farklılaşma gösteren tümörler (31 adet %4.96) izlemiştir. Ayrıca 11 adet (%1.76) farklılaşma yönü tam anlaşılamayan yalnızca malign veya benign ayrımı yapılmış deri eki tümörü saptanmıştır. (Tablo 5).

Tablo 5. Tümörlerin farklılaşma yönü açısından sayısal analizi.

| Sıra | Tümör kökeni | Olgu | Yüzde |
|------|--------------------|------|---------|
| 1. | Ter bezi | 293 | % 46.88 |
| 2. | Kıl folikülü | 290 | % 46.4 |
| 3. | Sebese bez | 31 | % 4.96 |
| 4. | Sınıflandırılmayan | 11 | % 1.76 |

Benign tümörler gözönüne alındığında en sık tümör grubu kıl kökü yönünde farklılaşma gösteren deri eki tümörleridir (288 olgu), ayrıca bu gruptaki tümörler %99.3 gibi büyük bir oranda benign olarak saptanmıştır. Malign tümörler gözönüne alındığında ise en sık tümör grubu sebese farklılaşma gösteren tümörler olmuştur (14 olgu), ayrıca sebese tümörler en yüksek malignite oranına sahip tümörlerdir (%45.16). (Şekil 5)



Şekil 5. Farklılaşma yönlerine göre deri eki tümörleri olgu sayısı grafiği.

Genel olarak tüm tümörler içinde en sık izlenen deri eki tümörü pilomatrikoma'dır (195 olgu), ardından hidradenoma (70 olgu) ve trikoblastoma gelmektedir (62 olgu). Farklılaşma yönlerine göre saptanan en sık tümörler tablo 6'da belirtilmiştir.

Tablo 6. Farklılaşma yönlerine göre en sık tümörler.

| | Olgu sayısı | % Kökenine göre | % Tüm tümörler içinde |
|-------------------|--------------------|------------------------|------------------------------|
| Ter bezi | | | |
| Hidradenoma | 63 | % 21.5 | % 10.08 |
| Hidrohistoma | 56 | % 19.11 | % 8.96 |
| Kıl kökü | | | |
| Pilomatrikoma | 195 | % 67.24 | % 31.2 |
| Trikoblastoma | 62 | % 21.37 | % 9.92 |
| Sebase bez | | | |
| Sebase Karsinom | 14 | % 45.16 | % 2.24 |
| Sebaseoma | 9 | % 29.03 | % 1.44 |

4.1. Ekrin ve Apokrin Ter Bezi Yönünde Farklılaşma Gösteren Tümörler

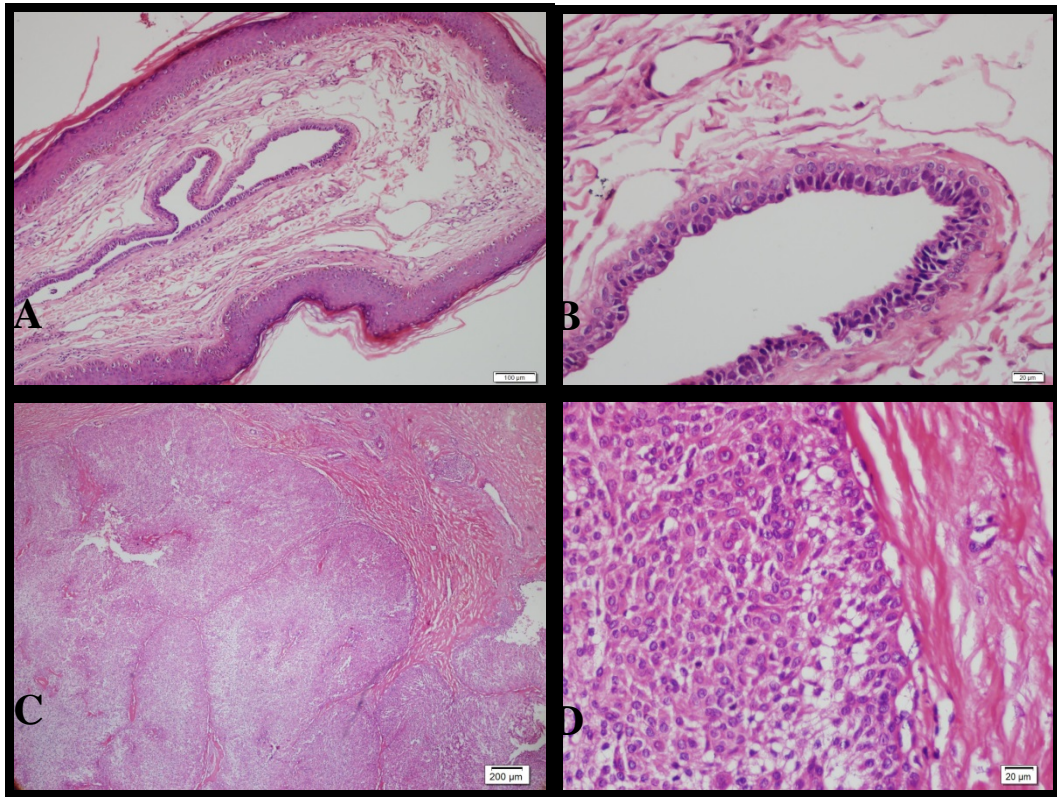
Ekrin ve Apokrin ter bezi yönünde farklılaşma gösteren tümörler 281 adet benign, 12 adet malign toplam 293 adet tümörden oluşmakta ve çalışmadaki en fazla olgu sayısına sahip tümör grubunu oluşturmaktadır (293 adet % 46.88). Bu gruptaki olguların 181'i kadın, 112'si erkektir (K/E:1.6). Benign tümörlü olguların yaş ortalaması 49.5 iken malign tümörlü olguların yaş ortalaması 65.25 olarak saptanmıştır.

Bu tümörler içinde en sık yerleşim yeri; baş boyun (149 olgu %50.85), ardından anogenital bölgedir (25 olgu %8.59). Kutanöz adenoid kistik karsinom, malign apokrin karsinom, hidradenoma papilliferum ve sipiradenoma hariç tüm ter bezi tümörleri en sık baş boyun bölgesinde izlenmiştir. Bir adet prokarsinom olgusunun ise lokalizasyonu belirlenememiştir. (Tablo 4)

Benign tümörler içinde en sık 2 tümör; hidradenoma (63 olgu) ve hidrohistoma'dır (56 olgu) (Şekil 6). Hidradenoma her yaş grubunda görülmekle

birlikte, en sık 7. dekatta (%28.5) izlenmiştir. Hidrokistoma ise 0-20 yaş ve 71-90 yaş arası görülmez iken , olup en sık izlendiği yaş grubu 5. dekad olmuştur (%33.9). En az oranda saptanan benign tümör ise silindroma olmuştur (11 olgu, %3.91). DSÖ sınıflamasında yer alan siringofibroadenoma, tübüler adenom, tübüler papiller adenom çalışmamızda saptanmamıştır. Ayrıca ter bezi yönünde farklılaşma gösterdiği belirtilmiş benign ancak net tanı koyulamamış 2 olgu saptanmıştır. (Bkz. tablo 4)

Malign ter bezi tümörleri içinde hidradenokarsinom en siktir (5 olgu %41.6). Olguların yaşları 42-78 yaş arası değişmektedir. Bir hidradenokarsinom ve bir porokarsinom olgusunda ilk eksizyonda cerrahi sınırdaki tümör pozitif bildirilmiş olup 2 hastada da nüks saptanmamıştır. DSÖ sınıflamasında yer alan malign mikst tümör, sipradenokarsinom, müsinöz karsinom, dijital papiller karsinom olgusu çalışmamızda saptanmamıştır. Ter bezi yönünde farklılaşma gösterdiği belirtilmiş malign ancak net tanı koyulamamış 1 olgumuz vardır. (Bkz. tablo 4)



Şekil 6. A) Hidrokistoma (H&E;10x) (İKÇÜ AEAH patoloji no: 3926/14), B) Hidrokistoma (H&E;40x) (İKÇÜ AEAH patoloji no: 3926/14), C) Hidradenoma (H&E;4x) (İKÇÜ AEAH patoloji no: 2056/15), D) Hidradenoma (H&E;40x) (İKÇÜ AEAH patoloji no: 2056/15)

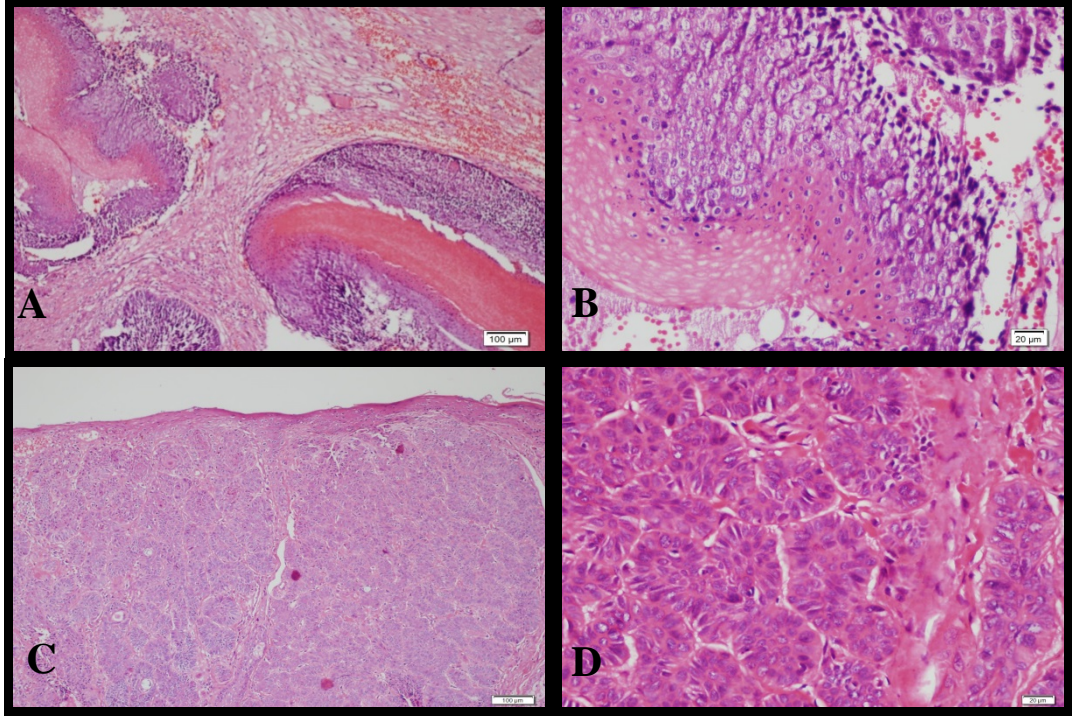
4.2. Kıl Kökü Yönünde Farklılaşma Gösteren Tümörler

Kıl kökü yönünde farklılaşma gösteren tümörler 288 adet benign, 2 adet malign toplam 290 adet tümörden oluşmaktadır. Bu gruptaki olguların 156'sı kadın, 134'ü erkektir (K/E:1.16). Olguların yaş ortalaması 39.7'dir. Benign tümörlü olguların yaş ortalaması 39.6 iken malign tümörlü olguların yaş ortalaması 56 olarak saptanmıştır.

Bu tümörler içinde en sık yerleşim yeri baş boyun (177 olgu %59), ardından üst ekstremitedir (48 olgu %16.5). Tüm tümörler için ayrı ayrı en sık yerleşim yeri yine baş boyun bölgesi olduğu görülmüştür. (Bkz. tablo 4).

Benign tümörler içinde en sık 2 tümör pilomatikoma (195 olgu), 2.en sık tümör ise trikoblastom (62 olgu) bulunmuştur (Şekil 7). Pilomatikoma tüm deri eki tümörleri içinde en sık saptanan tümördür (%31.2), her yaş grubunda (0-89 yaş) ve tüm lokalizasyonlarda izlenmiştir ancak gençlerde ve baş boyun bölgesinde daha sık olduğu dikkati çekmiştir (0-30 yaş olgu %55.8).En az sayıda saptanan benign tümör ise fibrofolliküloma olmuştur (3 olgu). Kıl kökü yönünde farklılaşma gösterdiği belirtilmiş, benign ancak net tanı koyulamamış 2 olgu çalışma grubumuzda vardır.

Malign kıl kökü tümörleri içinde yalnızca 2 adet pilomatikal karsinom saptanmıştır (%100). Olguların biri 38 diğeri 74 yaşında tanı almıştır ve ikisi de baş boyun yerleşimlidir. Olgulardan birinde tümörün cerrahi sınırda devam ettiği bildirilmiş ve sonraki tarihlerde 4 kez nüks nedeniyle cerrahi işlem uygulanmıştır. DSÖ sınıflamasında yer alan malign proliferatif trikilemmal tümör olgusu çalışmamızda saptanmamıştır. Kıl kökü yönünde farklılaşma gösteren malign ancak net tanı koyulamamış 1 olgu saptanmıştır. (Bkz tablo 4)



Şekil 7. A) Pilomatricoma (H&E;10x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:12759/15) , **B)** Pilomatricoma (H&E;40x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:12759/15), **C)** Trikoblastoma (H&E;10x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:9446/15), **D)** Trikoblastoma (H&E;40x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:9446/15)

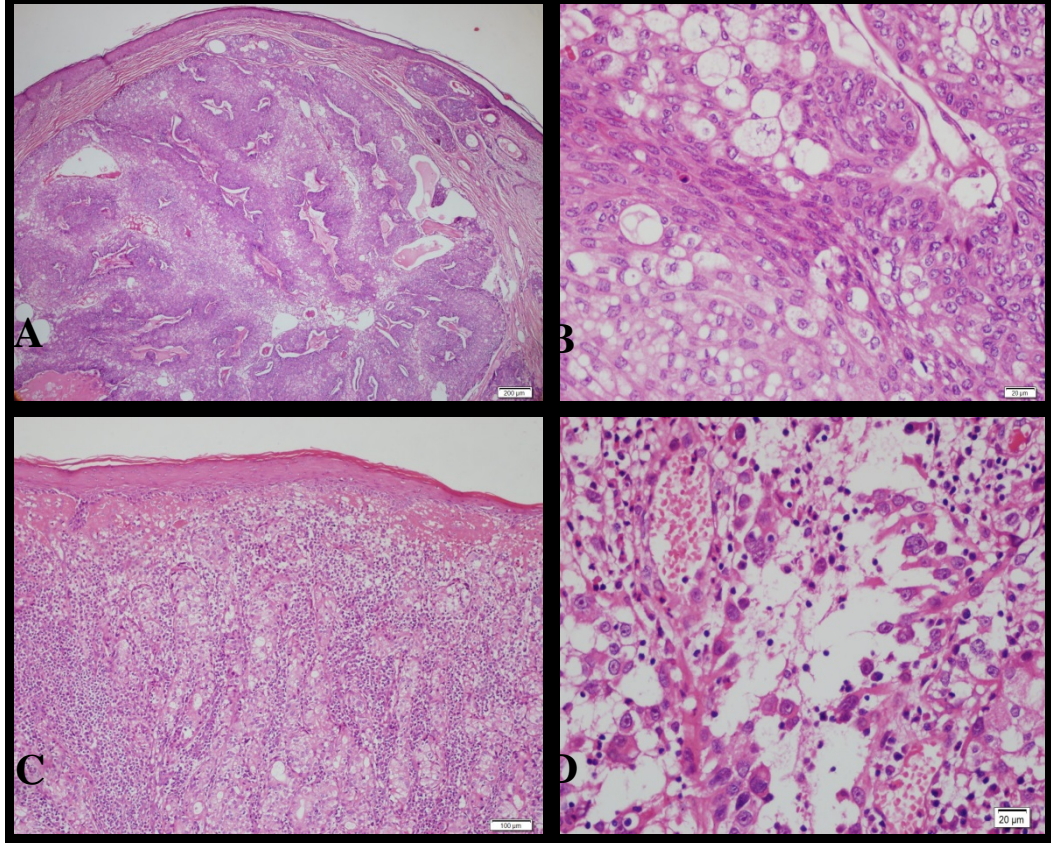
4.3 Sebase Farklılaşma Gösteren Tümörler

Sebese farklılaşma gösteren tümörler 17 adet benign, 14 adet malign toplam 31 adet tümörden oluşmaktadır. Bu gruptaki olguların 14'ü kadın, 17'si erkektir (K/E:0.8). Olguların yaş ortalaması 63.2'dir. Benign tümürlü olguların yaş ortalaması 60.1 iken malign tümürlü olguların yaş ortalaması 67 olarak saptanmıştır.

Sebese farklılaşma gösteren tümörlerin en sık yerleşim yeri baş boyun bölgesi (28 olgu %90.3) olmuştur (Bkz. tablo 4). Bir adet sırt yerleşimli sebese karsinom, 1 adet gövde yerleşimli sebeseoma ve 1 adet lokalizasyonu belirlenemeyen sebeseoma dışında tüm tümörler baş boyun yerleşimlidir.

Benign tümörler içinde 9 adet sebeseoma ve 8 adet sebese adenom olgusu saptanmıştır. Olguların tamamı 30 yaş ve üzeridir. İlk 3 dekada sebese tümör saptanmamıştır. Sebese farklılaşma gösteren tümörler deri eki tümörleri içinde malign/benign tümör oranı %45.1 ile en yüksek olan gruptur. (Bkz tablo 4) (Şekil 8)

İki adet sebace karsinom olgusunda tümörün cerrahi sınırdaki devam ettiği saptanmış olup her 2 olguda da aynı lokalizasyonda nüks saptanmıştır.



Şekil 8. **A)** Sebaceoma (H&E;10x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:34147/14), **B)** Sebaceoma (H&E;40x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:34147/14), **C)** Sebace karsinom (H&E;10x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:33337/14), **D)** Sebace karsinom (H&E;40x) (İKÇÜ AEAH patoloji no:33337/14)

Belirlenen 625 deri tümörü olgusu içinde diferansiyon yönü sınıflandırılmayan 11 olgu izlenmiştir (%1.76). Bu olguların 7 tanesi benign deri eki tümörü olarak, 4 tanesi ise malign deri eki tümörü olarak raporlandırılmıştır. (Tablo5)

5. TARTIŞMA

Deri eki tümörleri nadir görülen tümörler olmakla beraber, oldukça fazla sayıda tümör çeşidini içeren geniş bir gruptur. Tümörlerin sınıflamasında farklı sınıflandırmalar olmakla beraber genelde en sık DSÖ'nün yaptığı sınıflama kullanılmaktadır (11,20). Genelde küçük boyutlu, yavaş büyüyen lezyonlar şeklinde karşımıza çıkan bu tümörler klinisyen ve patoloğlar için kafa karıştırıcı olabilmektedir (11,12). Deri eki tümörleri genel olarak 3 ana grupta değerlendirilmektedirler. Bu gruplar DSÖ'ye göre; ekrin ve apokrin ter bezi yönünde farklılaşma gösteren tümörler, kıl folikülü yönünde farklılaşma gösteren tümörler ve sebace farklılaşma gösteren tümörler olarak adlandırılmaktadır (14,89). Geleneksel sınıflandırmada ise ter bezi tümörleri ekrin ve apokrin olarak ayrı başlıklar altında değerlendirilmektedir (89). Yine birçok çalışmada da sebace bez yönünde ve kıl folikülü yönünde farklılaşma gösteren tümörler *Pilosebace unite* kökenli tümörler olarak tek başlık altında değerlendirilebilmektedir (1).

İngilizce literatürde bugüne kadar saptanabilen çalışmalar içinde bu tez çalışmasına benzer yapılan çalışmaların olgu sayıları ve klinikopatolojik verileri aşağıdaki tabloda özetlenmiştir (Tablo 7). Bu tabloya göre çalışmamız gerek genel olgu sayısı (625 olgu), gerekse malign tümör sayısı olarak literatürdeki en geniş serili çalışma özelliğindedir. Bizim çalışmamızdan sonra en geniş çalışma 281 olgudan oluşmaktadır (10).

Tablo 7. Literatürde bulunan deri eki tümörleri ile ilgili bazı çalışmalar.

| | Bürgesser (102) | Sharma (20) | D'andrea (10) | M.R.Ochi (103) | N.Yaqoob (104) |
|------------------------|----------------------------|------------------------------|------------------------------|------------------------------|------------------------------|
| Olgu sayısı | 178 | 56 | 281 | 96 | 166 |
| Lokalizasyon | Baş boyun | Baş boyun%64 | Baş boyun 51% | Baş boyun%47 | Baş boyun %48 |
| Benign % | %84,5 | %80 | %94,3 | %97 | %87 |
| Diferansiyasyon | | | | | |
| -Ter bezi | %42 | %42,8 | | %44,8 | %51,9 |
| -Foliküler | %47 | %35,7 | | %51 | Pilosebace |
| -Sebace | %11 | %21 | | %4,2 | %41,5 |
| En sık tümör | Pilomatrikoma Siringoma | Hidradenoma Pilomatrikoma | Sipiradenoma Hidrodistoma | Pilomatrikoma Hidradenoma | Pilomatrikoma Hidradenoma |
| Malign tümör | 21 | 11 | 16 | 2 | 21 |

Deri eki tümörlerinin büyük kısmını benign deri eki tümörleri oluşturmaktadır (89). Bu konuda yapılan en geniş iki çalışmada benign deri eki tümör oranı %94 ve %84 oranında bildirilmiştir (10,102). Çalışmamızda da bu çalışmalara paralel olarak olgularımızın %94.88'i benign tümörler olup, malign tümörler %5.12 oranda saptanmıştır. Benign tümörler ve malign tümörler arasında yapılan çalışmalar arasındaki oransal farkların olması deri eki tümörleri sıklığının coğrafi bölgeler arası farklılıklar göstermesi olabileceği gibi bazı tümörlerin etiolojisinde var olan çevresel veya genetik faktörlerin bölgesel prevalans farkları olabilir. Ayrıca yapılan çalışmalar genelde DSÖ'nün sınıflandırmasına göre yapılmış olsa da bazı çalışmalarda farklı hamartom veya hiperplazi olguları da çalışmaya dahil edilmiştir (103-105). Bizim çalışmamıza hamartom ve hiperplaziler dahil edilmemiştir.

Literatürde yapılan çalışmaların çoğunda pilomatrikoma en sık deri eki tümörü olarak saptanmıştır (102-104).İtalya'da yapılan 281 olgudan oluşan çalışmada ise en sık deri eki tümörleri sırası ile sipiradenoma ve hidrokistoma olarak bildirilmiştir (10). Hindistan'da yapılan bir başka çalışmada ise en sık hidradenoma bildirilmiş olup, pilomatrikoma 2. sıradadır (20). Çalışmamızda en sık saptanan deri eki tümörü pilomatrikoma'dır (% 31.2). Sonrasında sırasıyla; hidradenoma (% 11.2), trikoblastoma (% 9.9) ve hidrokistoma (% 8.9) gelmektedir. Sonuçlarımız literatür ile uyumlu değerlendirilmiştir.

Bürgesser ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada saptanan 22 malign tümör içinde sebace karsinom en sık tümör olup, olgu sayısı 14 olarak bildirilmiştir (102). Bizim çalışmamızda da malign deri eki tümörleri içinde en sık tümör sebace karsinom (14/32) olmuştur, bunu 5 olgu ile hidradenokarsinom izlemektedir.

Yapılan birçok çalışmada da belirtildiği gibi bu tez çalışmasında da saptanan tümörlerin büyük kısmı (%57.6) baş boyun bölgesinde yer almaktadır (10,102,104). Bu oran tümörlerin büyük kısmı için geçerli iken bazı deri eki tümörlerinde en sık yerleşim yeri olarak farklı lokalizasyonlar dikkati çekmiştir. Örneğin; benign tümörler içinde sipiradenom en sık gövde yerleşimli (%42), hidradenoma papilliferum en sık anogenital bölge yerleşimli (%83) saptanmıştır. Malign tümörlerden ise saptanan 1 adet kutanöz adenoid kistik karsinom olgusu gövde

yerleşimli iken 2 adet malign apokrin karsinom tanısı alan olgular gövde ve kol yerleşimli saptanmıştır. Bu veriler ışığında dermatopatologlar dışında özellikle baş boyun konusunda çalışan patoloğların da genel olarak deri eki tümörleri konusunda dikkatli olması gerektiği düşünölmüştür.

Baş boyun yerleşimli malign tümörler düşünöldüğünde bilhassa sebace karsinom, özellikle göz kapağı çevresindeki tümörlerin ayırıcı tanısında akla getirilmelidir (106). Çalışmamızda saptanan sebace karsinom olgularının%93 oranında yüz bölgesinde periorbital alan yerleşimli olduğu dikkati çekmiştir. Baş boyun bölgesinde saptanan diğer malign tümörler sırası ile şunlardır; pilomatrical karsinom (2 olgu), hidradenokarsinom (2 olgu), mikrokistik adneksial karsinom (1 olgu) ve net tanı konulamayan ter bezi karsinomu (1 olgu).

Deri eki tümörleri ile her ne kadar en sık baş boyun bölgesinde karşılaşılsa da bazı tümörler vücutta özellikle bazı spesifik alanlarda daha sık göröldüğü bilinmektedir (6). Örneğin; hidradenoma papilliferum en sık vulva ve perianal bölgede izlenirken, trikilemmoma özellikle yüzde (14,107), trikofolliküloma ise özellikle burun yerleşimli olduğu bildirilmektedir (93). Çalışmamızda da hidradenoma papilliferum %83 anogenital bölgede, trikilemmoma %84 yüzde, trikofolliküloma ise %62 oranda burun yerleşimli saptanmıştır.

Deri eki tümörleri cinsiyet açısından değerlendirildiğinde çalışmalar arası farklılıklar dikkati çekmiştir. D'andrea ve arkadaşları yaptığı çalışmada benign deri eki tümörlerini erkeklerde, malign deri eki tümörlerini ise kadınlarda daha sık ve tüm tümörler gözönüne alındığında kadın/erkek oranını 0.75 olarak bildirmişlerdir (10). Pakistan'da yapılan 166 olguluk bir çalışmada; malign tümörler kadınlarda, benign tümörlerin ise tamamı erkeklerde daha sık saptanmıştır (104). Güney Hindistan'da yapılan bir başka çalışmada ise 56 vaka bildirilmiş olup tüm tümörler göz önüne alındığında erkeklerde daha sık olduğu belirtilmiştir (20). Bu konuda yapılan diğer çalışmaların da birçoğu deri eki tümörlerinin erkeklerde daha sık saptandığını ileri sürmektedir (15,103). Yalnızca Nair ve arkadaşlarının bildirdiği 33 olguluk bir çalışmada kadın olgu sayısı erkek olgu sayısından fazladır (105). Bizim çalışmamızda ise; malign tümörlerde kadın : erkek oranı aynı iken, benign tümörler kadınlarda daha sık (%57.6) görölmüştür. Tüm deri eki tümörleri göz önüne

alındığında ise kadın olgu sayısı daha fazla olup (%57.2), çalışmamıza göre kadın/erkek oranı 1.34 olarak saptanmıştır.

Güney Amerika'ya ait 178 olguluk bir çalışmada ter bezi tümörlerinin kadınlarda, kıl folikülü ve sebace grup tümörleri ise erkeklerde daha sık görüldüğünü bildirmişlerdir (102). Bizim çalışmamızda ise yalnızca sebace tümörler erkeklerde sık (17/31), ter bezi (181/293) ve kıl folikülü (156/290) yönünde farklılaşma gösteren tümörler ise kadınlarda sıktır. Sebace tümörlerdeki erkek oranının daha fazla olma nedeni ise esasen sebasöz tümör olgularımızın çoğunun sebace karsinom olmasına bağlı olabilir (9/14). Sebace karsinom hakkındaki genel bilgilere göre esas olarak kadınlarda daha sık rastlanan bir tümör olarak bilinmektedir (14), Bizim çalışmamızda olgularımızın çoğunun erkek olmasının nedeni tam olarak açıklanamamla birlikte bölgesel bir özellik olabileceği, daha geniş serili çalışmamalrıyla desteklenmesi gerektiği şeklinde yorumlanmıştır.

Deri eki tümörleri yaş açısından irdelendiğinde; genel olarak çocukluk ve ileri yaş da dahil olmak üzere her yaşta izlenebilen tümörlerdir (89). Yapılan çalışmalarda genel olarak benign deri eki tümörleri genç-orta yaş hastalarda sık iken malign tümörler belirgin olarak ileri yaş hastalarda saptanmıştır (102-104). Çalışmamızda benign deri eki tümörleri için yaş ortalaması; 45.4, malign tümörler için ise yaş ortalaması 64.1 olarak saptanarak, malign tümörlerin büyük oranda ileri yaş hastalarda sık olduğu görülmüştür. Benign tümörler ise tüm yaş gruplarında sık izlense de çocuk ve genç hastalarda izlenen bir deri eki tümörünün ön planda benign olarak düşünülmesi gerektiği sonucuna varılmıştır.

Toplam 3 farklı grup içinde değerlendirilen deri eki tümörleri içinde çalışmamızda ekrin ve apokrin farklılaşma gösteren tümörler en sık karşılaşılan grup olmuştur (% 46.88). Literatürde birçok çalışmada da ekrin ve apokrin farklılaşma gösteren tümörler en büyük grubu oluşturmaktadır (20,105). Türkiye'de deri eki tümörlerinin İHK'sal açıdan araştırıldığı bir çalışmada da belirlenen olguların, %44.6 ile ekrin ve apokrin farklılaşma gösteren tümörlerin en büyük grup olduğu bildirilmiştir (19). Arjantin'den bildirilen 178 olguluk bir çalışmada ise en sık saptanan deri eki tümörü grubunun kıl folikülü yönünde farklılaşması gösteren grup olması dikkat çekmiştir (102). Bizim çalışmamızda en sık 2. grup ise kıl folikülü

yönünde farklılaşma gösteren grup olmuştur ve tüm tümörlerin %46.4'ünü oluşturmuştur. Bu oran literatürdeki diğer çalışmalardaki oranlardan dahafazla olmakla birlikte, en sık 2. grup olması bakımından büyük ölçüde paralellik göstermektedir (Bkz. Tablo 7). Bahsedilen çalışmalara göre sıklık açısından bizim çalışmamızın en büyük farkı sebace farklılaşma gösteren tümörlerin oranında ortaya çıkmaktadır. Çalışmamızda sebace tümörlerin tüm tümörler içinde oranı %4.96'dır. Literatürdeki birçok çalışmada sebace tümörler daha sık oranlarda izlenmektedir (102,105,107). Yapılan bir çalışmada sebace tümörlerin tüm tümörler içindeki oranı %21 iken bir başka çalışmada ise %11 olarak bildirilmiştir (20).

Ter bezi yönünde farklılaşma gösteren tümörlerin yaş ortalamaları ile ilgili veriler incelendiğinde bildirilen çoğu çalışmada; benign ter bezi tümörleri için yaş ortalamaları genelde 40-55 yaş iken malign tümörlerin yaş ortalamaları 55-70 yaş arası değişmektedir (102-104). Çalışmamızda da bu verilere paralel olarak benign ter bezi tümörlerinde yaş ortalaması 49.5 iken malign tümörlerde 62.2 olarak saptanmıştır.

Ektrin ve Apokrin farklılaşma gösteren tümörler içinde; en sık iki tümör hidradenoma (%21.5) ve hidrokistoma (%19.1) olarak izlenmiştir. Literatürde bulunan çalışmalarda buna benzer şekilde hidradenoma bu grupta yer alan en sık tümör olarak bildirilmiştir (19,104). Hidrokistoma ise; benzer çalışmalarda daha az görülen bir tümör olarak saptanmıştır (102,103). Çalışmamızda hidrokistoma tanısı alan olgu sayısı literatüre göre oldukça fazla olduğu dikkat çekmiştir.

Malign ter bezi tümörleri içinde yer alan hidradenokarsinom; ortalama 50 yaş civarında ve kadınlarda daha sık izlenen, vücudun herhangi bir yerinde gelişebilen bir tümördür (46). Bizim çalışmamızda hidradenokarsinom malign ter bezi tümörleri içinde 5 olgu ile en sık izlenen tümör olmuştur, olgular 3 erkek ve 2 kadından oluşmakta olup, ortalama yaşları 61.6'dır. Bu tümörlerin 2'si baş boyun, 1'i inguinal bölge yerleşimli iken, 2 olgunun lokalizasyonu belirlenememiştir.

Mikrokistik adneksial karsinom orta ve ileri yaşta, baş boyun bölgesinde ve kadınlarda daha sık, lokal agresif bir malign bir ter bezi tümörü olup, oldukça nadir

görülmektedir (31). Çalışmamızda bir adet mikrokistik adneksial karsinom olgusu saptanmış olup, bu olgu 72 yaşında kadın olup, tümör mentum yerleşimlidir.

Porokarsinom ileri yaşta, baş boyun, gövde veya ekstremitelerde yerleşimli kadınlarda daha sık izlenen nadir bir malign ter bezi tümörüdür (38). Çalışmamızda 1 adet porokarsinom olgusu saptanmış olup; olgu 57 yaşında kadındır. Tümör lokalizasyonu ise saptanamamıştır.

Çalışmamızda 62 ve 75 yaşında 2 adet kutanöz adenoid kistik karsinom saptanmıştır. Olguların 1 kadın ve 1 erkek olup, tümör lokalizasyonları iki olguda da lomber bölgedir. Kutanöz adenoid kistik karsinom orta ve ileri yaş hastalarda ve kadınlarda sık, çoğunlukla skalp yerleşimli oldukça nadir bir tümördür (108,109).

Apokrin karsinom; apokrin bezlerden geliştiği düşünülen nadir bir tümördür. Yapılan çalışmalarda apokrin karsinomun en sık aksilla ve anogenital bölge yerleşimli, kadın erkek aynı oranda izlenen bir tümör olduğu bildirilmektedir (58). Çalışmamızda kutanöz apokrin karsinom tanısı alan 2 kadın olgu saptanmıştır, lokalizasyon olarak biri meme bir diğeri ise kol yerleşimlidir.

Bürgesser ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada benign ter bezi tümörleri içinde en sık sırasıyla; siringoma, sipiradenoma ve poroma bildirilmiştir (102). Bizim çalışmamızda ise benign ter bezi tümörleri sırasıyla hidradenoma (63 olgu), hidrokistoma (56 olgu) ve kondroid siringoma (38 olgu) olarak saptanmıştır.

Bildirilen benign ter bezi tümörleri klinikopatolojik özellikleri ile çalışmamızda saptanan veriler karşılaştırıldığında; hidrokistoma, poroma ve siringokistadenoma papilliferum olgularında bazı farklar dikkati çekmiştir. Hidrokistomalar genel olarak kadın ve erkek eşit oranda görülen tümörlerdir (110). Çalışmamızda ise saptanan 56 hidrokistoma olgusu içinde kadın/erkek oranı 1.54'dür. Saptanan 29 poroma olgusu ise en sık baş boyun yerleşimli olarak saptanmıştır (11/29), yalnızca 4 olgu el ve ayak yerleşimlidir. Literatürde bulunan çalışmaların hemen hepsinde poromaların en sık yerleşim yeri olarak ekstremitelerde ve özellikle akrall bölgeler olarak belirtilmiştir (11), baş boyun bölgesinde ise nadir görülen tümörler olarak bildirilmiştir (111).

Agraval ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada siringokistadenoma papilliferum benign bir tümör olup, genelde çocukluk ve genç yaşta görülen bir tümör olarak tanımlanmıştır (112). Bizim çalışmamızda ise saptanan 13 olgunun yalnızca 4'ü 25 yaş ve altında saptanmış, 9'u ise 40 yaş üzeri olarak dikkat çekmiştir (ortalama yaş 44.2).

Kıl folikülü yönünde farklılaşma gösteren tümörler değerlendirildiğinde; en sık iki tümör pilomatrikoma (%67.24) ve trikoblastoma (%21.3) olmuştur. Literatürde bulunan çalışmalarda buna benzer şekilde sıklık sırası göstermektedir (113,114).

Literatürdeki çalışmalar içinde kıl folikülü yönünde farklılaşma gösteren tümörlerin büyük kısmı benign'dir ve yaş ortalamaları genelde 25-45 yaş arasında değişmektedir (20,104). Bizim çalışmamızda da bu gruba ait 288 benign tümörün yaş ortalaması 39.6 olarak saptanmıştır, malign tümörler içinde ise yalnızca 2 pilomatrical karsinom olgusu saptanmış olup yaş ortalaması 56'dır.

Pilomatrikoma sıklıkla çocuk ve adölesan çağda görülen, benign, dermal veya subkutanöz yerleşimli bir deri eki tümörüdür (11). Bizim çalışmamızda da pilomatrikoma en büyük tümör grubumuzu oluşturmaktadır ve 0 yaşından 89 yaşına kadar farklı yaşlarda olgularda saptanmıştır, genel olarak olguların ortalama yaşı ise 31'dir ve tüm tümörler içinde çocuk ve genç erişkinlerde en sık saptanan tümör olarak belirlenmiştir.

Arjantin'den bildirilen bir çalışmada 94 kıl folikülü tümörü içinde 1 adet pilomatrical karsinom olgusu bildirilmiştir (102). Pilomatrical karsinom oldukça nadir bir tümör olup, erişkin yaşta ve erkeklerde daha sık bildirilmektedir (115). Bizim çalışmamızda malign kıl follikülü tümörlerinin tamamı pilomatrical karsinomdur (2 olgu) ve olguların yaşları 38 ile 74'dür. Ayrıca çalışmamızda saptanan olgular içinde malign deri eki tümörü tanısı olan en genç hasta 38 yaşındaki pilomatrical karsinom olgusudur.

Rajalakshmi ve arkadaşları saptadıkları kıl folikülü grubuna ait tümörlerin hemen tamamının baş boyun yerleşimli olduğunu bildirmişlerdir (15). Çalışmamızda

dasaptanan bu grup tümörler genel olarak bu alanda yapılan çalışmalara benzerlik göstermekte olup tüm kıl folikülü tümörleri %74 oranda baş boyun bölgesi yerleşimlidir. Pilomatrikoma ise vücudun hemen her yerinde izlenmiş olup %49 oranda baş boyun yerleşimli olarak saptanmış ve bu grup tümörler içinde baş boyunda görülme oranı en az olan tümör olarak dikkat çekmiştir.

Orchi ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada pilomatrikoma kadınlarda sık iken diğer tüm kıl folikülü tümörleri erkeklerde sık saptanmıştır (103). Bizim saptadığımız benign kıl folikülü tümörleri içinde ise fibrofolliküloma ve trikilemmoma hariç tüm tümörler kadınlarda daha sık izlenmiştir. Fibrofolliküloma ve trikilemmoma ise büyük oranda erkeklerde sık saptanmıştır (Bkz. Tablo 4).

Genel olarak trikoblastoma ve trikofolliküloma kadın, erkek eşit oranlarda görülen tümörler olarak bilinmektedirler (11). Bizim çalışmamızda ise trikofolliküloma (6/8) ve trikoblastoma (41/62) kadınlarda daha sık oranda saptanmıştır.

Sebase bez yönünde farklılaşma gösteren tümörlerin yaş ortalamaları hakkında literatürdeki çalışmalarda bu grup tümörlerin yaş ortalamasının diğer grup tümörlere göre daha ileri yaşta olduğu bildirilmektedir (12,102). Sharma ve arkadaşları yaptıkları çalışmada saptadıkları 12 sebase tümörün 11'ini 50 yaş üzeri bildirmişlerdir (20). Bizim çalışmamızda da sebase tümörler içinde benign olguların yaş ortalaması 60.01 iken malign tümörlerin yaş ortalaması 67'dir. Benign sebase tümör olgularının diğer gruplarda yer alan benign tümörlere göre belirgin şekilde daha ileri yaşta olduğu dikkat çekmiştir.

Sebase tümörler değerlendirildiğinde; en sık iki tümör sebase karsinom (14 olgu) ve sebaseoma (9 olgu) olmuştur. Literatürde bulunan çoğu çalışmada bu grubun en sık tümörü sebase adenom veya sebaseoma olarak bildirilmiştir (10,103-104). Bürgesser ve arkadaşlarına ait bir çalışmada ise sebase karsinom tüm sebase tümörler içinde en sık tümör olarak belirtilmiş ve tüm sebase tümörlerin %63'ünü oluşturmuştur (102). Bizim çalışmamızda da sebase karsinom tüm sebase tümörler içinde %45 ile en sık tümör olmuştur. Sebase tümörler grubunda diğer 2 gruba göre malign tümör oranı çok daha yüksek saptanmıştır.

Sebase karsinom yaşı hastalarda ve kadınlarda sıktır, göz kapaklarında meiboiman ve zeis bezlerinden köken alır, ancak sebase bezlerin olduğu her yerden köken alabilir (14). Göz ve göz çevresi malignitelerini konu alan bir çalışmada göz kapağı kökenli maligniteler içinde bazal hücreli karsinom ve sebase karsinom en sık iki tümör olarak bildirilmiştir (106). Çalışmamızda da saptanan sebase karsinom olgularının %93'ü periorbital bölge (yanak, frontal bölge, burun kenarı) yerleşimli olup yaş ortalaması 67'dir, ancak farklı olarak olguların çoğu erkektir (9/14). Tüm bu nedenlerden dolayı özellikle periorbital yerleşimli, sebase özellikler gösteren destrüktif bir tümör varlığı durumunda akla sebase karsinomun mutlaka getirilmesi gerektiği sonucuna varılmıştır.

D'andrea ve arkadaşları saptadıkları 24 sebase adenom olgusunun 21'inin erkek hasta olduğunu bildirmişlerdir (10). Benign sebase tümörler içinde yer alan sebaseoma ve sebase adenom sıklıkla baş boyun bölgesinde ve kadınlarda görülen tümörler olarak bilinmektedirler (11). Çalışmamızda her iki tümörde en sık baş boyun yerleşimli saptanmış olup, 9 sebaseoma olgusunun 5'i kadın, 8 sebase adenom olgusunun ise 4'ü kadın saptanmıştır.

6. SONUÇ

Deri eki tümörleri diğer deri tümörlerine göre oldukça nadir görülmeleri nedeniyle patoloğların tanı esnasında zorluk yaşayabildiği tümörlerdir. Genelde en sık izlenen deri eki tümörü pilomatrikoma bile rutin deri biyopsi örneklerinin ancak binde 2'sini oluşturmaktadır. Ayrıca tümörlere ait sınıflandırmaların çok sayıda olması ve genel, ortak kullanılan konvansiyonel bir sınıflandırmanın yerleşmemiş olması bu tümörleri daha da karmaşık hale getirebilmektedir. Birçok deri eki tümörü hakkında bilgilerimizin olgu sunumları bazında ve sınırlı olmasından dolayı, bu tümörler hakkında genel ve klinikopatolojik özelliklerinin bilinmesi rutin pratikte karşılaşılabilecek bir deri eki tümörünün doğru tanısı açısından yardımcı olabilecektir.

Literatürde deri eki tümörleri açısından yapılan birçok çalışma olgu sunumu şeklindedir. Olgu serileri şeklinde bildirilen çalışma sayısı çok azdır. Ülkemizde ise deri eki tümörlerinin klinikopatolojik ve epidemiyolojik verileri ile ilgili çalışma saptanamamıştır. Yapılan birçok çalışma olgu sunumu veya histopatolojik ve İHK'sal çalışmalar şeklindedir.

Çalışmamızda toplam tanı alan 625 adet deri eki tümörü saptanmıştır. Bu tümörlerin 593'ü benign, 32'si isemalign tümörlerdir. Tüm olguların %57.6'sı kadın %42.4'ü ise erkektir. Olgularımızın yaşları 10 ay ile 89 yaş arasında olup; ortalama yaş 46.35 olarak saptanmıştır. Tüm tümörler içindeen sık lokalizasyon baş boyun bölgesi olmuştur (%57.6). Baş boyun bölgesinden sonra üst ekstremitte (%11) ve anogenital bölge (%4.4) sık saptanan lokalizasyonlar olmuştur. En sık saptanan deri eki tümörü grubu ekrin ve apokrin yönde farklılaşma gösteren deri eki tümörleri olmuştur (%46.8), ardından sırasıyla kıl kökü yönünde farklılaşma gösteren tümörler (%46.4) ve en az oranda ise sebace yönde farklılaşma gösteren tümörler (%4.9) saptanmıştır. Malign tümörler içinde en sık sebace karsinom saptanmış olup tüm malign tümörlerin %43.7'sini oluşturmuştur. Benign tümörler içinde ise en sık pilomatrikoma saptanmıştır (195 olgu), ardından sırasıyla hidradenoma (63 olgu) ve trikoblastoma (62 olgu) gelmektedir.

Bu tez çalışması özellikle olgu sayısı fazlalığı, olguların yaş, cins, lokalizasyon bakımından ayrıntılı dökümantasyonu ve DSÖ'ye göre değerlendirilmesi açısından önemli olup, bu çalışmanın gerek Ege Bölgesi gerek ülkemiz adına gelecekte buna benzer yapılabilecek çalışmalara yardımcı olabileceği, klinisyen veya patologlar açısından genel olarak nadir görülen deri eki tümörleri hakkında ayrıntılı bilgi dağarcığı oluşturabileceği düşünülmektedir.

ÖZET

Deri eki tümörleri benign ve malign neoplazilerden oluşan çok farklı çeşitte ve oldukça geniş bir tümör grubudur. Normal deride izlenen ektrin bez, apokrin bez ve pilosebace ünite gibi deri eklerinden farklılaşma gösterirler. Rutin cerrahi patoloji pratiğinde nadiren karşılaşılabilen tümörlerdir. Deri eki tümörlerinin çoğu benign olup basit eksizyon tedavide yeterlidir. Ancak Cowden sendromlu olgularda trikilemmoma veya Muir Torre sendromlu olgularda sebace tümörler sık olup bu tümörlerin saptandığı olgularda sendromların varlığı ve eşlik eden malignite varlığı klinik açıdan öneme sahiptir. Malign deri eki tümörleri oldukça nadir tümörler olup genelde lokal agresif tümörlerdir ancak lenf nodu metastazı veya uzak metastaz yaparak kötü prognoz da gösterebilmektedirler.

Bu çalışmada 3. basamak bir merkezde retrospektif olarak 9.5 yıllık tanı alan 625 adet deri eki tümörü lokalizasyon, yaş ve cinsiyet açısından araştırılmıştır. 593 adet benign (%94.88) ve 32 adet malign tümör (%5.12) saptanmıştır. Olguların 358'i kadın, 267'si ise erkektir. Tümörler orijini açısından değerlendirildiğinde sırasıyla 293 adet (%46.88) ter bezi tümörü, 290 adet (%46.4) kıl kökü yönünde farklılaşma gösteren tümör ve 31 adet (%4.96) sebace bez yönünde farklılaşma gösteren tümör saptanmıştır. Ayrıca 11 adet (%1.76) sınıflandırılmayan deri eki tümörü tanısı alan olgu saptanmıştır. Olgular en sık baş boyun yerleşimli olarak saptanmıştır. Saptanan tümörler içinde en sık tümör Pilomatrikoma olmuştur (195 olgu %31.2), ardından sırasıyla Hidradenoma (70 olgu %11.2) ve Trikobloma (62 olgu %9.92) saptanmıştır. En sık sebace tümör ise Sebace karsinom olarak dikkat çekmiştir (14 olgu %2.24).

Çalışmamızın amacı rutin pratikte sık karşılaşılmayan deri eki tümörlerinin sıklığını, yerleşim yerini, yaş ve cinsiyet özelliklerini araştırmaktır. Bu açıdan çalışmamız ülkemize ait ve İngilizce literatürde en geniş olgu serili deri eki tümörleri çalışması olacak ve önemli bir kaynak olabilecektir.

Anahtar kelimeler: apokrin, deri eki, ektrin, kıl folikülü, sebace

ABSTRACT

Skin adnexal tumours (SAT) are a large and diverse group of benign and malignant neoplasms which exhibit morphological differentiation towards one of the different types of adnexal epithelium present in normal skin: pilosebaceous unit, eccrine and apocrine. They are not commonly encountered in the routine surgical pathology practice. Most SATs are benign, and local complete surgical excision is curative. However, diagnosing some of these tumours has important implications, as they might be markers for syndromes associated with internal malignancies, such as trichilemmomas in Cowden disease and sebaceous tumours in Muir–Torre syndrome. Benign adnexal tumours are more common whereas malignant SATs are rare, locally aggressive and have the potential for nodal involvement and distant metastasis with a poor clinical outcome.

This study is a retrospective study done in a tertiary care hospital over a period of nine and a half years. All the SATs reported during this period are analysed for their clinical localization, age, sex incidence and their diagnosis. The total number of SATs reported during this period were 625. There were 593 (94.88%) benign tumors and 32 (5.12%) malignant tumors. There were 267 male patients and 358 female patients. Tumours of sweat gland origin were 293 (46.88%); followed by 290 (46.4%) hair follicular differentiation and 31 (4.96%). There were 11 (1.76%) tumors of unclassified origin. Head and neck location was the most common site to be affected. Pilomatricoma constituted the most common tumor (195 cases 31.2%); followed by hidradenoma (70 cases 11.2 %) and trichoblastoma (62 cases 9.92%). The most common sebaceous tumor is sebaceous carcinoma (14 cases 2.24 %).

The aim of our study was to determine the frequency of various types of cutaneous appendage tumors encountered in our practice, to delineate the anatomical location, age and sex incidence. To our knowledge, no significant data regarding neoplasms of cutaneous appendages in the local literature is available; therefore clinicopathologic features of SATs are valuable for research.

Key words: apocrine, skin adnex, eccrine, hair follicle, sebaceous

KAYNAKLAR

1. Alsaad KO, Obaidat NA, Ghazarian D. Skin adnexal neoplasms—part 1: An approach to tumours of the pilosebaceous unit. *J Clin Pathol* 2007;60:129–144.
2. Yazıcı Z. Deri eklerinin hastalıkları in: William D. James, Timothy D. Berger, Dirk M Elston. editors Andrews Deri Hastalıkları Klinik dermatoloji, 10. Baskı İstanbul Tıp Kitabevi, 2008. Bölüm 33,749-795.
3. KanikA, Min Li, Carlos D. Urmacher, Normal Skin Chapter. In: Stacey E. Mills, *Histology for Pathologists* 4th edition, 2012: 3-23.
4. Brownstein MH, Wanger N, Helwig EB, Accessory Tragi. *Arch Dermatol*. 1971;104:625-31.
5. Saga K, Structure and function of human sweat glands studied histochemistry and cytochemistry. *Prog Histochem Cytochem* 2002;37:323.
6. Timothy H. CalmontMc. Adneksal Neoplaziler in:Jean L Bologna, Joseph L Jorizzo, Ronald P Rapini, *Dermatoloji*, Second Edition, Nobel Tıp Kitabevi, 2012. Bölüm 18,1691-1713.
7. Montagna W, Freedberg IM, eds. Cutaneous biology 1950–1975. *J Invest Dermatol* 1976;67:1–230.
8. Victor P. Eroschenko. diFiore Histoloji Atlası, 10. Baskı, Palme Yayıncılık, 2011. Bölüm 10,185-203.
9. Stenn KS, Sundberg JP, Sperling LC. Hair follicle biology, the sebaceous gland and scarring alopecias. *Arch Dermatol* 1999;135:973.
10. D'Andrea M, Reggiani C, Fasano D, Betts CM, Montanari F, Lanzoni A et al. Tumours of the skin adnexa: a case series with focus on multiple segmental forms. *Pathologica*. 2013 Dec;105 (6):337-41.
11. Dinçer D, Erdem C. Skin Adnexal Tumors, *Türkiye Klinikleri J Dermatol-Special Topics* 2013;6 (3):44-9.
12. Craig A Storm, John T Seykora. Cutaneous Adnexal Neoplasms. *American Journal of Clinical Pathology*, 2002;118 (Suppl 1):33-49.

13. David Weedon. Tumors of cutaneous appendages in: Weedon's Skin Pathology, 3th edition, Elsevier 2010, Chapter 33:758-807.
14. Philip E. LeBoit, Burg G, Weedon D, Sarasin A, Appendageal Tumors in: WHO Pathology and Genetics of Skin Tumours. 2006 IARC Press, Chapter 3:123-163.
15. V. Rajalakshmi, S. Selvakumar, K. Rajeswari, K. Meenakshisundaram, Veena G, P. Ramachandran. Case Series of Skin Adnexal Tumours. J Clin Diagn Res. 2014 Sep; 8 (9): FC07–FC10.
16. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, et al. Histopathology of the Skin. 9th ed. Philadelphia, PA: Lippincott-Raven; 2005,p9-59.
17. Seçkin D, Güleç AT, Bilezikçi B. Deri eki tümörleri in: Tüzün Y, Gürer MA, Serdaroğlu S, Oğuz O, Aksungur VL, eds. Dermatoloji. 3. Baskı. İstanbul Tıp Kitabevi; 2008,p.1824-58.
18. McCalmont TH, A call for logic in the classification of adnexal neoplasms, Am J Dermatopathol,1996;18:103-9.
19. F Barut, B Doğan, B Bahadır, Ş Oğuz Özdamar. Deri eki tümörlerinde diferansiyasyon: İmmünohistokimyasal inceleme. Turkish Journal of Pathology, 2006, Volume 22, Number 3, p153-160.
20. Ankit Sharma, Deepak G. Paricharak, Jitendra S. Nigam, Shivani Rewri, Priyanka B. Soni et al. Histopathological Study of Skin Adnexal Tumours— Institutional Study in South India. Journal of Skin Cancer, Volume 2014, Article ID 543756.
21. R. Stantaylor, J. B. Perone, S. Kaddu, and H. Kerl. Appendage tumors and hamartomas of the skin in: Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine, K. Wolff, L. Goldsmith, S. Katz, B.A. Gilchrest, A. S. Paller, and D. J. Leffell, Eds.7th edition, 2008, pp. 1068–1087.
22. Rajalakshmi Tirumalae, MO Roopa. Benign vs. Malignant Skin Adnexal Neoplasms: How Useful are Silhouettes, Indian J Dermatol. 2013 Jan-Feb; 58 (1): 30–33.

23. Baes H, Suurmond D (1970). Apocrine sweat gland carcinoma. Report of a case. *Br J Dermatol* 83: 483-486.
24. Domingo J, Helwig EB. Malignant neoplasms associated with nevus sebaceus of Jadassohn. *J Am Acad Dermatol* 1979,1: 545-556.
25. Ni C, Wagoner M, Kieval S, Albert DM. Tumours of the Moll's glands. *Br J Ophthalmol* 1984,68: 502-506.
26. Paties C, Taccagni GL, Papotti M, Valente G, Zangrandi A, Aloï F. Apocrine carcinoma of the skin. A clinicopathologic, immunocytochemical, and ultrastructural study. *Cancer* 1993,71: 375-381.
27. Friedman PM, Friedman RH, Jiang SB, et al. Microcystic adnexal carcinoma: collaborative series review and update. *J Am Acad Dermatol*. 1999;41:225-231.
28. LeBoit PE, Sexton M. Microcystic adnexal carcinoma of the skin: a reappraisal of the differentiation and differential diagnosis of an underrecognized neoplasm. *J Am Acad Dermatol*. 1993;29:609-618.
29. Chiller K, Passaro D, Scheuller M, et al. Microcystic adnexal carcinoma: forty-eight cases, their treatment, and their outcome. *Arch Dermatol*. 2000;136:1355-1359.
30. Billingsley EM, Fedok F, Maloney ME. Microcystic adnexal carcinoma: case report and review of the literature. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1996;122:179-182.
31. Kühn C, Schnabl C, Rustemeyer J. Longtime undetected microcystic adnexal carcinoma of the scalp: considerations and implications. *Oral Maxillofac Surg*. 2015 Nov 10, pp 1-4.
32. Krishnamurthy A, Aggarwal N, Deen S, Majhi U, Ramshankar V. Malignant chondroid syringoma of the pinna. *Indian J Nucl Med*. 2015 Oct-Dec;30(4):334-7.
33. Steinmetz JC, Russo BA, Ginsburg RE. Malignant chondroid syringoma with widespread metastasis. *J Am Acad Dermatol*. 1990;22:845-847.

34. Ishimura E, Iwamoto H, Kobashi Y, Yamabe H, Ichijima K. Malignant chondroid syringoma. Report of a case with widespread metastasis and review of pertinent literature. *Cancer*,1983, 52: 1966-1973.
35. Metzler G, Schaumburg-Lever G, Hornstein O, Rassner G. Malignant chondroid syringoma: immunohistopathology. *Am J Dermatopathol*,1996, 18: 83-89.
36. Huet P, Dandurand M, Pignodel C, Guillot B. Metastasizing eccrine porocarcinoma: report of a case and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*,1996, 35: 860-864.
37. Robson A, Greene J, Ansari N, et al. Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma): a clinicopathologic study of 69 cases. *Am J Surg Pathol*. 2001;25:710-720.
38. Skowron F, Poulhalon N, Balme B, Touzet S, Thomas L. Primary eccrine porocarcinoma: a clinicopathological study of 50 cases. *Ann Dermatol Venereol*. 2014 Apr;141 (4):258-64.
39. Pinkus H, Mehregan AH. Epidermotropic eccrine carcinoma. *Arch Dermatol*, 88: 597-606.
40. Girishkumar H, Kamineni S, Hwang R, et al. Eccrine porocarcinoma. *Dermatol Surg*. 1997;23:583-584.
41. Subrata pal, Jyoti Prakash Phukan, Sanjay Sengupta, and Anuradha Sinha, Eccrine Porocarcinoma of Scalp: a Rare Case Report, *Iran J Pathol*. 2015 Winter; 10 (1): 65–68.
42. Snow SN, Reizner GT. Eccrine porocarcinoma of the face. *J Am Acad Dermatol* (1992). 27: 306-311.
43. Granter SR, Seeger K, Calonje E, et al. Malignant eccrine spiradenoma (spiradenocarcinoma): a clinicopathologic study of 12 cases. *Am J Dermatopathol*. 2000;22:97-103.
44. Andrés AG, Navarro Moratalla C, Ferrer FV, Marco VS, Vilanova AG, Diana CF, González JM et al. Malignant eccrine breast spiradenoma. A case report and literature review. *Int J Surg Case Rep*. 2015; 15: 81–84.

45. Fernandez-Acenero MJ, Manzarbeitia F, Mestre de Juan MJ, et al. Malignant spiradenoma: report of two cases and literature review. *J Am Acad Dermatol*. 2001;44:395-398.
46. Kersting DW. Clear cell hidradenoma and hidradenocarcinoma. *Arch Dermatol*,2003, 87: 323-333.
47. Dinesh P Asati, Brahmachari S, Kudligi C, Gupta C. Hidradenocarcinoma: A Rare Sweat Gland Neoplasm Presenting as Small Turban Tumor of the Scalp. *Indian J Dermatol*. 2015 Jul-Aug; 60 (4): 421.
48. Hernandez-Perez E, Cestoni-Parducci R . Nodular hidradenoma and hidradenocarcinoma. A 10-year review. *J Am Acad Dermatol*,1985, 12: 15-20
49. Waxtein L, Vega E, Cortes R, et al. Malignant nodular hidradenoma: giant hidradenocarcinoma: a report of malignant transformation from nodular hidradenoma. *Int J Dermatol*. 1998;37:225-228.
50. Jose Cardozo, E. Calonje, Malignant sweat gland tumors: an update, *Histopathology* 2015,67,589-606.
51. Nidal A Obaidat, Khaled O Alsaad, Danny Ghazarian. Skin adnexal neoplasms—part 2: An approach to tumours of cutaneous sweat glands, *J Clin Pathol* 2007;60:145–159.
52. Pilgrim JP, Kloss SG, Wolfish PS, Heng MC. Primary mucinous carcinoma of the skin with metastases to the lymph nodes. *Am J Dermatopathol*,1985, 7: 461-469.
53. Kao GF, Helwig EB, Graham J. Aggressive digital papillary adenoma and adenocarcinoma. A clinicopathological study of 57 patients, with histochemical, immunopathological, and ultrastructural observations. *J Cutan Pathol* 14: 129-146.
54. Kato N, Yasukawa K, Onozuka T. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma with lymph node metastasis. *Am J Dermatopathol*,1998, 20: 571-577.

55. Fukai K, Ishii M, Kobayashi H, Chanoki M, Furukawa M, Nakagawa K, Hamada T, Abe Y, Ooshima A. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma: ultrastructural study and immunolocalization of types I, III, IV, V collagens and laminin. *J Cutan Pathol* 17: 374-380.
56. Wick MR, Swanson PE. Primary adenoid cystic carcinoma of the skin. A clinical, histological, and immunocytochemical comparison with adenoid cystic carcinoma of salivary glands and adenoid basal cell carcinoma. *Am J Dermatopathol*, 1986, 8: 2-13.
57. Van der Kwast TH, Vuzevski VD, Ramaekers F, et al. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma: case report, immunohistochemistry, and review of the literature. *Br J Dermatol* 1988;118:567-77.
58. Ok-Jun L, Seok-Joong Y, Wun-Jae K, Song-Yi C, Ho-Chang L, Hyung-Geun S, Sung-Nam L et al. Locally recurrent penile apocrine carcinoma initially diagnosed as metastatic adenocarcinoma of colon. *Chin J Cancer Res*. 2013 Dec; 25 (6): 777-780.
59. Hayes MM, Maticic JP, Weir L. Apocrine carcinoma of the lip: a case report including immunohistochemical and ultrastructural study, discussion of differential diagnosis, and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 1996,82: 193-199.
60. Seregard S. Apocrine adenocarcinoma arising in Moll gland cystadenoma. *Ophthalmology*, 1993, 100: 1716-1719.
61. Argenyi ZB, Goeken JA, Balogh K. Hyaline cells in chondroid syringomas. A light-microscopic, immunohistochemical, and ultrastructural study. *Am J Dermatopathol* (1989). 11: 403-412.
62. Patrizi A, Neri I, Marzaduri S, et al. Syringoma: a review of twenty-nine cases. *Acta Derm Venereol*. 1998;78:460-462.
63. Furue M, Hori Y, Nakabayashi Y. Clear-cell syringoma. Association with diabetes mellitus. *Am J Dermatopathol* 1984: 131-138.
64. Harvell JD, Kerschmann RL, LeBoit PE. Eccrine or apocrine poroma? Six poromas with divergent adnexal differentiation. *Am J Dermatopathol*, 1996, 18: 1-9.

65. Han Ma, Mengsi Liao, Shu Qiu, Rongbiao Lu, and Chun Lu. Eccrine poroma and porocarcinoma on the same unusual location: report on two cases. *An Bras Dermatol*. 2015 May-Jun; 90 (3 Suppl 1): 69–72.
66. Fretzin DF, Sloan JB, Beer K, Fretzin SA. Eccrine syringofibroadenoma. A clear-cell variant. *Am J Dermatopathol*,1995, 17: 591-593.
67. Gianotti R, Alessi E. Clear cell hidradenoma associated with the folliculosebaceous - apocrine unit. Histologic study of five cases. *Am J Dermatopathol*,1997, 19: 351-357.
68. Grossniklaus HE, Knight SH . Eccrine acrospiroma (clear cell hidradenoma) of the eyelid. Immunohistochemical and ultrastructural features. *Ophthalmology*,1991, 98: 347-352.
69. Wong TY, Suster S, Nogita T, Duncan LM, Dickersin RG, Mihm MCJr. Clear cell eccrine carcinomas of the skin. A clinicopathologic study of nine patients. *Cancer*, 1994, 73: 1631-1643.
70. Ter Poorten MC, Barrett K, Cook J. Familial eccrine spiradenoma: a case report and review of the literature. *Dermatol Surg* 2003;29 (4);414-4.
71. Gupta S, Jain VK, Singh U. Multiple eccrine spiradenomas in zosteriform distribution in a child. *Pediatr Dermatol* 2000,17: 384-386.
72. Argenyi ZB, Nguyen AV, Balogh K, Sears JK, Whitaker DC. Malignant eccrine spiradenoma. A clinicopathologic study. *Am J Dermatopathol* 1992, 14: 381-390.
73. Mitsuishi T, Kawana S. Tubular apocrine adenoma of the nose , *Eur J Dermatol* 2011;21 (1);132.
74. Ioannides G. Hidradenoma papilliferum. *Am J Obstet Gynecol*,1996, 94: 849-853.
75. Cunningham JA, Hardy J . Hidradenomas of the vulva. *South Surg* 13,1947:831-838.

76. Barnett MD, Wallack MK, Zuretti A, et al. Recurrent malignant chondroid syringoma of the foot: a case report and review of the literature. *Am J Clin Oncol.* 2000;23:227-232.
77. Sheikh SS, Pennanen M, Montgomery E. Benign chondroid syringoma: report of a case clinically mimicking a malignant neoplasm. *J Surg Oncol.* 2000;73:228-230.
78. Argenyi ZB, Huston BM, Argenyi EE, Maillet MW, Hurt MA. Large-cell acanthoma of the skin. A study by image analysis cytometry and immunohistochemistry. *Am J Dermatopathol* 1994, 16: 140-144.
79. Akasaka T, Onodera H, Matsuta M. Cutaneous mixed tumor containing ossification, hair matrix, and sebaceous ductal differentiation. *J Dermatol.* 1997;24:125-131.
80. Varela-Duran J, Diaz-Flores L, Varela-Nunez R. Ultrastructure of chondroid syringoma: role of the myoepithelial cell in the development of the mixed tumor of the skin and soft tissues. *Cancer* 44: 148-156.
81. YazganA, YavuzSO, BozkurtM. Kutanöz benign mikst tümör. *Türkiye Ekopatoloji Dergisi* 2006; 12 (1): 31-34 31.
82. Galvez-Aranda MV, Herrera- Ceballos E, Sanchez-Sanchez P, Bosch- Garcia RJ, Matilla-Vicente A. Pilomatrix carcinoma with lymph node and pulmonary metastasis: report of a case arising on the knee. *Am J Dermatopathol* 2002, 24: 139-143.
83. Sassmannshausen J, Chaffins M. Pilomatrix carcinoma: a report of a case arising from a previously excised pilomatrixoma and a review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2001,44: 358-361.
84. Tateyama H, Eimoto T, Tada T, et al. Malignant pilomatricoma, an immunohistochemical study with antihair keratin antibody. *Cancer.* 1992;69:127-132.
85. Sau P, Graham JH, Helwig EB . Proliferating epithelial cysts. Clinicopathologicalanalysis of 96 cases. *J Cutan Pathol*,1995, 22: 394-406.

86. Noto G . ‘Benign’ proliferating trichilemmal tumour: does it really exist? *Histopathology*, 1999, 35: 386-387.
87. Noto G, Pravata G, Arico M. “Shadow” cells in proliferating trichilemmal tumors. *Am J Dermatopathol* 1990,12: 319- 320.
88. Folpe AL, Reisenauer AK, Mentzel T, Rutten A, Solomon AR . Proliferating trichilemmal tumors: clinicopathologic evaluation is a guide to biologic behavior. *J Cutan Pathol*, 2003, 30: 492-498.
89. Juan Rosai, *Skin adnexa in; Rosai and Ackerman’s Surgical Pathology* 10th edition. 2010, p128-237.
90. Kaddu S, Soyer HP, Hodl S, Kerl H. Morphological stages of pilomatricoma. *Am J Dermatopathol* 1996, 18: 333-338.
91. Castilla EA, Bergfeld WF, Ormsby A. Trichilemmoma and syringocystadenoma papilliferum arising in naevus sebaceous. *Pathology*, 2002, 34: 196-197.
92. Brownstein MH, Shapiro L. Trichilemmoma. Analysis of 40 new cases. *Arch Dermatol* 107: 866-869.
93. Lim P, Kossard S. Trichofolliculoma with mucinosis. *Am J Dermatopathol* 200;31 (4):405-6.
94. Ackerman AB, Reddy VB, Soyer HP. Fibrofolliculoma and trichodiscoma. In: *Neoplasms with follicular differentiation*, Ackerman AB, Reddy VB, Soyer HP, eds., Ardor Scribendi: New York 2001 , pp. 221-244.
95. Dogru M, Matsuo H, Inoue M, Okubo K, Yamamoto M. Management of eyelid sebaceous carcinomas. *Ophthalmologica*, 1997, 211: 40-43.
96. Moreno C, Jacyk WK, Judd MJ, Requena L. Highly aggressive extraocular sebaceous carcinoma. *Am J Dermatopathol*, 2001, 23: 450-455.
97. Dinneen AM, Mehregan DR. Sebaceous epithelioma: a review of twenty- one cases. *J Am Acad Dermatol*, 1996, 34: 47-50.

98. Misago N, Mihara I, Ansai S, Narisawa Y. Sebaceoma and related neoplasms with sebaceous differentiation: a clinicopathologic study of 30 cases. *Am J Dermatopathol*. 2002 Aug;24 (4):294-304.
99. DiLeonardo M. Sebaceous adenoma vs. sebaceoma vs. sebaceous carcinoma. *Dermatopathology, practical & conceptual*, 1997, 3: 11.
100. Rutten A, Burgdorf W, Hugel H, Kutzner H, Hosseiny-Malayeri HR, Friedl W, Propping P, Kruse R. Cystic sebaceous tumors as marker lesions for the Muir-Torre syndrome: a histopathologic and molecular genetic study. *Am J Dermatopathol*, 1999, 21: 405-413.
101. Misago N, Narisawa Y. Sebaceous neoplasms in Muir-Torre syndrome. *Am J Dermatopathol*, 2000, 22: 155-161.
102. Bürgesser MV, Metrebián MF, Kurpis M, Diller A. Skin's adnexal tumors. Histopathologic review of eight years of experience. *Rev. argent. dermatol*. 2009 v.90 n.3.
103. El Ochi MR, Boudhas A, Allaoui M, Rharrassi I, Chahdi H, Al Bouzidi A et al. Skin adnexal tumors: Histological study about 96 cases, *Pan Afr Med J*. 2015 Apr 20;20:389.
104. Yaqoob N, Gill M, Soomro IN, Ahmad Z, Muzaffar S. Spectrum of Cutaneous Appendage Tumors at Aga Khan University Hospital. *Journal of Pakistan Medical Association*, 2003 Sep;53 (9):427-31.
105. Nair PS. A clinicopathologic study of skin appendageal tumors. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2008 Sep-Oct;74 (5):550.
106. Domingo RE, Manganip LE, Castro RM. Tumors of the eye and ocular adnexa at the Philippine Eye Research Institute: a 10-year review. *Clin Ophthalmol*. 2015 Jul 9;9:1239-47.
107. Roson E, Gomez Centeno P, Sanchez-Aguilar D, Peteiro C, Toribio J. Desmoplastic trichilemmoma arising within a nevus sebaceus. *Am J Dermatopathol* 1998, 20: 495-497.

108. Coban DT, Erol MK, Suren D, Tutus B. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma of the eyelid and literature review. *Arq Bras Oftalmol*. 2015 Oct;78 (5):323-5.
109. Naylor E, Sarkar P, Perlis CS, Giri D, Gnepp DR, Robinson-Bostom L. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma. *J Am Acad Dermatol*. 2008 Apr;58 (4):636-41.
110. Sarabi K, Khachemoune A. Hidrocystomas; a brief review. *MedGenMed*. 2006 Sep 6;8 (3):57.
111. Kong TH, Ha TH, Eom MS, Park SY. Eccrine poroma of the auricle: a case report. *Korean J Audiol*. 2014 Dec;18 (3):151-2.
112. Agrawal R, Kumar P, Varshney R. Syringocystadenoma papilliferum: an unusual presentation. *J Clin Diagn Res*. 2014 May;8 (5):QD03-4.
113. U Jindal, R Patel. Study Of Adnexal Tumors Of The Skin: A Three Year Study Of 25 Cases. *The Internet Journal of Pathology*. 2012 Volume 13 Number 3.
114. Samaila MOA, Adnexal skin tumors in Zaria, Nigeria, *Annals of African Medicine*, 2008, vol 7, p6-10.
115. Hardisson D, Linares MD, Cuevas-Santos J, Contreras F. Pilomatrix carcinoma: a clinicopathologic study of six cases and review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 2001 Oct;23 (5):394-401.