

## Nadir Görülen Yüzde Baskın Steatokistoma Multipleks Vakası

Hülya ALBAYRAK<sup>1</sup>, M. Emin YANIK<sup>1</sup>, S.Cenk GÜVENÇ<sup>1</sup>, Umran YILDIRIM<sup>2</sup>,  
Cihangir ALİAĞAOĞLU<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Düzce Üniversitesi, Düzce Tıp Fakültesi, Dermatoloji A.D. , Düzce, <sup>2</sup> Düzce Üniversitesi, Düzce Tıp Fakültesi, Patoloji A.D., Düzce

### ÖZET

Steatokistoma Multipleks çok sayıda yaygın kistik deri lezyonları ile karakterizedir. Bu lezyonlar tüm vücutta görülebildiği gibi en sık olarak pilosebaceo aktivitenin çok olduğu gövde (özellikle göğüs ön yüz), boyun, aksilla, inguinal bölge, saçlı deri ve proksimal ekstremitelerde gözlenir. Biz baskın olarak yüzde görülen Steatokistoma Multipleks lezyonları olan bir bayan hasta bildirdik. Bizim bilgimize göre literatürde baskın olarak yüzde görülen Steatokistoma Multipleks nadir bildirilmiştir.

**Anahtar kelimeler:** Steatokistoma multipleks

## A Rare Form Steatocystoma Multiplex: Predominantly Located on the Face

### SUMMARY

Steatocystoma multiplex is characterized by multiple, widespread cutaneous cystic lesions. These lesions can appear virtually anywhere on the body but are more common in areas where the pilosebaceous apparatus is well developed, such as the trunk (especially the presternal area), neck, axilla, inguinal region, scalp, and proximal extremities. We present a case of a woman with predominantly facially located steatocystoma multiplex. To the best of our knowledge, a predominantly facial distribution has been rarely reported.

**Key words:** Steatocystoma multiplex

### GİRİŞ

Steatokistoma multipleks(SM) yaygın, çok sayıda kistik lezyonlarla seyreden bir cilt hastalığıdır.(1) En sık sebaceo aktivitenin pik yaptığı adolesan ve erken erişkin dönemde vücutta pilosebaceo aktivitenin gelişim gösterdiği gövde, boyun, kollar, aksilla, kasık bölgesi ve saçlı deride görülür (2). Steatokistoma Multipleks'te vücut tutulumuna yüz tutulumu da eşlik edebilir fakat baskın olarak veya sadece yüz tutulumu olması nadiren görülen bir tablodur (3).

### VAKA

Yirmi dört yaşında bayan hasta yüzünde ve vücudunun çeşitli bölgelerinde olan yağ bezeleri şikayetiyle polikliniğimize başvurdu. Yaklaşık 4-5 yıldır lezyonların

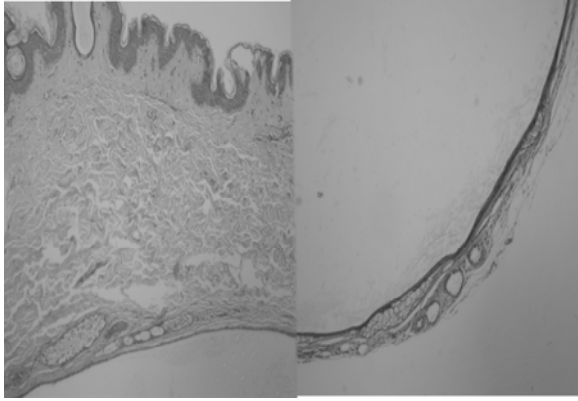
farkında olan hasta herhangi bir tedavi almamıştı. Lezyonlar yüzde, koltuk altı ve kulak arkasında mevcuttu. Yapılan sorgulamada özgeçmişinde herhangi bir hastalığı yoktu. Soy geçmişinde herhangi bir özellik olmayıp ailede benzer lezyonları olan başka birey yoktu.

Dermatolojik muayenesinde; alın bölgesinde 10-15 adet, asemptomatik, sınırları belirgin, deri renginde, düzgün yüzeyle papül ve nodüler lezyonlar saptandı (Resim 1) Her iki aksiler bölgede 3-4 mm büyüklüğünde 4-5 adet kistik lezyon ve her iki kulak arkasında da benzer görünümde birkaç adet lezyonu mevcuttu. Hastanın yapılan sistemik muayene ve laboratuvar incelemesi normal olarak değerlendirildi.

Lezyondan alınan biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde; epidermis altında basıklaşmış çok katlı yassı epitel hücreleri ile döşeli sebace glandlardan oluşan deri eklerinin yer aldığı kistik yapılar izlendi (Resim 2) Lezyonlar yapılan fizik muayene ve patolojik değerlendirme sonucunda Steatokistoma multipleks tanısı ile uyumlu bulundu.



**Resim 1.** Alında yaygın steatokistoma multipleks lezyonları



**Resim 2:** Basıklaşmış çok katlı yassı epitelyum hücreleri ile döşeli sebace glandlardan oluşan deri eklerinin yer aldığı kistik yapılar

## TARTIŞMA

Steatokistoma multipleks yağlı, sebum içeriği olan dermal kistlerle seyreden bir hastalıktır. Hastalık en sık adölesan ve erken erişkin dönemde başlamasına karşın çocukluk çağında ve altıncı dekatta da görülen vakalar bildirilmiştir (1). Klinik olarak lezyonlar düzgün sınırlı, deriye ağızlaşmayan, normal deri renginde veya sarımsı hatta mor renkli olabilen, çapları 2-6 mm arasında değişen kistik papül veya nodüllerden oluşur (4). Kist içeriği beyaz veya sarı renkli, krem peynir kıvamında, kokusuz, yağlı sıvı materyalden oluşur (4,5). Bazı lezyonlarda inflamasyon

olabilir bunun sonucunda rüptür, drenaj ve skarlaşma oluşabilir (1). Ciddi vakalarda palmoplantar bölge dahil lezyonlar tüm vücuda yayılabilir (4). Steatokistoma multiplekse yüz tutulumu eşlik edebilir, fakat baskın olarak veya sadece yüz tutulumu olması nadiren görülen bir tablodur (3). Sadece yüz veya skalp tutulumu hastalığın farklı bir formu olup Steatokistoma multipleksin fasiyal papüler varyantı olarak isimlendirilmiştir (4). Olgumuzda Steatokistoma multipleks lezyonları baskın olarak yüzde görülmektedir

Histopatolojik olarak kapsülle sınırlanmış duvarında katlantı yapan çok katlı yassı epitel hücreleri izlenir. Karakteristik olarak basık sebace gland lobülleri kist içeriğinde veya kist duvarına çok yakın olarak gözlenebilir. Granüler yapı içermeyen kalın, homojen eozinofilik kutikül kist içinden lümenine doğru düzensiz bir uzanım gösterebilirler (6). Bizim vakamızda da benzer şekilde basıklaşmış çok katlı yassı epitel ve sebace glandlar izlenmişti.

Ayırıcı tanıda vellüs kıl kisti ve persistan milia ile karışmaktadır. Klinik olarak başlangıç yaşları, görünümleri genel olarak benzerdir. Bazı araştırmacılar pilosebace aktivitenin farklı hastalık tabloları diğer bazı araştırmacılar ise farklı hastalıklar olduğunu ileri sürmüşlerdir. Ayırıcı tanı histopatolojik olarak yapılır. Steatokistoma Multipleks kist duvarı sebace duktusun dönüşmesi sonucu oluşur. Kist içinde ezilmiş sebace bez lobüllerinin varlığı veya kist duvarına çok yakın olarak saptanmaları Steatokistoma multipleks'in önemli karakteristik histopatolojik bulgusudur (7). Literatürde Keratin 17'de mutasyon sonucu oluşan otozomal dominant geçiş gösteren Pachyonychia Congenita tip 2 (PC2; Jackson Lawler sendromu) bağlı oluşan Steatokistoma multipleks vakaları da bildirilmiştir (8). Günümüze kadar PC'2 ve Steatokistoma multipleks birlikteliği gösteren 11 farklı K17 mutasyonu gösterilmiştir (9).

Steatokistoma Multipleks kist oluşumu için iki teori ortaya atılmıştır. Artık tercih edilmeyen retansiyon kist teorisine göre; sebace bez kanalı keratin tıkaçla tıkanma sonucu oluştuğu şeklindeydi. Fakat pek çok sayıda araştırmacı tarafından histolojik olarak tıkaçın varlığı gösterilememiştir (1). İkincisi ve

günümüzde daha çok tercih edilen teoriye göre pilosebase yapıda oluşan herediter defekt sonucu nevoid kist yapısı oluşmaktadır.(10) İkinci teori literatürde gösterilen Keratin 17 gen mutasyonu ile da uyumlu gözükmektedir (11). Mutasyonun çeşitliliği lezyonların dağılımının vakalarda nasıl bu kadar değişik olabildiğini de açıklamaktadır. Muhtemelen hastalarda keratin defektinin eşlik ettiği genetik predispozisyon ve henüz bilinmeyen dış şartların bir araya gelmesiyle sık olarak görülmeyen Steatokistoma multipleks varyantların oluştuğu düşünülmektedir.

Steatokistoma Multipleks tedavisi zor ve tartışmalı konulardan birisidir. Kabul edilen en iyi tedavi yöntemi lezyonların eksizyonudur. Fakat çok yaygın olduğunda tüm lezyonların çıkarılması pratik olarak çok uygun değildir. Çünkü hem çok zaman alıcı bir işlemdir hem de cerrahi sonrası kalan yara izleri hastalar için sorun yaratabilmektedir. Ayrıca boyutları çok küçük olduğundan klinik olarak fark edilemeyen bazı kistlerin sonradan büyüme göstermelerine bağlı hastalığın tekrarlanması mümkündür. Dolayısıyla CO2 lazer, kriyoterapi, iğne aspirasyon ve oral retinoid tedavileri denenmiş fakat bunların hiçbirisi kesin etkili bir yöntem olarak tanımlanamamışlardır. (2) Vakamızda alın bölgesinde yaygın lezyonları olması nedeniyle Lazer tedavisi önerildi.

**Yazışma adresi:**Dr. Hülya Albayrak  
Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Dermatoloji A.D.  
drhulyaalbayrak@gmail.com

#### KAYNAKLAR

1. Rollins T, Levin R M,Heymann W R: Acral steatocystoma multiplex J Am Acad Dermatol 43:396-169, 2000
2. Demir Y, Karaca Ş,Dilek F H, et al :Yüz yerleşimli steatokistoma multipleks tedavisinde kombine cerrahi ve topikal Retinoik asid uygulaması Türk Plast

- Rekonstr Est Cer Derg 13:3 211-212, 2005
3. Düzova a N,Şentürk G B: Suggestion for the treatment of steatocystoma multiplex located exclusively on the face International journal of Dermatology 43: 60-62, 2004
4. William D J, Timothy G B, Dirk M E, Epidermal Nevi, Neoplasm and cysts: Steatocystoma multiplex; Andreews' Disease of The Skin clinical dermatology Tenth edition Canada,Elsevier 679-680, 2006
5. Mortazavi H,Taheri A,Mansoorii P,et al.: Localized forms of Steatocystoma multiplex: Case report and review of the literature, Dermatology Online journal 11:1 22, 2005
6. Paroungian MB. Multiple steatomas. Arch Dermatol Syph; 27: 883, 1933
7. Sanchez-Yus .E, Aguilar-martinez A, Cristobal-Gil MC et al Eruptive vellus hair cyst and stetocystoma multiplex: two related conditions ? J Cutan Pathol 15: 40-42, 1988
8. Covello SP, Smith FJD, Sillevs Smitt JH, et al. Keratin 17 mutations cause either steatocystoma multiplex or pachyonychia congenita type 2. Br J Dermatol 139:475-480, 1998
9. McLean WHI, Rugg EL, Lunny DP, et al. Keratin 16 and keratin 17 mutations cause pachyonychia congenita. Nature Genet 9:273-278, 1995
10. Plewig G, Wolff HH, Braun-Falco O. Steatocystoma multiplex: Anatomic reevaluation, electron microscopy, and autoradiography. Arch Dermatol Res.272:363-380, 1982
11. Covello SP, Smith FJD, Sillevs Smitt JH, et al. Keratin 17 mutations cause either steatocystoma multiplex or pachyonychia congenita type 2. Br J Dermatol 139:475-480, 1998