

MALİGN EPİTELYAL KIL FOLİKÜLÜ TÜMÖRLERİNDE TEDAVİ TREATMENT OF MALIGNANT EPITHELIAL HAIR FOLLICLE TUMORS

Mustafa Evrenos*

*Uz. Dr. Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstruktif Cerrahi Anabilim Dalı, Manisa
Yazışma Adresi: Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstruktif Cerrahi Anabilim Dalı,
Manisa.

e-posta: mkevrenos@hotmail.com

Çıkar çatışması: Bir çıkar çatışması bulunmamaktadır.

ABSTRACT

Trichilemmal carcinoma and malignant proliferating trichilemmal tumor are very rare tumors that can be local or very aggressive with systemic metastases originating from outer root sheath epithelium of the hair follicles. These tumors can be misdiagnosed with other skin cancers clinically. Wide surgical excision is the standart treatment in local disease. Recurrence may be seen. There is still no standart adjuvant therapy for systemic disease of both tumors. Scan of the patients for staging and close follow-up are mandatory for prognose of the diseases.

Key words: Hair follicle, trichilemmal carcinoma, malignant proliferating trichilemmal tumor

ÖZET

Trikilemmal karsinom ve malign proliferatif trikilemmal tümör; kıl folikülü dış kök epiteli kaynaklı, oldukça nadir görülen ve lokal ya da sistemik metastaz yaparak agresif seyirli olabilen malign tümörlerdir. Klinik olarak diğer deri kanserleri ile karışabilir. Lokal hastalıkta tedavisi geniş cerrahi eksizyondur. Tekrarlayan nüksler görülebilir. Sistemik hastalıkta önerilen adjuvan tedavi bulunmamaktadır. Tanı alan hastalarda görüntüleme ile evreleme ve cerrahi sonrasında yakın takip hastalık prognozu açısından önemlidir.

Anahtar sözcükler: Kıl folikülü, trikilemmal karsinom, malign proliferatif trikilemmal tümör

TANIM

Malign kıl folikülü tümörleri oldukça nadir görülen adneksiyal tümörlerdir. Bu tümörler malign pilomatriksoma veya pilomatikal karsinom (MPM), trikoblastik karsinom (TBK), trikilemmal karsinom (TLK) ve malign proliferatif trikilemmal tümör (MPTT) olarak sayılabilir. MPM matrikal diferansiyasyona uğrayan kök hücrelerden gelişir. TBK ise folikül germ hücrelerinin malign transformasyonundan kaynaklanır. Epitelyal kaynaklı malign

tümörler olan TLK ve MPTT ise kıl folikülü dış kök epiteli kaynaklıdır.

İlk olarak Headington tarafından tanımlanan epitel kaynaklı bu iki tümör, sıklıkla baş ve boyun bölgesinde yerleşirler¹. Benign öncül lezyonları olan trikilemmoma ve proliferatif trikilemmal tümörden (PTT) gelişebilecekleri gibi, de novo olarak da gelişebilirler²⁻⁴. Malign deri eki tümörleri, tüm deri kanserlerinin %0.005'ini oluşturur⁵. Malign kıl folikül tümörleri ise, tüm deri eki tümörlerinin

%1'i kadardır ve bu olguların yaklaşık %90'ında TLK bildirilmiştir⁶. Her iki malign epitelyal tümör için de kesin tanımlanmış risk faktörü olmamakla birlikte; TLK olguları daha çok kronik güneş maruziyetinin olduğu baş ve boyun bölgesinde bildirilmiş, ayrıca iyonize radyasyonla birlikte travma öyküsü ve yanık skarı varlığı etiolojide muhtemel risk faktörleri arasında sayılmıştır⁷⁻⁹. MPTT ise literatürde tipik olarak ileri yaş kadınların saçlı derisinde görülen, etiolojisinde travma ve kronik inflamasyonun risk faktörleri arasında sayıldığı tümörlerdir^{4 10}. Literatürde geniş seriler olmamakla birlikte, yerel literatürde de benzer bulgular bildirilmiştir¹¹.

TLK ve MPTT rejyonel ve uzak metastazları bildirilen ve agresif seyir gösterebilen tümörlerdir¹²⁻¹⁶. Bu nedenle klinik ve histopatolojik tanının ve evrelemenin tedavide kritik önemi vardır.

TANI

Hem TLK hem de MPTT klinik olarak asemptomatik ekzofitik, soliter, ülsere, büyüyen lezyonlar olarak görülürler. Bu nedenle klinik olarak bazal hücreli karsinom (BHK), skuamöz hücreli karsinom (SHK), malign melanoma (MM) ve keratoakantom ile karışabilir^{8,11,17,18}. Klinik olarak genellikle lezyonlar uzun süredir mevcuttur. Ancak büyümede hızlanma sorgulanması gereken özelliklerdendir ve bu durum etiolojik olarak, öncül benign lezyonlardan malignite geliştiği yönünde fikir oluşturur^{11,18}. Kesin tanı histopatolojik olarak konur. Hematoksilin&Eozin boyamada TLK'da tümör hücrelerinde periferik palizadlanma, glikojenden zengin sitoplazmalı geniş hücreler görülür⁷. MPTT'de ise skuamöz epitelin proliferatif lobülleri ile keratin içeren keskin sınırlı multikistik yapılar içerir. Tümör hücreleri pek çok alanda

multinodüler atipi gösterir¹⁹. Tanı için küçük lezyonlarda eksizyonel biyopsi, büyük lezyonlarda wedge biyopsi uygundur.

TEDAVİ

Her iki tümör için de literatürde cerrahi sınır için bir konsensüs bulunmamaktadır. Her ne kadar bu tümörler lokal agresif olarak değerlendirilse de rejyonel nüksleri ve uzak metastazları bildirilmiştir^{12,13,15,16}. Cerrahi tedavide Mohs cerrahisi ile nüks olmayan olgular bildirilmişken²⁰⁻²², 1 cm. marjin ile çıkartılması önerilen ve nüks bildirilmeyen yayınlar da mevcuttur^{2,23}. Sharma ve ark. ise nüks lezyonlarda 2 cm. sınır ile çıkartılmasını önerir²⁴. Biz de kliniğimizde 1 cm. sınır ile eksizyonları gerçekleştirdik ve lokal ya da sistemik nüks ile karşılaşmadık^{11,18}.

Tanı alan hastalarda dikkat edilmesi gereken konu, lokal veya sistemik hastalık açısından görüntüleme yöntemleri ile taranması gerektiğidir. Pozitron emisyon tomografisi (PET) kullanılmakla birlikte, magnetik rezonans (MR) ve ultrasonografi (USG) gibi diğer görüntüleme yöntemlerine ihtiyaç duyulabilir. Lenfosintigrafi ve sentinel lenf nodu biyopsisi (SLNB) gerekliliği konusunda literatür bilgisi bulunmamakla birlikte, deri kanserlerinde genel olarak SLNB öneren yayınlar mevcuttur^{25,26}.

Sistemik hastalık için önerilen herhangi bir adjuvan tedavi bulunmamaktadır. Literatürde denenen adjuvan tedavilerde yüz güldürücü sonuç alınmamıştır^{13,16}.

Cerrahi sonrasında hastalarda yakın takip gerekir. Kliniğimizde hastalarımıza ilk üç ay boyunca aylık, sonrasında 6. ayda ve 1. yılda kontrol sonrası yıllık kontrol öneriyoruz. Klinik muayene dışında rejyonel lenf nodu görüntülemesi için USG ile, gerektiğinde ise MRG ile değerlendirme yapılmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Headington JT. Tumors of the hair follicle. A review. The American journal of pathology 1976;85(2):479-514.
2. Garrett AB, Azmi FH, Ogburia KS. Trichilemmal carcinoma: a rare cutaneous malignancy: a report of two cases. Dermatol Surg 2004;30(1):113-5.

3. Takata M, Rehman I, Rees JL. A trichilemmal carcinoma arising from a proliferating trichilemmal cyst: the loss of the wild-type p53 is a critical event in malignant transformation. *Hum Pathol* 1998;29(2):193-5. [published Online First: 1998/03/07]
4. Deshmukh BD, Kulkarni MP, Momin YA, et al. Malignant proliferating trichilemmal tumor: a case report and review of literature. *J Cancer Res Ther* 2014;10(3):767-9. doi: 10.4103/0973-1482.136036
5. Cotton D. Troublesome tumours. 1: Adnexal tumours of the skin. *J Clin Pathol* 1991;44(7):543-8.
6. Stam H, Lohuis PJ, Zupan-Kajcovski B, et al. Increasing incidence and survival of a rare skin cancer in the Netherlands. A population-based study of 2,220 cases of skin adnexal carcinoma. *J Surg Oncol* 2013;107(8):822-7. doi: 10.1002/jso.23331 [published Online First: 2013/03/19]
7. Hamman MS, Brian Jiang SI. Management of Trichilemmal Carcinoma: An Update and Comprehensive Review of the Literature. *Dermatol Surg* 2014 doi: 10.1111/DSU.0000000000000002
8. Reis JP, Tellechea O, Cunha MF, et al. Trichilemmal carcinoma: review of 8 cases. *J Cutan Pathol* 1993;20(1):44-9.
9. Ko T, Tada H, Hatoko M, et al. Trichilemmal carcinoma developing in a burn scar: a report of two cases. *J Dermatol* 1996;23(7):463-8.
10. Satyaprakash AK, Sheehan DJ, Sanguenza OP. Proliferating trichilemmal tumors: a review of the literature. *Dermatol Surg* 2007;33(9):1102-8. doi: 10.1111/j.1524-4725.2007.33225.x
11. Evrenos MK, Bali ZU, Temiz P, et al. Malignant Proliferating Trichilemmal Tumor: Clinical Presentations, Treatment, and Outcomes. *Turkish Journal of Plastic Surgery* 2018;26:24+.
12. Dubhashi SP, Jadhav SK, Parasnis A, et al. Recurrent malignant proliferating trichilemmal tumor with lymph node metastasis in a young woman. *J Postgrad Med* 2014;60(4):400-2. doi: 10.4103/0022-3859.143973
13. Park BS, Yang SG, Cho KH. Malignant proliferating trichilemmal tumor showing distant metastases. *Am J Dermatopathol* 1997;19(5):536-9.
14. Allee JE, Cotsarelis G, Solky B, et al. Multiply recurrent trichilemmal carcinoma with perineural invasion and cytokeratin 17 positivity. *Dermatol Surg* 2003;29(8):886-9.
15. Kulahci Y, Oksuz S, Kucukodaci Z, et al. Multiple recurrence of trichilemmal carcinoma of the scalp in a young adult. *Dermatol Surg* 2010;36(4):551-4. doi: 10.1111/j.1524-4725.2010.01498.x
16. Yi HS, Sym SJ, Park J, et al. Recurrent and metastatic trichilemmal carcinoma of the skin over the thigh: a case report. *Cancer Res Treat* 2010;42(3):176-9. doi: 10.4143/crt.2010.42.3.176
17. Tikku G, Jain D, Grover R. Malignant proliferating trichilemmal tumor of the scalp masquerading as squamous cell carcinoma: a need for common awareness. *Indian J Pathol Microbiol* 2014;57(4):646-7. doi: 10.4103/0377-4929.142705
18. Evrenos MK, Kerem H, Temiz P, et al. Malignant tumor of outer root sheath epithelium, trichilemmal carcinoma. Clinical presentations, treatments and outcomes. *Saudi Med J* 2018;39(2):213-16. doi: 10.15537/smj.2018.2.21085 [published Online First: 2018/02/14]
19. Ye J, Nappi O, Swanson PE, et al. Proliferating pilar tumors: a clinicopathologic study of 76 cases with a proposal for definition of benign and malignant variants. *Am J Clin Pathol*

-
- 2004;122(4):566-74. doi:
10.1309/21DK-LY2R-94H1-92NK
20. Tolkachjov SN, Hocker TL, Camilleri MJ, et al. Mohs micrographic surgery in the treatment of trichilemmal carcinoma: the Mayo Clinic experience. *J Am Acad Dermatol* 2015;72(1):195-6. doi: 10.1016/j.jaad.2014.10.007
21. Behroozan DS, Goldberg LH, Glaich AS, et al. Mohs micrographic surgery for deeply penetrating, expanding benign cutaneous neoplasms. *Dermatol Surg* 2006;32(7):958-65. doi: 10.1111/j.1524-4725.2006.32204.x
22. Fieleke DR, Goldstein GD. Malignant proliferating trichilemmal tumor treated with Mohs surgery: proposed protocol for diagnostic work-up and treatment. *Dermatol Surg* 2015;41(2):292-4. doi: 10.1097/DSS.0000000000000269
23. Siddha M, Budrukkar A, Shet T, et al. Malignant pilar tumor of the scalp: a case report and review of literature. *J Cancer Res Ther* 2007;3(4):240-3.
24. Sharma R, Verma P, Yadav P, et al. Proliferating trichilemmal tumor of scalp: benign or malignant, a dilemma. *J Cutan Aesthet Surg* 2012;5(3):213-5. doi: 10.4103/0974-2077.101394
25. Amato M, Esmaeli B, Ahmadi MA, et al. Feasibility of preoperative lymphoscintigraphy for identification of sentinel lymph nodes in patients with conjunctival and periocular skin malignancies. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2003;19(2):102-6. doi: 10.1097/01.IOP.0000056146.62409.24 [published Online First: 2003/03/20]
26. Nijhawan N, Ross MI, Diba R, et al. Experience with sentinel lymph node biopsy for eyelid and conjunctival malignancies at a cancer center. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2004;20(4):291-5. [published Online First: 2004/07/22]