

# EKRİN POROKARSİNOM: NADİR GÖRÜLEN, LOKAL VE BÖLGESEL NÜKS ORANI YÜKSEK OLAN LEZYONUN TAKİP VE TEDAVİSİNDE KLİNİK DENEYİMLERİMİZ

## ECCRIN POROCARCINOMA: OUR CLINICAL EXPERIENCES IN TREATMENT AND FOLLOW-UP OF THIS RARE LESION WITH A HIGH INCIDENCE OF LOCAL AND REGIONAL RECURRENCES

Hakan Kerem, Murat Yaman, Ulaş Bali, Mustafa Öksüz, Levent Yoleri

Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, MANISA

### ÖZET

**Giriş:** Ekrin porokarsinom ekrin ter bezlerinin intraepitelyal kısmından kaynaklanan çok nadir bir deri tümörüdür. Prognozu kötü olan ve biyolojik davranış farklılıklar gösteren bu tümör sıklıkla nüks etme eğiliminde olup deri ve lenf bezlerine metastaz yapar. Kliniğimizde takip edilen farklı klinik ve histopatolojik özelliklere sahip beş olgu literatüre katkı sağlamak amacıyla sunulmaktadır.

**Gereç ve Yöntem:** 2009 ile 2013 yılları arasında kliniğimizde takip ve tedavi edilen 5 ekrin porokarsinom hastasının klinik ve patolojik kayıtlarından yaş, cinsiyet, tümör lokalizasyonu ve histopatolojik bulguları incelendi.

**Bulgular:** Hastaların tümü kadın ve yaş ortalamaları 77 olarak saptandı. Tümör lokalizasyonları, uyluk medialinde, üst dudakta, omuz bölgesinde, gluteal bölgede ve sol yanaktaydı. Tümör boyutları 3-16 cm arasında idi. İki hastada eş zamanlı olarak bölgesel lenf nodu metastazı saptanıp lenfatik diseksiyon uygulandı. Lokal nüks saptanan bir hasta iki yıllık takip sonrasında kaybedildi.

**Sonuçlar:** Ekrin porokarsinom seyrek görülen bir tümör olup olguların tanısı, izlemi, tedavi yöntemleri ve sonuçlarını değerlendiren çok sayıda seri yoktur. Hastalar lokal nüks ve bölgesel lenf nodu metastazı açısından yakın takip edilmelidir.

**Anahtar Sözcükler:** ecrin porokarsinom; rekürrens; lenf nodu metastazı

### ABSTRACT

**Introduction:** Eccrin porocarcinoma is a rare tumor originating from intraepithelial parts of eccrin sweat glands. It has a bad prognosis and very different biological behaviors with a high recurrence rate and metastasis to both local skin and lymphatics. Five cases with different clinical and histopathological properties treated in our clinic were presented to add some contribution to the literature.

**Material and Methods:** Five cases of eccrin porocarcinoma patients treated in our clinic between 2009 and 2013 were analyzed according to age, sexuality, tumor localization and histopathological records.

**Results:** All patients were women and their mean age was 77. Localization of tumors was as follows: medial of thigh, upper lip, deltoid region, gluteal region and left cheek. Sizes of the tumors were between 3 and 16 cm. Two patients had concurrent regional lymph node metastasis and they had lymphatic dissection procedures. One patient with local recurrence was lost after a two-year follow-up period.

**Conclusions:** Eccrin porocarcinoma is a rare tumor and there are insufficient numbers of reports about its diagnosis, treatment, results and follow-up protocols in the literature. The patients have to be in a close follow-up about the local and regional recurrences.

**Keywords:** eccrin porocarcinoma; recurrence; lymph node metastasis

## GİRİŞ

Ekrin porokarsinom ekrin ter bezlerinin intraepitelyal kısmından kaynaklanan çok nadir bir deri tümörüdür.<sup>1</sup> Tüm kutanöz tümörlerin % 0.01 ile % 0.005'ni oluşturur.<sup>2</sup> En sık 50-80 yaş arasında görülür.<sup>3,4</sup> Kadın ve erkekte eşit oranda gelişir. İlk kez Pinkus ve Mehregan tarafından 1963 yılında "epidermotropik ekrin karsinom" adı ile tanımlanmıştır. Tümörlerin yarısı önceden var olan ekrin poromanın malign transformasyonu sonucu gelişmektedir. Ancak nadiren de olsa "de novo" gelişebildiği de bildirilmiştir.<sup>5</sup> Ekrin poroma grubu tümörler genellikle 40 yaş civarında görülen kırmızı-beyaz renkli tümörlerdir. Malign transformasyon sonucu gelişen porokarsinomlar ise geniş çaplara ulaşabilen, verrüköz bir plak veya polipoid yapıdaki tümörlerdir ve sıklıkla yüzeylerinde ülserasyon mevcuttur. Etiyolojik

faktörler olarak ultraviyole ışınlar, radyasyon, hematolojik hastalıklar, organ transplantasyonu ve immünsupresyon sayılabilir.<sup>6</sup> En sık yerleşim yeri alt ekstremitedir.<sup>5</sup> Bacak, tırnak, ayak ve yüzde de yerleşebilir.<sup>5</sup> Klinik görünümü minör travmayla kanayan polipoid ya da verrüköz plaklar ile karakterizedir. Histopatolojik olarak çevre epidermal keratinositlerden keskin sınırlarla ayrılmış, bazaloid adalardan oluşur. Dermise doğru büyüyen, birbiri ile anastomoz yapan, invaziv kordonlar ya da adalar şeklindedir.

Klinik olarak ayırıcı tanıda seboreik keratoz, verruka vulgaris, piyojenik granülom, melanom, skuamöz hücreli karsinom, bazal hücreli karsinom, Bowen hastalığı, malign hidroadenom ve adenokarsinom metastazı yer almaktadır.<sup>7</sup> Prognozu kötü olan ve biyolojik davranış

farklılıkları gösteren bu tümör sıklıkla nüks etme eğiliminde olup deri ve lenf bezlerine metastaz yapar. Uzak organ metastazlarının görülme sıklığı çok azdır. Porokarsinom'un primer tedavisi geniş lokal eksizyon ve klinik olarak gerekiyorsa bölgesel lenfadenektomidir.<sup>8,9</sup> Kliniğimizde takip edilen farklı klinik ve histopatolojik özelliklere sahip beş olgu literatüre katkı sağlamak amacıyla sunulmaktadır.

### GEREÇ VE YÖNTEM

2009 ile 2013 yılları arasında Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Kliniğinde ameliyat ve takip edilen 5 ekrin porokarsinom hastası patoloji raporları ve hasta kayıtlarından yararlanılarak retrospektif olarak incelendi. Tüm hastaların histopatolojik incelemesi hastanemizin patoloji kliniğinde yapıldı. Hastaların yaş, cinsiyet, tümör lokalizasyonu ve histopatolojik tanıları kaydedildi.

### BULGULAR

Hastaların yaşları 66-83 arasında (ortalama 77) ve tümü kadındı. Tümör boyutları 3-16 cm arasında saptandı. Tümör lokalizasyonları omuz bölgesi, gluteal bölge (Şekil 1), yanak (Şekil 2), uyluk mediali ve üst dudak (Şekil 3) idi. Hasta bilgileri Tablo1'de sunulmaktadır. Yüz ve dudak yerleşimli tümörü olan iki hastada eş zamanlı olarak yine yüz bölgesinde ayrıca bazal hücreli karsinom (BHK) saptandı. Lezyonlar tüm hastalarda 1 cm salim cerrahi sınır bırakılarak eksize edildi. Oluşan defektler iki hastada STSG, iki hastada flep ile; bir hastada ise primer sütüre edilerek kapatıldı. Üst dudak yerleşimli hastanın patoloji sonucu "az diferansiye porokarsinom", gluteal bölge yerleşimli hastanın "berrak hücreli porokarsinom", diğer hastaların ise "ekrin porokarsinom" olarak raporlandı. İki hastada perinöral invazyon saptandı. Sol omuz yerleşimli hastada aksiller bölgede, üst dudak yerleşimli hastada ise servikal bölgede eş zamanlı olarak lenf nodu metastazı saptandı, iki hastaya da lenf nodu diseksiyonu uygulandı. Sol yanakta tümörü olan hastanın takiplerinde 6. ayda servikal lenf nodu metastazı saptandı ancak yaşı ve genel durum bozukluğu nedeniyle inoperabl olarak kabul edildi ve radyasyon onkolojisine yönlendirildi. Bir hasta operasyon sonrası takiplerine gelmedi. Üst dudak yerleşimli ve servikal metastazı olan hastada 9. ayda lokal rekürrens saptandı ve hasta 2 yıllık takip sonrasında kaybedildi.

### TARTIŞMA

Sunulan seri olgu sayısı açısından az olsa da, literatürdeki çalışmalarla kıyaslandığında porokarsinom olgularının nüks, metastaz ve prognozu açısından incelemek için değerli görünmektedir. Ekrin porokarsinom ter bezlerinin nadir bir tümördür ve sıklıkla yaşlı hastalarda görülür. Serimizdeki beş hastanın yaş ortalaması 77 idi. Çoğunlukla alt ekstremitelere kaynaklı olarak görülmeyle beraber yüz, skalp, üst ekstremiteler ya da abdominal bölgede de nispeten sıkça görülmektedir. Gode ve arkadaşlarının yaptığı 70 hastalık bir çalışmada, has-



Şekil 1. 73 yaşında gluteal bölge yerleşimli tümörü olan hastanın preoperatif görünümü.



Şekil 2. 83 yaşında sol yanak bölgesinde tümörü olan hastanın preoperatif görünümü.



Şekil 3. 83 yaşında üst dudak yerleşimli tümörü olan hastanın preoperatif görünümü.

tarların %62'sinde lezyonlar ekstremitelerde, %19'unda baş-boyun bölgesinde, %17'sinde gövde yerleşimli olarak rapor edilmiştir.<sup>10</sup> Bizim bir hastamızda uyluk medialinde, bir hastamızda üst dudakta, bir hastamızda omuz bölgesinde, bir hastamızda gluteal bölgede ve bir hastamızda ise sol yanak yerleşimli tümörler tespit edildi.

Temel tedavi geniş lokal eksizyondur ve bu tedaviyle olguların % 70-80'inde kür elde edilebilmektedir.<sup>11,12</sup> Kliniğimizde opere edilen beş hastaya da geniş eksizyon uygulandı. Porokarsinomlar nodüler infiltratif, ülseratif ya da polipoid görünümlü olabilirler. Multinodülerite, ülserasyon ve hızlı büyüme lokal rekürrens yada metastaz ile ilişkili olabilir.<sup>10</sup> Lokal nüks, deri ve lenf bezlerine metastaz oranı oldukça yüksektir.<sup>2,9,10,13</sup> Uzak organ metastazlarının görülme sıklığı çok az olmakla beraber akciğer ve kemik en sık tutulan uzak organ metastazı bölgeleridir.<sup>9,13</sup> Mehregan ve arkadaşlarının 20 yıl süresince izlediği 35 hastada metastaz oranını %1 olarak bildirmiştir.<sup>2</sup> Benzer sonuç başka çalışmalarda da bildirilmektedir.<sup>8,13</sup> Snow ise çalışmasında bu oranı %12 olarak bulmuştur.<sup>14</sup> Robson ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, takip edilen 69 hastada %17 lokal nüks, %19 lenf nodu metastazı ve %11 uzak metastaz bulunmuştur.<sup>10</sup> Bizim beş olgumuzun üçünde bölgesel lenf nodu metastazı, birinde ise lokal nüks saptandı.

Bölgesel lenf nodu metastazı varsa lenf nodu diseksiyonu yapılmalıdır. Bu olgularda mortalite oranı %67 olarak bildirilmiştir.<sup>15</sup> Bizim iki olgumuzda eşzamanlı olarak bölgesel lenf nodu metastazı saptandı ve lenf nodu diseksiyonu uygulandı. Üst dudak yerleşimli ve servikal metastaz nedeniyle lenf diseksiyonu yapılan bir hastamız takibinin ikinci yılında exitus oldu. Primer ve metastatik porokarsinomlarda radyoterapi ve kemoterapinin yararı az olup, seçilmiş vakalarda uygulanabilir.<sup>16</sup> Barzi ve arkadaşlarının bölgesel lenf nodu metastazı olan bir hastaya Isotretinoin ve interferon alfa kombinasyonunu uygulamış ve metastazların ilerlemesinde duraklama olduğunu ve 3 ay sonra remisyonun devam ettiğini bildirmişlerdir.<sup>16</sup> Kliniğimizde dört hasta postoperatif radyoterapiye yönlendirildi.

## SONUÇ

Ektrin porokarsinom nadir görülen bir deri eki tümürüdür. Literatürde tedavi yöntemleri ve sonuçlarını değerlendiren çok sayıda seri yoktur. Bununla birlikte, bildirilen az sayıda serinin sonuçları erkin porokarsinom tanılı olguların özellikle lokal-bölgesel nüks riski taşıdığına işaret etmektedir.<sup>10</sup> Bölgesel lenf nodu metastazı olan olgularda mortalite oranı oldukça yüksek, %67 olarak bildirilmektedir. Primer ve metastatik porokarsi-

nomlarda radyoterapi ve kemoterapinin yararı az olup, ancak seçilmiş vakalarda uygulanabilir. Temel tedavi geniş eksizyon olup hastalar lokal nüks ve bölgesel lenf nodu metastazı açısından yakın takip edilmelidir.

### Dr. Hakan KEREM

Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, MANİSA

E-posta: hakankerem@yahoo.com

## KAYNAKLAR

1. De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA. Cancer, Principles and Practice of Oncology. Lippincott-Raven, 1996: 1909-17.
2. Mehregan AH, Hashimolo K, Rahbari H. Eerine adenocarcinoma. A clinicopathologic study of 35 patients. *Arch Dermatol* 1983; 119(2): 104-14.
3. Berke A, Grand-Kels JM. Eccrine sweat gland disorders. Part 1 neoplasms. *Int J Dermatol* 1994; 33: 79-84.
4. Perez CA, Brady LW. Principles and Practice of Radiation Oncology. Lippincott Comp, 1992: 479-96.
5. Mishima Y, Morioka S: Oncogenic differentiation of the intraepidermal eccrine sweat duct: Eccrine poroma, poroepithelioma and porocarcinoma. *Dermatologica* 1969, 138: 238-50.
6. Dewan P, Moir G, Cerio R, Harwood C: Aggressive eccrine porocarcinoma associated with haematological disorders: Report of two cases. *Clin Exp Dermatol* 2010, 35:207-9.
7. Brown CW Jr, Dy LC: Eccrine porocarcinoma. *Dermatol Ther* 2008, 21:433-8.
8. Blandamura S, Aitavilla G, Antorini C, Marchetti M, Piazza M. Porocarcinoma detected by fine needle aspiration of node metastasis. *Acta Cytol* 1997; 41: 1305-9.
9. Okada N, Ota J, Sato K, Kitano Y. Metastasizing eccrine sweat gland carcinoma. *Arch Dermatol* 1984; 120(6): 768-9.
10. Robson A, Greene J, Ansari N, Kim B, Seed PT, McKee PH, Calonje E: Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma): A clinicopathologic study of 69 cases. *Am J Surg Pathol* 2001, 25: 710-20.
11. Shiohara J, Koga H, Uhara H, Takata M, Saida T. Eccrine porocarcinoma: clinical and pathological studies of 12 cases. *J Dermatol* 2007;181:516-22.
12. Poiares Baptista A, Tellechea O, Reis JP, Cunha MF, Figueiredo P. Eccrine porocarcinoma: A review of 24 cases. *Ann Dermatol Venereol*. 1993;120:107-15.
13. Maedo T, Mori H, et al. Malignant eccrine poroma with visceral metastases. Report of case with autopsy findings. *J Cutan Pathol* 1996; 23: 566-70.
14. Snow SN, Reizner GT. Eccrine porocarcinoma of the face. *Am Acad Dermatol* 1992; 27(2): 306-11.
15. Arslan E, Tatar C, Aksoy A, Tutuncu N. De novo malignant eccrine poroma of the nose: a review of the midface as a location. *Plast Reconstr Surg* 2004;113(7):2227-9.
16. Barzi AS, Ruggeri S, Recchia F, et al. Malignant metastatic eccrine poroma, Proposal for a new therapeutic protocol. *Dermatol surg* 1997; 23: 267-72.