

Ekrin porokarsinom: olgu sunumu

Eccrin porocarcinoma: a case report

Recep Bedir¹, İbrahim Şehitoğlu², İbrahim Aydın³, Cüneyt Yurdakul², Afşın Rahman Mürtezoğlu¹

¹Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Rize

²Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Rize

³Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Rize

Özet

Ekrin porokarsinom, ektrin ter bezlerinin intraepidermal ektrin duktuslardan köken alan nadir görülen malign bir tümördür. Porokarsinoma genellikle yaşlı insanlarda görülür ve en sık alt ekstremitelerde lokalizasyon gösterir. Genellikle uzun bir süredir var olan benign ektrin poroma zemininde gelişirler. Tedavisi geniş lokal eksizyondur. Biz burada 73 yaşında gluteal bölgede gelişen ektrin porokarsinoma olgusunu sunuyoruz.

Anahtar kelimeler: Deri; ektrin porokarsinom; ter bezi tümörü.

Abstract

Eccrine porocarcinoma is a rare malignancy that originates from the intraepidermal ductal portion of the eccrine sweat gland. Porocarcinoma is commonly found in elderly persons and most common located in the lower extremities. It usually occurs on the pre-existing lesion of benign eccrin poroma. The treatment is widely local excision. Here we report of a 73 years old man diagnosed with eccrin porocarcinoma that develop on the gluteal region.

Keywords: Eccrine porocarcinoma; skin; sweat gland tumor.

Giriş

Ekrin porokarsinom, ektrin ter bezlerinden kaynaklanan nadir görülen malign bir deri eki tümörüdür. Ekrin kanalların intraepidermal kısmından kaynaklanmaktadır. En sık alt ekstremitelerde (%50'den fazlası) yerleşim göstermek ile birlikte, skalp, yüz, kulak, üst ekstremiteler, göğüs ve karında lokalize olabilir. Tümör, nodüler, infiltratif, ülseratif ve polipoid büyüme paterni şeklinde kendini gösterebilir. Cerrahi eksizyon başlıca tedavi yöntemidir. Tümörün lokal nüks sıklığı %17, uzak metastaz görülme sıklığı ise %11 olarak bildirilmiştir (1-3). Biz burada 74 yaşında erkek hastada sol gluteal bölgede yerleşim gösteren ektrin porokarsinom olgusunu tanısı ve ayırıcı tanısını literatür eşliğinde sunuyoruz.

Olgu

Yetmişüç yaşında erkek hasta, sağ gluteal bölgesinde 1 yıldır mevcut olan kitle şikayeti nedeni ile genel cerrahi polikliniğine başvurdu. Hasta 2 yıl önce rektum kanseri nedeni ile "low anterior" rezeksiyon ameliyatı uygulanmıştır. Patoloji sonucu düşük dereceli lenf adenokarsinom olarak rapor edilmiş ve bölgesel lenf nodularında tutulum saptanmamıştır. Hastaya kemoterapi tedavisi verilmiştir. Hastaya bilgisayarlı tomografi (BT) çekildi. BT'de sağ gluteal bölgede cilt altı yerleşimli 2.5x1.5 cm boyutlarında lobüle kontürlü hipoeoik heterojen kitle izlendi (Resim 1). Kitlesel lezyon lokal olarak total eksize edildi. Makroskopik incelemede, deriden hafif kabarık yüzeyi eritemli 2.2x2 cm boyutlarında nodüler kitle gözlemlendi. Mikroskopik incelemede ise, dermiste yerleşimli hyalinize fibröz

stromada solid adalar ve kordonlar halinde infiltrasyon gösteren veziküler nükleuslu poligonal nitelikte atipik poroid hücrelerden oluşan tümör gözlemlendi. Tümör tüm dermisi doldurmuş olup yer yer taban cerrahi sınırdan subkutan yağ dokusunu infiltrasyon göstermektedir (Resim 2). Tümörde, belirgin olmayan atipi, mitotik aktivitede hafif artış (10BBA 9 adet), fokal nekroz ve yer yer duktal yapılar mevcuttu. İmmünohistokimyasal incelemede neoplastik hücrelerde pan-sitokeratin (pan-CK) ve epitelyal membran antijen (EMA) ile diffüz pozitif boyanma gözlemlenmiştir (Resim 3). Karsinoembriyonik antijen (CEA) ve Periyodik asit-Schiff (PAS) ile duktal diferansiyasyon alanlarında pozitif boyanma saptanmıştır (Resim 4). Histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgular ile ektrin porokarsinom (malign ektrin poroma) tanısı verildi. Tümör taban cerrahi sınıra bitişik sonlandığı için nüks açısından re-eksizyon yapıldı ve pozitron emisyon tomografi-bilgisayarlı tomografi (PET-BT) taraması sonucunda metastaz düşündürecek bir bulgu saptanmadı.

Tartışma

Ekrin porokarsinom, malign ektrin poroma olarak da bilinen ektrin glandlardan köken alan nadir bir malign tümör tipidir (4). Ekrin porokarsinom ilk defa 1963 yılında Pinkus ve Mehregan (5) tarafından epidermotropik ektrin karsinoma olarak tanımlanmıştır. Daha sonra 1969 yılında Mishima ve Morika (6), ektrin poromanın malign şeklini ektrin porokarsinoma olarak adlandırmışlardır. Histolojik olarak juxtaepidermal ve dermal porokarsinom olarak iki tipte sınıflandırılmaktadır. Tümör epidermis boyunca pagetoid ve horizontal büyüme paterni gösterip fakat invazyon odakları saptanmasa intraepitelyal

İletişim/Correspondence to: Recep Bedir, Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Rize TÜRKİYE
Tel: + 90 505 7331695 bedirrecep@gmail.com

Geliş Tarihi: 13.01.2013 **Kabul Tarihi:** 07.04.2013
Received: 13.01.2013 **Accepted:** 07.04.2013

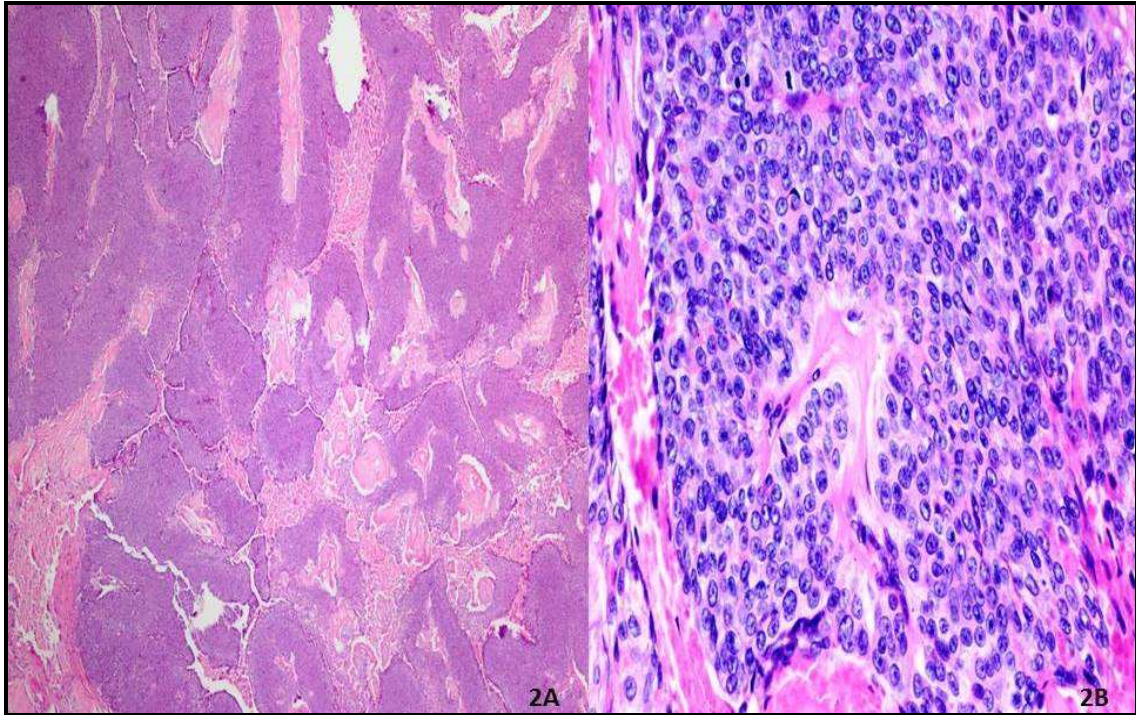
DOI: 10.5455/GMJ-30-2013-129
www.gantep.edu.tr/~tipdergi
ISSN 1300-0888

porokarsinoma in situ olarak adlandırılır. Juxtaepidermal tipte tümör epidermisten başlayıp dermise doğru geniş adalar ve kordonlar halinde infiltrasyon izlenir. Dermal tipte ise hücreler genellikle epidermis ile bağlantısı olmadan dermal nodüler agregatlar yaparlar. Juxtaepidermal tip genellikle daha agresif davranış sergiler (7,8). Olgumuzda tümör dermis yerleşimli olup, epidermis ile bağlantısı izlenmemiştir. Neoplastik hücrelerde nükleer atipi, artmış mitotik aktivite ve nekroz görülür. Ektrin diferansiyasyonun göstergesi olan sitoplazmik glikojenizasyon içeren kütiküler hücreler ile çevrelenmiş duktal yapılar gözlenir. Ektrin kanal diferansiyasyonu göstermek için CEA ve EMA pozitifliği yanısıra PAS pozitif boyanma tanının doğrulanmasında önemlidir (9). Tümörde her büyüme alanında 14’den fazla mitoz, lenfovasküler invazyon ve tümör derinliğinin 7mm’den fazla olması klinik olarak kötü prognoz işareti olarak bildirilmiştir. Tümör derinliğinin 7 mm’den fazla olması lenf nodu tutulumu ve ölüm riskinde artışa yol açmaktadır. Bununla birlikte tümör boyutu ile prognoz arasında anlamlı bir ilişki saptanmamıştır. En önemlisi tümör sınırlarında infiltratif büyüme paterninin olması, artmış lokal nüks ile ilişkisi gösterilmiştir (10,11). Olgumuzda da tümör tüm dermisi

doldurmuş, tümör derinliğinin kalınlığı 2cm olup, subkutan yağ dokusunu bazı alanlarda infiltrate etmektedir. Lenfovasküler invazyon saptanmamıştır. Mitoz sayısı düşük olup, her büyüme alanında ortalama 1 mitoz gözlenmiştir.



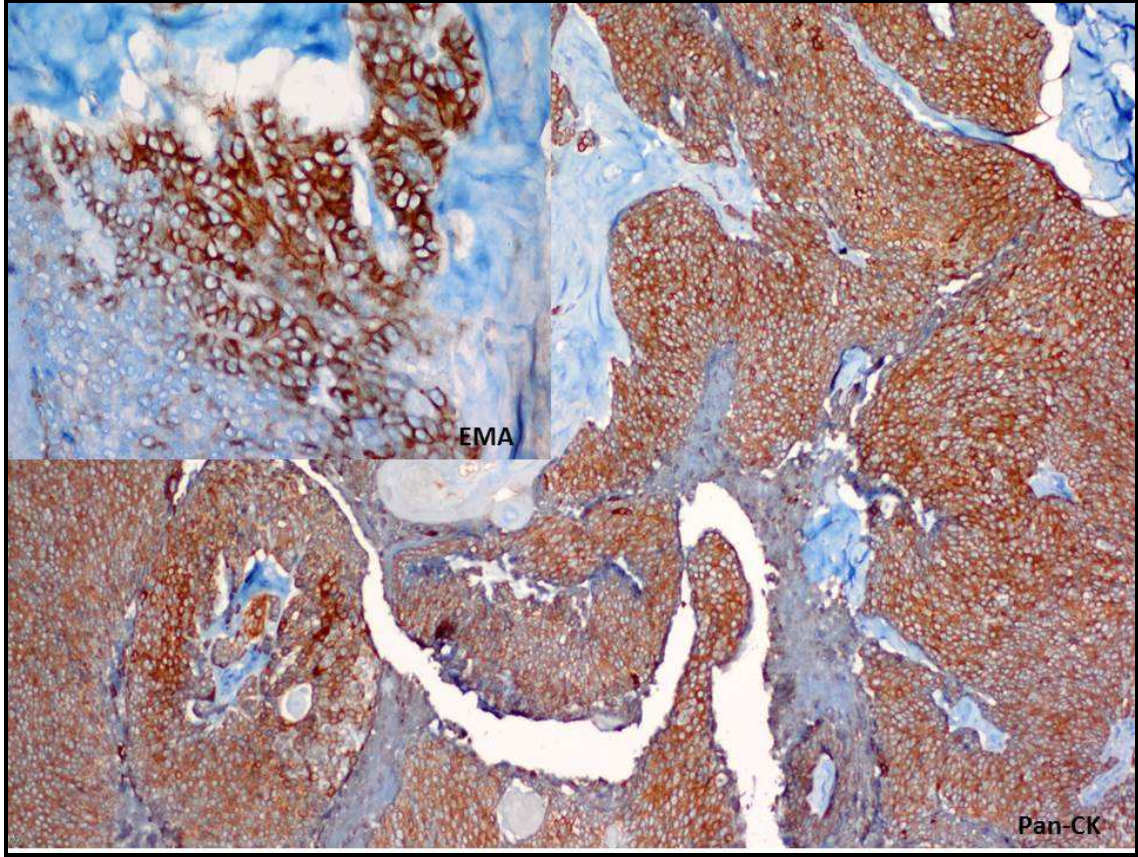
Resim 1. Sağ gluteal bölgede cilt altı yerleşimli 2.5x1.5 cm boyutlarında lobüle kontürlü hipokoiko heterojen kitle (BT).



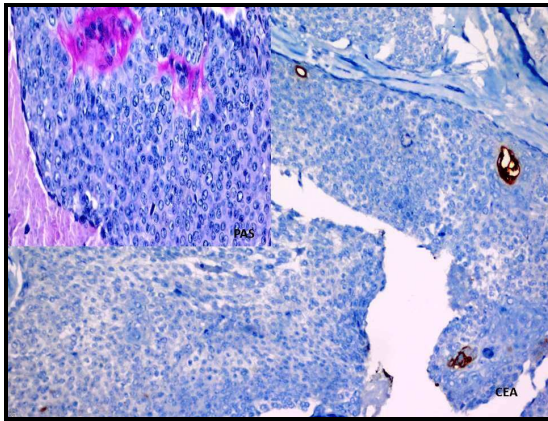
Resim 2. (A) Dermisde solid adalar ve kordonlar halinde infiltrasyon gösteren atipik poroid hücre proliferasyonu (H&Ex100) (B) Atipik poroid hücrelerde nükleer irileşme, vezikülasyon, mitoz ve hafif pleomorfik görünüm (H&Ex400)

Ektrin porokarsinomanın patogenezi tam olarak bilinmemek ile birlikte ektrin poromanın malign transformasyonundan geliştiğine inanılmaktadır. Bazı olgularda lezyon başlangıcından önce lokal travma öyküsü olmak ile birlikte, kesin bir etiyolojik faktör bildirilmemiştir. İmmün sistemi baskılanmış AIDS’li, Diabetes mellitus’lu ve organ transplantasyonlu gibi hastalarda tümörün gelişme riski artmaktadır. Son zamanlarda p53 tümör supresor geni, ektrin porokarsinom karsinogenezinde rol oynadığı

saptanmıştır (2,9,12). Nadiren de de novo olarak ortaya çıkmaktadır (13). Tümörün gelişiminin, teorik olarak benign formunun malign formu progresyonu şeklinde bilinmesini klinik bakımdan genellikle ortalama 8.5 yılı bulan ve son zamanlarda hızla büyüme öyküsü ile desteklenmektedir (14). Olgumuzda da lokal travma öyküsü ve öncü lezyon saptanmamış olup, yaklaşık 2 yıldır mevcuttur. Rektum tümörü nedeni ile kemoterapi almıştır.



Resim 3. Pan-sitokeratin ile poroid hücrelerde diffüz pozitif boyanma (x100) EMA ile poroid hücrelerde pozitif boyanma (x400).



Resim 4. CEA ile duktal yapılarda fokal pozitif boyanma (x400) PAS ile duktal diferansiyasyon alanlarında pozitif boyanma (x400).

Ekrin porokarsinomların klinik görünüşleri spesifik olmayıp, çapları 1-10 cm (ortalama 2.4 cm) arasında değişen nodül, papül ve plak formlarda görülebilirler. Olgumuzda tümörün çapı 2.2 cm'dir. 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 (9,10,13). Olgumuzda rektumda adenokarsinom tanısı olduğu için morfolojik olarak

benzerlik olmamak ile birlikte, immünohistokimyasal incelemede CDX2 ile negatif boyanma gözlenmiştir.

Ekrin porokarsinomların başlıca tedavi yöntemi geniş cerrahi eksizyondur. Olguların %70-80'inde başarılı sonuçlar elde edilmiştir. Diğer bir tedavi seçeneği Mohs mikrocerrahi tekniğidir. Tümörde, multinodülerite, ülserasyon ve hızlı büyüme paterni lokal nüks ve uzak metastaz ile birliktelik gösterir (9,10). Bölgesel lenf nodu tutulumu olan olgularda lenf nodu diseksiyonu yapılmalıdır. Bu tür olgularda mortalite %67 olarak bildirilmiştir (3). Metastatik lezyonlarda kemoterapi verilebilir. Tümör, melphalan ve 5-fluorouracilin birlikte intraarteryal infüzyonuna tam cevap verebilir. Perilezyonal interferon-alfa ve interlökin-2 enjeksiyonunun bazı lokal yararları olduğu gözlenmiştir (9). Plunkett ve ark.(15) tarafından yapılan bir çalışmada docetaxel tedavisi ile birkaç ay sonra tümörün remisyonunu gözlemlemişlerdir. Bizim hastamızda lezyon gluteal bölgede sınırlı olup lenf nodu ve uzak metastaz gözlenmediği için geniş cerrahi eksizyon sonrası ek bir tedavi yöntemi uygulanmadı. Altı aydan beri lokal nüksü ve metastazı düşündürek bir bulgu saptanmadı.

Sonuç olarak, ektrin porokarsinom tanısı için histopatolojik ve immünohistokimyasal bulgular birlikte değerlendirilip, diğer deri lezyonlarından ayırıcı tanısı yapıлып, doğru teşhis konulduktan sonra, uygun bir şekilde tedavisi yapılmalıdır..

Kaynaklar

1. Permi HS, Bhat SP, Prasad K, Bhat VS. Eccrine porocarcinoma of scalp: An uncommon tumor at an unusual site. *Indian J Surg* 2011;2(2):145-7.
2. Almeida M, Ogata DC, Montenegro MFG, Biasi LJ, Ribeiro LC. Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma): a series of eight challenging cases. *Clinics* 2010;65(7):739-42.
3. Saynak M, Koçak Z, Altaner Ş, Özen A, Alas RC, Çaloğlu VY, et al. Eccrine porocarcinoma: case report and literature review. *Türk Onkoloji Dergisi* 2007;22(4):188-91.
4. Hong YJ, Oh JE, Choi YW, Myung KB, Choi HY. A case of clear cell eccrine porocarcinoma. *Ann Dermatol* 2010;22(3):330-2.
5. Pinkus H, Mehregan AH. Epidermotropic eccrine carcinoma. A case combining features of eccrine poroma and Paget's dermatosis. *Arch Dermatol* 1963;88:597-606.
6. Mishima Y, Morioka S. Oncogenic differentiation of the intraepidermal eccrine sweat duct: eccrine poroma, poroepithelioma and porocarcinoma. *Dermatologica* 1969;138(4):238-50.
7. Cursino FD, Teixeira L, Lima Ede A, Lima Mde A, Rodrigues SC, Takano D. Porocarcinoma: case report. *An Bras Dermatol* 2011;86(6):1201-4.
8. Günhan O, Karşlıoğlu Y, Alömeroğlu M, Berberoğlu U. Eccrine porocarcinoma: a case with an obscure primary tumor diagnosed from lymphnode metastasis. *Am J Dermatopathol* 2007;29(2):176-9.
9. Permi HS, Bhat SP, Prasad H L K, Bhat VS. Eccrine porocarcinoma of scalp: an uncommon tumor at an unusual site. *Indian J Surg Oncol* 2011;2(2):145-7.
10. Luz MA, Ogata DC, Montenegro MF, Biasi LJ, Ribeiro LC. Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma): a series of eight challenging cases: letter to the editor. *Clinics* 2010;65(7):739-42.
11. Choi CM, Cho HR, Lew BL, Sim WY. Eccrine porocarcinoma presenting with unusual clinical manifestations: a case report and review of the literature. *Ann Dermatol* 2011;23 (1):79-83.
12. Zeidan YH, Zauls AJ, Bilic M, Lentsch EJ, Sharma AK. Treatment of eccrine porocarcinoma with metastasis to the parotid gland intensity-modulated radiation therapy: a case report. *J Med Case* 2010;22(4):147.
13. Mayadağlı A, Martı A, Özkan A, Özden S, Barışık NE. Metastatik ekkrin porokarsinom. *jkartaltr* 2001;12(3):98-101.
14. Chang O, Elnawawi A, Rimpel B, Asarian A, Chaudhry N. Eccrine porocarcinoma of the lower extremity: a case report and review of literature. *World J Surg Oncol* 2011;22(9):94.
15. Plunkett TA, Hanby AM, Miles DW, Rubens RD. Metastatic eccrine porocarcinoma: response to docetaxel (Taxotere) chemotherapy. *Ann Oncol* 2001;12(3):411-4.