

Ekrin porokarsinom: Olgu sunumu ve literatür derlemesi

Eccrine porocarcinoma: a case report and literature review

Mert SAYNAK,¹ Zafer KOÇAK,¹ Şemsi ALTANER,² Alaattin ÖZEN,¹ Ruşen COŞAR ALAS,¹
Vuslat YÜRÜT ÇALOĞLU,¹ Burcu ÜREGEN,¹ Sernaz UZUNOĞLU,² Murat ÇALOĞLU,¹ Cem UZAL¹

Trakya Üniversitesi, Tıp Fakültesi, ¹Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, ²Patoloji Anabilim Dalı, ³Medikal Onkoloji Anabilim Dalı

Ekrin porokarsinom, ektrin ter bezlerinden kaynaklanan nadir bir tümördür. Alt ekstremiteler en sık görüldüğü bölgedir. Cerrahi eksizyon en iyi tedavi seçeneği gibi görünmektedir. Cerrahi sınırların temiz olması lokal nüksleri önlemek açısından önemlidir. Lenf nodu tutulumu varsa bölgesel lenf nodu diseksiyonu yapılmalıdır. Biz, gövde cildinden kaynaklanan ektrin porokarsinom tanılı 69 yaşında bir kadın olgunun klinik ve patolojik özelliklerini sunuyoruz.

Anahtar sözcükler: Ekrin porokarsinom; ter bezi tümörleri.

Eccrine porocarcinoma is a rare malignant sweat gland tumor. The lower extremity represents the most common tumor site for this entity. Surgical excision seems to be the best treatment choice. The surgical margins should be free of tumor, otherwise a local recurrence is most likely. Regional lymph node dissection should be performed if there is evidence of lymphadenopathy. Here, we present clinical and pathological findings of a 69 years old woman diagnosed with eccrine porocarcinoma arising from the skin of the trunk.

Key words: Eccrine porocarcinoma; sweat gland tumors.

Ter bezi tümörleri nadir görülmekte ve tüm kutanöz epitelyal tümörlerin yaklaşık %0.005'ini oluşturmaktadır. Ter bezi tümörleri içerisinde yer alan ektrin porokarsinom, ektrin kanalların intrepidermal kısmından kaynaklanmaktadır.^[1] Pinkus ve ark.^[2] ilk olarak 1963 yılında “epidermotropik ektrin karsinom” adı ile tanımlamışlardır. 1969’da Mishima ve Morika,^[3] ektrin poromanın malign şeklini “ektrin porokarsinom” olarak adlandırmışlardır. O zamandan beri çok sayıda ektrin porokarsinom olgusu bildirilmiştir. Olguların yaklaşık yarısını alt ekstremitelilerden kaynaklı tümörler oluşturmaktadır.^[4]

Bu yazıda, gövde yerleşimli cilt lezyonu bir dış merkezde tanı için eksize edilen ve kliniğimizde ektrin porokarsinom tanısı konularak evreleme amaçlı tetkikleri yapılan ve bir yıldır hastalısız

olarak takip edilen bir olgu literatüre katkı sağlamak amacıyla sunuldu.

OLGU SUNUMU

Sağ aksillanın posteroinferiorunda (gövde) iki ay önce ortaya çıkan cilt lezyonu bir dış merkezde tanı için eksize edilen 67 yaşında kadın olgu kliniğimize refere edildi (Şekil 1). Materyal rutin histopatolojik ve immün-histokimyasal yöntemlerle değerlendirildi. Hematoksilen-eozin boyamada solid adalar oluşturmuş infiltratif tümöral yapılar gözlemlendi (Şekil 2a). Tümör hücreleri pleomorfik ve hiperkromatik nükleusa sahipti (Şekil 2b). İmmün-histokimyasal incelemede, aktin ile negatif, karsinoembriyjenik antijen (CEA) ve epitelyal membran antijeni (EMA) ile pozitif boyanma görüldü. Periyodik asit-Schiff (PAS) ve diastaz periyodik



Şekil 1. Cilt lezyonunun eksize edildiği bölge.

asit-Schiff (D-PAS) ile spesifik boyanma saptanmadı. Patolojik tanı ektrin porokarsinom olarak belirlendi. Çevre ve derin cerrahi sınırlarda tümör görülmedi. Rutin laboratuvar tetkikleri ve akciğer grafisi normaldi. Boyun ve aksilla ultrasonografisinde (USG) patolojik özellikte lenf nodu saptanmadı. Yeni bir cerrahi girişimi kabul etmeyen hastaya ileri tetkik için pozitron emisyon tomografi-bilgisayarlı tomografi (PET-BT) çekildi. Sonuçta malignite düşündürecek düzeyde fluorodeoksiglukoz (FDG) tutulumu saptanmadı. Üç ayda bir fizik muayene ve aksiller USG, altı ayda bir akciğer grafisi ile değerlendirilen olgu bir yıldır hastalıklı olarak takiptir.

TARTIŞMA

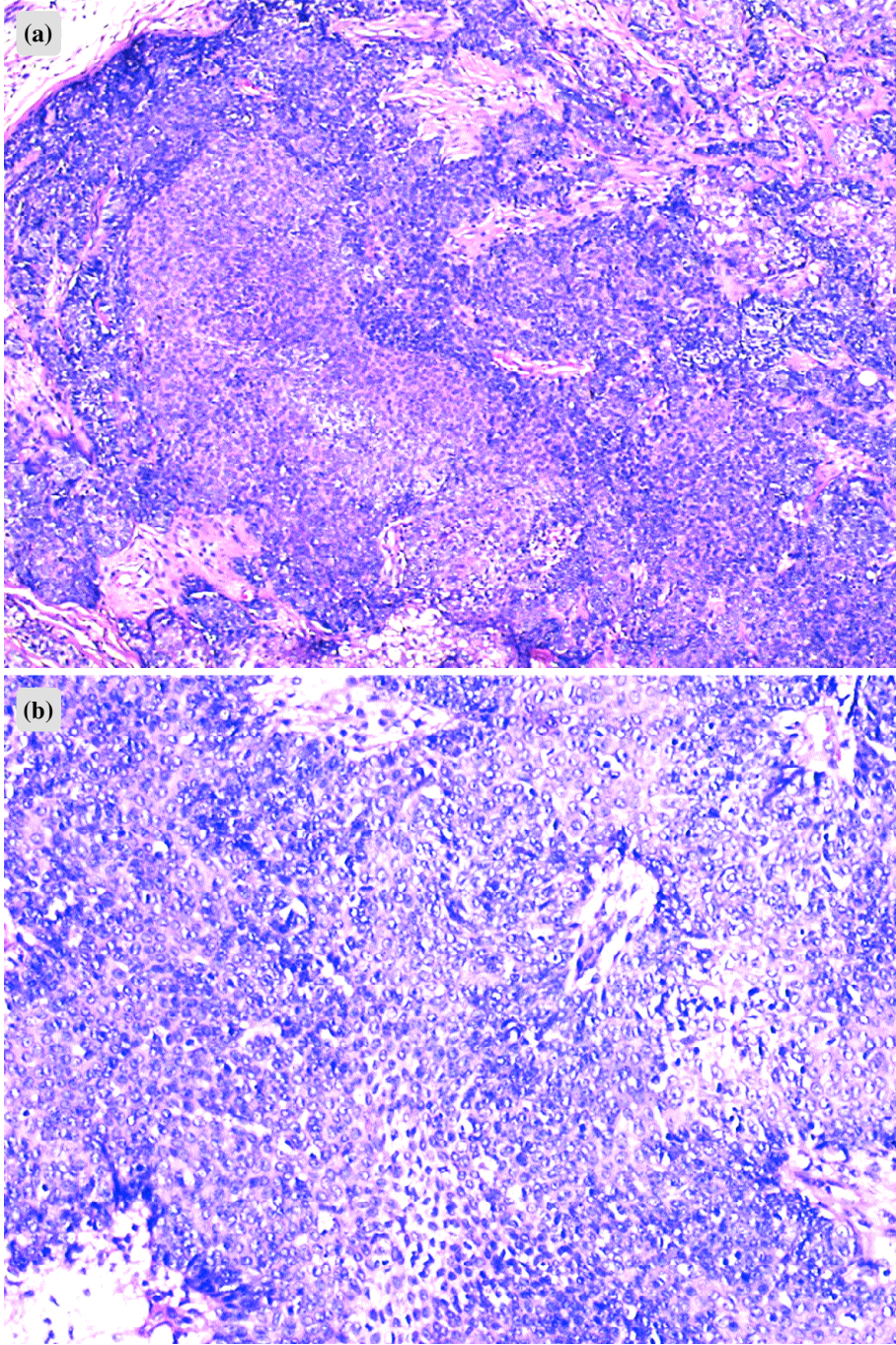
Ektrin porokarsinom ter bezlerinin nadir bir tümörüdür ve sıklıkla yaşlı hastalarda görülür. Çoğunlukla alt ekstremitte kaynaklı olarak görülmekle beraber yüz, skalp, üst ekstremiteler ya da karın bölgesinde de nispeten sıkça görülmektedir. Lokalizasyon açısından aksiller bölgeye yakın gövde tutulumu nadirdir. Bazı olgularda lezyon başlangıcından önce lokal travmadan söz edilmekle birlikte, kesin bir etyolojik faktör tanımlanmamıştır. Ektrin poro-

ma, sebasöz nevüs, kronik lenfositik lösemi ve aktinik lezyonların malign transformasyonu ile de ortaya çıkabilmektedir.^[5] Olguların bir çoğu denovo olarak ortaya çıkmaktadır ve olgumuzun anamnezinde de travma ya da öncü lezyon öyküsü yoktu.

Histolojik olarak ektrin porokarsinom vakalarının çoğu dermisi invaze eden neoplastik poromatöz epitelyal hücre adalarına ilişkili akantotik epidermise sahiptir. Neoplastik hücreler, ara ara hiperkromatik mitozlu büyük çekirdeğe sahiptir. Bu hücreler, bazofilik olabilir ya da berrak hücreli diferansiyasyon gösterebilir.^[6] Altmış dokuz olguluk seriye sahip, Robson ve ark.,^[7] ektrin kanalların tanınmasının önemini vurgulamakla beraber, tanı için temel kriter olarak alınırsa bazı az diferansiye tümörlerin atlanabileceğini bildirmişlerdir. Işık mikroskobu ile ektrin kanallar görülmeden de D-PAS ve/veya CEA/EMA ile pozitif boyanma saptanabilmektedir.

Ektrin porokarsinom vakalarının tedavisi planlanmasında güçlükler vardır. Oldukça seyrek görülmesi nedeniyle cerrahi teknikleri karşılaştıran ve/veya yardımcı tedavilerin değerini araştıran ileriye dönük çalışmalar planlamak mümkün değildir. Yayınlanan az sayıda seri, yine oldukça az sayıda olgu içermektedir. Bu nedenle tanı konulan her olgunun patolojik özellikleri, tedavi şeması, klinik seyri ve sonuçlarının bildirilmesi önemlidir.

Temel tedavi geniş lokal eksizyondur ve bu tedaviyle olguların %70-80'inde kür elde edilebilir. Bununla birlikte Mohs mikrocerrahi tekniği ile başarılı sonuçlar elde edilen birkaç küçük seri bildirilmiştir.^[8] Olguların %20'sinde bölgesel lenf nodu metastazı saptanmaktadır.^[9] Bölgesel lenf nodlarına yayılım varsa bölgesel lenf nodu diseksiyonu yapılmalıdır.^[10] Bu olgularda mortalite oranı %67 olarak bildirilmiştir. Sentinel lenf nodu biyopsisi bölgesel lenf nodlarında subklinik metastaz varlığını belirlemek için faydalı olabilir. Bu prosedür malign melanom için standart prosedür haline gelmiştir.^[11] Bogner ve ark.,^[12] biri ektrin porokarsinom tanılı tükrük bezi karsinomlu beş olguya sentinel lenf nodu diseksiyonu yapmış ve üç olguda lenf nodu metastazı saptamışlardır. Daha nadir olarak ektrin porokarsinom tanılı olgularda uzak metastaz da ortaya çıkabilir.^[13]



Şekil 2. (a) Histopatolojik incelemede solid adalar oluşturmuş infiltratif tümöral yapılar görülüyor (H-E x 100). (b) Pleomorfik ve hiperkromatik nükleuslu tümör hücreleri görülüyor (H-E x 200).

Olgumuzda, sentinel lenf nodu biyopsisi ardından ya da proflaktik amaçlı aksiller diseksiyon tamamlayıcı tedavi prosedürü olabilirdi. Bununla birlikte, olgumuz kutanöz lezyonun eksizyonunu takiben ek bir cerrahi tedaviyi kabul etmedi. Bu

olgularda, proflaktik ya da ameliyat sonrası radyoterapi uygulamasına dair elde kanıt yoktur. Cerrahi ardından ya da tek başına aksilla ışınlanmalarında kol ödemi dikkate alınması gereken bir komplikasyondur.

FDG-PET akciğer kanseri, baş-boyun kanseri, kolorektal kanser, melanom ve lenfomada tedavi planı ve takip için önemli katkı sağlamıştır.^[14] Ayrıca PET tüm vücudun metastaz açısından taranabildiği bir yöntemdir. Cilt kanserli hastalarda PET kullanımını trikolemmal tümör ve bazal hücreli karsinom olgularını da içeren bir dizi cilt tümöründe bildirilmiştir. Cho ve ark. ektrin porokarsinom tanılı bir olguda cerrahi eksizyondan 11 ay sonra FDG-PET incelemesinde lokal ve bölgesel aktivite artışı saptanması üzerine yapılan geniş eksizyon ve bölgesel lenf nodu diseksiyonu sonucu patolojik olarak da nüksün teyid edildiğini bildirmişlerdir. Lokal-bölgesel nüksü takiben dört ay sonra yapılan PET incelemesinde akciğer ve kemik metastazları belirlemişler ve sonuç olarak, FDG-PET'in bu nadir tümörlü olgularda bölgesel yayılım ve uzak metastaz durumunu değerlendirmek için gözönünde bulundurulabileceğini belirtmişlerdir.^[15] Biz de bölgesel hastalığı değerlendirmek için cerrahi yöntemlerden yararlanamadığımız olgumuza PET-BT önerdik ve bu tetkik sonucunda bölgesel ya da uzak yayılım bulgusu saptamadık.

Sonuç olarak, ektrin porokarsinom nadir bir tümördür ve bu nedenle tedavi yöntemleri ve sonuçlarını değerlendiren çok sayıda seri yoktur. Bununla birlikte, bildirilen az sayıda serinin sonuçları ektrin porokarsinom tanılı olguların özellikle lokal-bölgesel nüks riski taşıdığına işaret etmektedir. Biz, lokal eksizyon ardından bir yıldır hastaliksız olarak takip edilen ektrin porokarsinom tanılı bir olgunun klinik ve patolojik özelliklerini sunduk.

KAYNAKLAR

- Whitt P, Whelchel J, Ruff T. Eccrine porocarcinoma. *Ear Nose Throat J* 1996;75(8):536-8.
- Pinkus H, Mehregan AH. Epidermotropic eccrine carcinoma. A case combining features of eccrine poroma and Paget's dermatosis. *Arch Dermatol* 1963;88:597-606.
- Mishima Y, Morioka S. Oncogenic differentiation of the intraepidermal eccrine sweat duct: eccrine poroma, poroepithelioma and porocarcinoma. *Dermatologica* 1969;138(4):238-50.
- Snow SN, Reizner GT. Eccrine porocarcinoma of the face. *J Am Acad Dermatol* 1992;27(2 Pt 2):306-11.
- Ritter AM, Graham RS, Amaker B, Broaddus WC, Young HF. Intracranial extension of an eccrine porocarcinoma. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 1999;90(1):138-40.
- Mehregan AH, Hashimoto K, Rahbari H. Eccrine adenocarcinoma. A clinicopathologic study of 35 cases. *Arch Dermatol* 1983;119(2):104-14.
- Robson A, Greene J, Ansari N, Kim B, Seed PT, McKee PH, et al. Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma): a clinicopathologic study of 69 cases. *Am J Surg Pathol* 2001;25(6):710-20.
- Wittenberg GP, Robertson DB, Solomon AR, Washington CV. Eccrine porocarcinoma treated with Mohs micrographic surgery: A report of five cases. *Dermatol Surg* 1999;25(11):911-3.
- 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(5 Pt 2):860-4.
- 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.
- Thompson JF, Uren RF. Lymphatic mapping in management of patients with primary cutaneous melanoma. *Lancet Oncol* 2005;6(11):877-85.
- Bogner PN, Fullen DR, Lowe L, Paulino A, Biermann JS, Sondak VK, et al. Lymphatic mapping and sentinel lymph node biopsy in the detection of early metastasis from sweat gland carcinoma. *Cancer* 2003;97(9):2285-9.
- Plunkett TA, Hanby AM, Miles DW, Rubens RD. Metastatic eccrine porocarcinoma: response to docetaxel (Taxotere) chemotherapy. *Ann Oncol* 2001;12(3):411-4.
- Nabi HA, Zubeldia JM. Clinical applications of (18)F-FDG in oncology. *J Nucl Med Technol* 2002;30(1):3-9.
- Cho SB, Roh MR, Yun M, Yun SK, Lee MG, Chung KY. (18)F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography detection of eccrine porocarcinoma. *Br J Dermatol* 2005;152(2):372-3.