Saçlı Derinin Ekrin Porokarsinomu

Eccrine Porocarcinoma of the Scalp

Sümeyye EKMEKÇİ, Banu LEBE

Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İZMİR, TÜRKİYE
Department of Pathology, Dokuz Eylül University, Faculty of Medicine, İZMİR, TURKEY

ÖZ

Amaç: Ekrin porokarsinom, ekrin ter bezlerinden kaynaklanan seyrek görülen malign bir tümördür. *De novo* gelişebilir, ancak sıklıkla önceden var olan ekrin poromadan gelişir. Bu makalede, saçlı deride tekrarlayan bazal hücreli karsinom tanısıyla izlenen ve saçlı deride greftlenen alanda ekrin porokarsinom tanısı konulan olgunun klinik, histopatolojik, immunohistokimyasal ve ayırıcı tanı özellikleri sunulmaktadır.

Olgu: Burada 78 yaşında, aynı lokalizasyonda bazal hücreli karsinom tanısı almış, bir erkek hastanın saçlı derisinde yerleşen ekrin porokarsinom sunulmuştur. Tümör polipoid, yüzeyi granüler görümlü, heterojen renktedir. Mikroskopik incelemede; epidermis ile bağlantılı, dermiste düzensiz proliferasyonlar, solid ve kistik alanlar içeren, bazaloid-poroid görünümde neoplastik hücrelerden oluşan tümörde fokal berrak hücre değişikliği, sık ve atipik mitozlar gözlenmiştir. Neoplastik hücreler pankeratin ile diffüz pozitifdir. CEA ve EMA ile fokal pozitivite saptanmıştır.

Sonuç: Ekrin porokarsinom seyrek görülen bir tümör olup, olguların tanısı, izlemi, tedavi yöntemleri ve sonuçlarını değerlendiren çok sayıda seri yoktur. Epidermis ve deri eki tümörlerinin ayırıcı tanısında akıldan tutulması gereken bir antitedir.

Anahtar Sözcükler: Ekrin porokarsinom, Saçlı deri

ABSTRACT

Objective: Eccrine porocarcinoma is a rare malignant tumor of eccrine sweat glands. It may arise *de novo*, but it usually develops in pre-existing eccrine poroma. Here we report a case of eccrine porocarcinoma in the grafted area on the scalp of a male patient who had recurrent basal cell carcinoma of the scalp, with clinical, histopathological and, immunohistochemical features.

Case: We report a case of eccrine porocarcinoma in 78-year-old male patient who had recurrent basal cell carcinoma of the scalp. The tumor was polypoid, granular and heterogenous colored. Microscopic examination revealed a tumor composed of basaloid-poroid neoplastic cells in the dermis which showed solid and cystic areas. Focal clear cell change, and atypical and frequent mitoses were also observed. Neoplastic cells were diffusely positive with pankeratin. There was focal positivity with EMA and CEA.

Conclusion: Eccrine porocarcinoma is a rare tumor. There are no large series that evaluate the diagnosis, monitoring and treatment of these tumors. In addition, this entity has to be kept in mind in the differential diagnosis of epidermal and skin appendix tumors.

Key Words: Eccrine porocarcinoma, Scalp

GİRİŞ

Ekrin porokarsinom, ekrin ter bezlerinden kaynaklanan seyrek bir tümördür. Tüm kutanöz tümörlerin %0.01 ile %0.005'ni oluşturur. En sık 60 yaş üzerinde görülür. Kadın ve erkekte eşit oranda gelişir (1). İlk kez Pinkus ve Mehregan (2) tarafından 1963 yılında "epidermotropik ekrin karsinom" adı ile tanımlanmıştır. 1969'da Mishima ve Morika (3), ekrin poromanın malign şeklini "ekrin porokarsinom" olarak adlandırmışlardır. *De novo* gelişebilir. Tümörlerin yarısı önceden var olan ekrin poromanın malign transformasyonu sonucu gelişmektedir. Etiyolojik faktörler; ultraviyole, radyasyon, hematolojik hastalıklar, organ transplantasyonu ve immünsupresyondur (4, 5, 6).

En sık yerleşim yeri alt ekstremitedir (7). Bacak, tırnak, ayak ve yüzde de yerleşebilir (8, 9, 10, 11). Klinik görünümü minor travmayla kanayan polipoid ya da verrüköz plaklar ile karakterizedir. Cerrahi eksizyon en iyi tedavi seçeneğidir.

Histopatolojik olarak çevre epidermal keratinositlerden keskin sınırla ayrılmış, bazaloid adalardan oluşur. Dermise doğru büyüyen, birbiri ile anastamoz yapan, invaziv kordonlar, ya da adalar şeklindedir. Tümörde berrak hücre değişikliği, skuamöz diferansiyasyon, melanin pigmentasyonu ve fokal nekroz da bulunabilir.

Burada, önceden saçlı deride yineleyen bazal hücreli karsinom tanısı olan 78 yaşındaki erkek hastanın greftlenen saçlı deri alanında yerleşmiş ekrin porokarsinom olgusu

(Türk Patoloji Derg 2013, 29:156-159)

Geliş Tarihi/Received : 11.03.2011 Kabul Tarihi/Accepted : 12.04.2011

Yazışma Adresi/Correspondence: Sümeyye EKMEKÇİ

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İZMİR, TÜRKİYE

E-posta/E-mail: sumeyye.ekmekci@deu.edu.tr Tel/Phone: +90 232 412 34 20

makroskopik, mikroskopik, immünohistokimyasal ve ayırıcı tanı özellikleriyle birlikte, literatüre katkı sağlamak amacıyla sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

1982'den beri saçlı deride tekrarlayan bazal hücreli karsinomu bulunan ve yinelemeler nedeniyle radyoterapi gören 78 yaşında erkek hasta, bir yıl önce saçlı deri greft alanında siyah renkte lezyon gelişmesi üzerine hastanemiz Plastik Cerrahi Kliniğine başvurdu. Daha önce greftlenen pariyetal alan anteriorunda saptanan polipoid-verrüköz skuamlı lezyona eksizyonel biyopsi yapıldı.

Makroskopik incelemede, 2.5x2x1.5 cm boyutlarında taban

üzerinde yerleşmiş, 1.8x1.8x1.2 cm boyutlarında, polipoid, yüzeyi granüler, alacalı kahve-siyah renkli lezyon saptandı.

Mikroskopik incelemede; epidermisten kaynaklanan nodüler paternde tümöral lezyon saptandı (Şekil 1A). Tümör epidermis ile bağlantılı ve dermise doğru düzensiz proliferasyonlar gösteren, solid ve kistik alanlar oluşturan bazaloid-poroid neoplastik hücrelerden oluşmaktaydı (Şekil 1B, C). Hücrelerde fokal berrak hücre değişikliği ile sık ve atipik mitozlar gözlenmekteydi (Şekil 1D). İmmünohistokimyasal incelemede; neoplastik hücrelerde pankeratin ile diffüz, EMA ile fokal sitoplazmik pozitivite saptandı. CEA ile fokal duktal pozitivite gözlemlendi (Şekil 2A). S100 ile tümör adaları içinde dağılmış dendritik

Şekil 1: (A) Epidermisten kaynaklanan nodüler paternde tümöral lezyon (H&E, orijinal büyütme, x2.5). (B) Dermise doğru düzensiz solid adalar ve kistik alanlar içeren tümör (H&E, orijinal büyütme, x10). (C) Bazaloid-poroid görünümde neoplastik hücrelerden oluşan solid tümör adaları (H&E, orijinal büyütme, x10). (D) Tümör hücrelerinde fokal berrak hücre değişikliği ile sık ve atipik mitozlar (H&E, orijinal büyütme, x40).

Şekil 2: (A) CEA immunohistokimyasında tümör adaları içinde fokal duktal pozitifiteler (CEA immunohistokimyası, orijinal büyütme, x20), (B) Tümör adalarındaki yüksek Ki67 proliferatif indeksi (Ki67 immunohistokimyası, orijinal büyütme, x20).

hücreler pozitif. Ki 67 proliferasyon indeksi %80' di (Şekil 2B). Ayrıca olguya ait bazal hücreli karsinom tanısı alan preparatlar arşivden çıkartılarak tanıları doğrulandı. Tümör bu mikroskopik ve immunohistokimyasal bulgular ışığında ekrin porokarsinom olarak değerlendirildi. Olgu lokal cerrahi eksizyonun ardından yaklaşık bir yıldır hastaliksız olarak izlenmektedir.

TARTIŞMA

Ekrin porokarsinom ilk defa 1963'te tanımlanmış ve zamanımıza kadar yaklaşık 200 olgu bildirilmiştir (12). Tümörler *de novo* gelişebilirler. Ancak sıklıkla uzun süredir var olan ekrin/ apokrin poroma ya da hidroakantoma simpleksin malign transformasyonu sonucu geliştiği öne sürülmektedir (13). Olgumuzda travma öyküsü ya da önceden var olan poroid lezyon yoktur. Saçlı deride çok sayıda ve yineleyen bazal hücreli karsinomu ve radyoterapi öyküsü bulunmaktadır.

Histopatolojik olarak epidermisle bağlantılı, dermise doğru büyüyen neoplastik poromatöz skuamoid epitelyal hücre adalarından oluşur. Keratinizasyon odakları, duktus benzeri yapılar ve küçük kistler de gözlenebilir. Mitoz belirgin değildir (14). Neoplastik hücrelerde berrak hücre değişikliği gözlenebilir (12,15,16). Ancak hücreler sıklıkla glikojen içermelerine karşın belirgin berrak hücre değişikliği seyrek olarak rapor edilmiştir (17). İnvaziv büyüme paterni ve sitolojik atipi malignitenin başlıca tanısal ipucudur (14). Tümör stroması fibrotik ya da hyalinizedir, lenfoplazmositer hücreleri içerir ve amiloid depolanması görülebilir (18).

Prognostik faktörler mitoz, lenfovasküler invazyon, tümör kalınlığı (7), perinöral invazyon ve nekrozdur (19). Mitoz

ve tümör kalınlığının prognostik önemi bulunmadığını bildiren araştırmacılar da vardır (20). Duktal diferansiyasyon alanları CEA ve EMA immunohistokimyası ile gösterilebilir (4, 5, 21). S100 ile neoplastik hücreler negatiftir (21, 22, 23).

Porokarsinomun klinik ve histopatolojik ayırıcı tanısında poroma, Bowen hastalığı, Paget hastalığı, hidradenokarsinoma, verruka vulgaris, pyojenik granülom, nevüsler, fibroma, skuamöz hücreli karsinom, bazal hücreli karsinom ve malign melanom bulunmaktadır (1, 24, 25).

Robson ve ark. (12), ekrin porokarsinom tanısı için tümör içinde dağılmış duktal diferansiyasyon alanlarının tanınmasının önemi vurgulanmaktadır. Belirgin duktal diferansiyasyon bulunmayan olgularda, tümör hücrelerinde PAS pozitivitesi, boyanmanın diastazlı PAS ile ortadan kalkması, CEA ve EMA immünohistokimyası tanıya ulaşmada yardımcı olabilmektedir. CEA pozitifliğinin ekrin porokarsinomun ayırıcı tanısında en yararlı belirteç olduğu da bildirilmektedir (23).

Olgumuzda atipik, pleomorfik bazaloid-poroid hücrelerden oluşan tümör adacıkları, sık ve atipik mitozlar ve fokal berrak hücre değişikliği izlenmiştir. CEA immünohistokimyası ile fokal duktal diferansiyasyon saptanmıştır.

Ekrin porokarsinomda tedavi, geniş lokal eksizyondur. Olguların %70-80' inde kür elde edilebilir. Lokal rekürrens ve bölgesel lenf nodu metastazı saptanabilmektedir (26).

Sonuç olarak, ekrin porokarsinom seyrek görülen malign deri eki tümördür. Deri biyopsilerinde saptanan malign tümörlerin ve özellikle deri eki tümörlerinin histopatolojik ayırıcı tanısında akılda tutulması gerekmektedir. Işık

mikroskopik olarak epidermisle ilişkili bazaloid-poroid görünümlü, belirgin hücrel atipiyeye sahip solid ve kistik komponenti olan tümörlerde ayırıcı tanı listesine eklenmelidir.

TEŞEKKÜR

Makalenin poster oluşturulması sırasındaki katkılarından dolayı Prof. Dr. Uğur Pabuççuoğlu'na teşekkür ederiz.

KAYNAKLAR

1. **Brown CW Jr, Dy LC:** Eccrine porocarcinoma. *Dermatol Ther* 2008, 21:433-438
2. **Pinkus H, Mehregan AH:** Epidermotropic eccrine carcinoma. A case combining features of eccrine poroma and Paget's dermatosis. *Arch Dermatol* 1963, 88:597-606
3. **Mishima Y, Morioka S:** Oncogenic differentiation of the intraepidermal eccrine sweat duct: Eccrine poroma, poroepithelioma and porocarcinoma. *Dermatologica* 1969, 138: 238-250
4. **Mahomed F, Blok J, Grayson W:** The squamous variant of eccrine porocarcinoma: A clinicopathological study of 21 cases. *J Clin Pathol* 2008, 61:361-365
5. **Dewan P, Moir G, Cerio R, Harwood C:** Aggressive eccrine porocarcinoma associated with haematological disorders: Report of two cases. *Clin Exp Dermatol* 2010, 35:207-209
6. **Chauveinc L, Giraud P, Dahnier S, Mounier N, Cosset JM:** Radiotherapy-induced solid tumors: Review of the literature and risk assessment. *Cancer Radiother* 1998, 1:12-18
7. **Wittenberg GP, Robertson DB, Solomon AR, Washington CV:** Eccrine porocarcinoma treated with Mohs micrographic surgery: A report of five cases. *Dermatol Surg* 1999, 25:911-913
8. **Ceylan C, Ozdemir F, Kazandi A, Kandiloglu G, Erboz S:** A case of malignant eccrine poroma on the leg. *TÜRKDERM* 2002, 36: 218-220
9. **Moussallem CD, Abi Hatem NE, El-Khoury ZN:** Malignant porocarcinoma of the nail fold: A tricky diagnosis. *Dermatol Online J* 2008, 14:10
10. **Requena L, Sanchez M, Aguilar A, Ambrojo P, Sanchez Yus E:** Periungual porocarcinoma. *Dermatologica* 1990, 180:177-180
11. **Van Gorp J, Van Der Putte SC:** Periungual eccrine porocarcinoma. *Dermatology* 1993, 187: 67-70
12. **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: 710-720
13. **Ritter AM, Graham RS, Amaker B, Broadus WC, Young HF:** Intracranial extension of an eccrine porocarcinoma. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 1999, 90:138-140
14. **Günhan O, Karslıoğlu Y, Alömeroğlu M, Berberoğlu U:** Eccrine porocarcinoma: A case with an obscure primary tumor diagnosed from lymph node metastasis. *Am J Dermatopathol* 2007, 29: 176-179
15. **Mehregan AH, Hashimoto K, Rahbari H:** Eccrine adenocarcinoma. A clinicopathologic study of 35 cases. *Arch Dermatol* 1983, 119:104-114
16. **Perna C, Cuevas J, Jiménez-Heffernan JA, Hardisson D, Contreras F:** Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma). *Am J Surg Pathol* 2002, 26:272-274
17. **Hong YJ, Oh JE, Choi YW, Myung KB, Choi HY:** A case of clear cell eccrine porocarcinoma. *Ann Dermatol* 2010, 22:330-332
18. **de Koning HD, Bovenschen HJ:** Two adjacent nodules on the leg. *Dermatol Online J* 2010, 16:13
19. **Luz Mde A, Ogata DC, Montenegro MF, Biasi LJ, Ribeiro LC:** Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma): A series of eight challenging cases. *Clinics (Sao Paulo)* 2010, 65:739-742
20. **Shiohara J, Koga H, Uhara H, Takata M, Saida T:** Eccrine porocarcinoma: Clinical and pathological studies of 12 cases. *J Dermatol* 2007, 34:516-522
21. **Lee JB, Oh CK, Jang HS, Kim MB, Jang BS, Kwon KS:** A case of porocarcinoma from pre-existing hidroacanthoma simplex: Need of early excision for hidroacanthoma simplex? *Dermatol Surg* 2003, 29:772-774
22. **Rutten A, Requena L, Requena C:** Clear-cell porocarcinoma in situ: A cytologic variant of porocarcinoma in situ. *Am J Dermatopathol* 2002, 24:67-71
23. **Puttick L, Ince P, Comaish JS:** Three cases of eccrine porocarcinoma. *Br J Dermatol* 1986, 115:111-116
24. **Kose R, Coban YK, Ciralik H:** Eccrine porocarcinoma arising from preexisting eccrine poroma of the scalp after radiotherapy for cervical cancer. *Dermatol Online J* 2006, 12:18
25. **Snow SN, Reizner GT:** Eccrine porocarcinoma of the face. *J Am Acad Dermatol* 1992, 27:306-311
26. **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, 35:860-864