



## METASTATİK EKRİN POROKARSINOM

Alpaslan MAYADAĞLI<sup>1</sup>, Altay MARTI<sup>1</sup>, Alper ÖZKAN<sup>1</sup>, Sevgi ÖZDEN<sup>1</sup>, Nagehan ÖZDEMİR BARIŞIK<sup>2</sup>

Ekrin porokarsinom nadir bir deri tümörüdür. Genellikle önceden var olan bir deri tümöründen gelişebileceği gibi, novo olarak da oluşur. Vakaların %50'si alt ekstremitelerde görülür. Lenf nodlarına ve visceral organlara metastaz yapabilir. Tedavisi cerrahidir. Kemoterapi ve radyoterapiye dirençlidir. Bu makalede akciğer metastazı yapmış nüks bir ektrin porokarsinom vakası sunulmuştur.

*Anahtar kelimeler: Metastatik ektrin porokarsinom, kemoterapi, radyoterapi*

### METASTATIC ECCRINE POROCARCINOM

Eccrine porocarcinoma is a rare tumor of the skin. It may generally develop from a preexisting benign poroma and also de novo. Approximately 50% of the tumors occur on the lower extremities. It may metastasize to lymph nodes and visceral organs. The treatment is surgery. The tumor shows resistance to chemotherapy and radiotherapy. In this article, a case of lung metastasis of recurrent eccrine porocarcinoma is presented.

*Keywords: Metastatic eccrine porocarcinoma, chemotherapy, radiotherapy*

Malign ektrin poroma (ektrin porokarsinom) ektrin ter bezinin intraepitelyal kısmından orijin alan bir deri tümörüdür<sup>1,2</sup>. Genellikle alt ekstremiteleri tutmakla birlikte gövde ve kafa da görülürler<sup>3</sup>. Çoğunlukla uzun bir süredir var olan benign ektrin poroma zemininde gelişirler (sekonder porokarsinom). Nadiren de novo (primer porokarsinom) geliştiği bildirilmiştir<sup>4,5</sup>.

Ekrin poroma grubu tümörler genellikle 40 yaş civarında oluşan kırmızı-pembe renkli tümörlerken, uğradıkları malign transformasyon sonucu oluşan porokarsinomlar geniş çaplara ulaşan verrükoz bir plak veya polipoid yapıdaki tümörlerdir ve sıklıkla yüzeylelerinde ülserasyon mevcuttur. En sık 50-80 yaşlarında görülürler<sup>6,7</sup>.

İlk kez 1963 yılında epidermisse pagetoid difüzyon yapan epidermotrofizmle karakterize bir deri eki tümörü olarak Pinkus ve Meherengan tarafından tanımlanan porokarsinoma çok ender rastlanır<sup>8</sup>. Bu yüzden yine nadir rastlanan diğer deri eki tümörleri, bazı deri tümörleri ve cilt hastalıklarıyla karışır. Ekrin poroma, skuamoz hücreli karsinom, bazal hücreli karsinom, Bowen hastalığı, epidermotropik karsinomlar, arsenik keratozu, malign melanom ve malign hidroadenomla ayırıcı tanısının yapılması gerekir<sup>9,10</sup>.

Porokarsinom histopatolojik olarak iri, hiperkromatik, geniş eozinofilik sitoplazmalı pleomorfizm gösteren tümör hücrelerine sahiptir. Poroid hücreler veya kütiküler hücrelerden oluşmuş olabilir. En karakteristik özelliği kütiküler hücrelerde gözlenen eozinofilik kütiküler ile dōşeli duktal yapılar ve intrasitoplazmik lümen formasyonudur. Tümör hücrelerinde glikojen birikimine bağlı berrak hücreli alanlar görülebilir<sup>11</sup>.

Prognozu kötü olan ve biyolojik davranışı farklılıklar gösteren bu tümör sıklıkla nüks etme eğiliminde olup deri ve lenf bezlerine metastaz yapar. Uzak organ metastazları azdır. Mehregan, 20 yılda üzerinde çalıştığı 35 hastada metastaz oranını %1 olarak bildirmiştir. Benzer oran başka çalışmalarda da bildirilmektedir<sup>3,12,13,14</sup>. Snow ise yaptığı çalışmada bu oranı %12 olarak bildirmiştir<sup>15</sup>.

Malign ektrin poromanın tedavisi cerrahidir. Radyoterapi ve kemoterapiye dirençli tümörlerdir<sup>1,7,16</sup>.

### OLGU

Elli altı yaşındaki erkek hasta kliniğimize başvurduğunda sol servikal ve oksipital bölgesinde 8x6 cm çapında nekrotik, eksülser, kanamalı bir kitlesi vardı. Ayrıca hasta nefes darlığından yakınuyordu. Hastanın anamnezini aldığımızda saçlı derisinde, vertekste yaklaşık 35 yıldır bulunan 1.5-2 cm'lik kırmızı renkli nodül şeklinde bir kitleyi koparmaya çalıştığını, kitlenin kanadığını, sonra gittikçe büyüyüp renk değiştirdiğini, bunun yanı sıra oksipital bölgesinde de bir kitle oluştuğunu öğrendik. İkamet ettiği şehirde başvurduğu bir merkezde, Nisan 2001'de, iki kitlenin total eksizyonla çıkarıldığını ve patolojik olarak incelendiğini, sonucunun malign hidroadenom olarak gelmiş olduğunu tespit ettik. 1997 yılına dek literatürde yayımlanmış sadece 76 malign hidroadenom vakası olduğunu araştırıp öğrenmiş olduğumuzdan<sup>17</sup> ve bu tümörün benign bir lezyon zemininde çok nadir olarak geliştiğini daha ziyade de novo oluştuğunu bildiğimizden tanıdan emin olmak için hastadan preparatları istedik. Hem verteks ve oksipitaldeki total eksizyonla alınan, hem de daha sonra oksipitalden sol servikale invaze olmuş nüks kitleden biopsi yapılarak alınan materyal preparatları hastanemiz patoloji laboratuvarında incelendiğinde sonuç malign ektrin poroma olarak geldi.

Hastanın oksipital bölgesindeki kitle 4 ay içinde nüksetmiş ve sol servikal bölgeye doğru yayılarak nekroz ve ülserasyona yol açmıştı (Şekil 1). Vertekste tümör nüksü yoktu (Şekil 2).

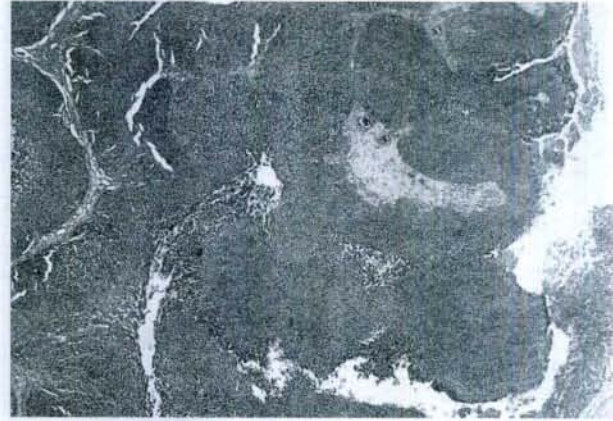


Şekil 1. Oksipitalden başlayıp sol servikal bölgeye yayılan tümör

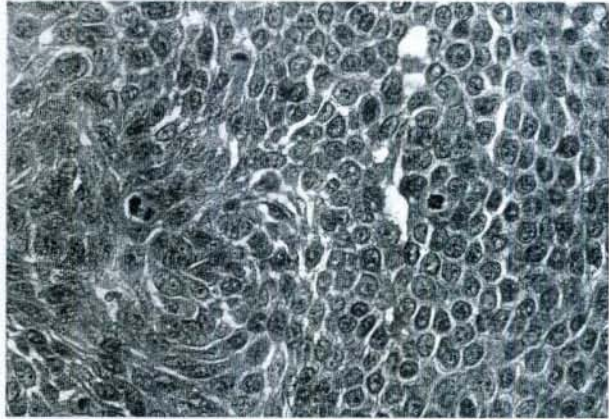


Şekil 2. Vertekste tümörün eksizyonu sonrasındaki skar izi

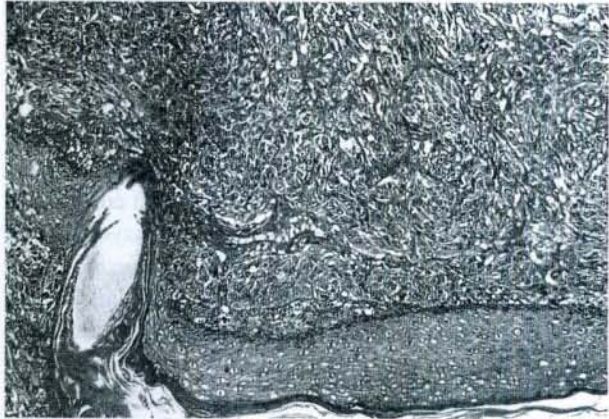
Rutin kan tetkiklerinde sonuçlar normaldi. PA akciğer grafisinde sağ üst lobda şüpheli bir lezyon vardı. Mikroskopik kesitlerde yüzeyde yer yer ülserasyon gösteren çok katlı yassı epitel ile ilişkili dermiste solid adalar, trabeküler ve kribriform yapılar yapan malign epitelyal üreyiş izlenmekteydi. Tümör hücreleri pleomorfik iri veziküler çekirdekli, belirgin nükleoluslu ve geniş eozinofilik sitoplazmalı olup çok sayıda atipik mitotik figür içermekteydi. Stromada tümör adaları çevresinde lenfoplazmositer iltihabi hücre infiltrasyonu mevcuttu (Şekil 3, 4, 5).



Şekil 3. Epidermiste ülserasyon ve solid adalar oluşturan malign ektrin poroma (H+Ex4)

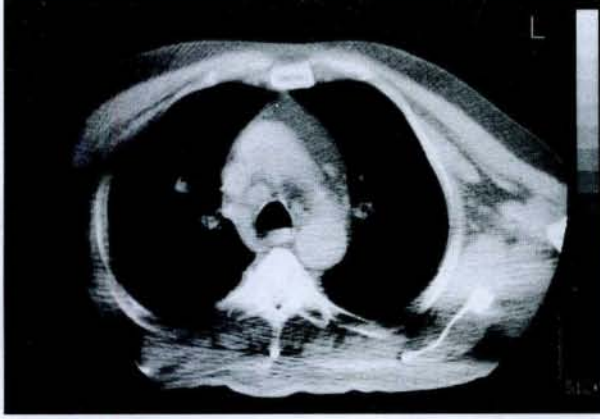


Şekil 4. Atipik mitotik figürler (H+Ex40)



Şekil 5. Nüks malign ektrin poroma (H+Ex10)

Çekilen bilgisayarlı toraks grafisinde sağ akciğer üst lob anterior segmentte ve sol üst lob anterior segmentte nodüler lezyonlar, peritrakeal yaygın lenf nodları, karinal bölgede 1-5 cm çapında lenfadenopati saptandı (Şekil 6). Hastada akciğer metastazı vardı. Yapılan diğer tetkiklerde herhangi bir lenf nodu veya doku-organ metastazına rastlanmadı.



Şekil 6. Akciğer metastazi

Cerrahi tedavi yapılamayacak olan hastaya tümörün bulunduğu alandan 0.5 cm'lik bolus kullanarak 3 cm derinliğe Co<sup>60</sup> teleterapi cihazıyla 3000 cGy/10 fx'da palyatif radyoterapi uyguladık. Ayrıca hem akciğer metastazına yönelik olarak hem de radyosensitizer etkisinden dolayı kemoterapi (cisplatin 50 mg, 1+2+3. günler) yaptık. Tedavi bitiminde hastanın kitlesinde herhangi bir regresyon tespit edemedik. Semptomatik tedavisi yapılan hasta halen takip altındadır.

## TARTIŞMA

İntraepidermal ter bezi kanalından gelişen ektrin porokarsinom nadir rastlanan bir tümördür<sup>8,15,16</sup>. Sıklıkla nükseder, deri ve lenf bezlerine metastaz yapar<sup>3,12,13,14</sup>. Satelit lezyonlar ve in-transit metastaz yapma kapasitesine sahiptir<sup>15</sup>. Pedinküler formları nonpedinküler formlarına oranla daha az lenf nodu metastazı yapma eğilimindedirler<sup>18</sup>.

Robson ve ark.nın yaptığı bir çalışmada takip edilen 69 hastanın 54'ünde lokal nüks %17, lenf nodu metastazı %19, uzak metastaz ise %11 oranında tespit edilmiştir<sup>3</sup>. Aynı çalışmada, tümörde lenfovasküler invazyon olması ve tümör derinliğinin 7 mm'den fazla ve mitozun yüksek olmasının prognozu kötü yönde etkilediği bildirilmiştir. Uzak organ metastazları en çok akciğer ve kemiklere olur<sup>12,14</sup>.

Primer veya sekonder olsun ektrin porokarsinomalarda birincil tedavi cerrahidir<sup>8,14</sup>. Radyoterapi ve kemoterapinin etkinliği sınırlıdır<sup>1,7</sup>. Cerrahi tedavi şansı olmayan olgumuzda palyatif amaçlı radyoterapinin yanı sıra akciğere metastaz yapmış olduğu için kemoterapi de ekledik. Ancak erken bir cevap alamadık. Langfritz ve ark, metastatik bir ektrin porokarsinoma uyguladıklarını ve parsiyel cevap aldıklarını bildirmekteyler<sup>19</sup>. Yapılan bir diğer çalışmada ise unrezektabl görüşü açıklanmıştır<sup>15</sup>. Radyoterapi daha ziyade kemik metastazlarında palyasyon amacıyla kullanılabilir<sup>3,20</sup>.

Ektrin porokarsinomlarda ilginç bir özellik de bazı tümörlerde östrojen ve progesteron reseptörlerinin pozitif oluşudur<sup>21</sup>. Bu tür tümörlerde tamoksifen kullanılarak lenf nodu metastazlarında regresyon sağlanabilir. Kemik metastazlarında palyasyon sağlamak için radyoterapinin yanı sıra hastaya megestrol ve fluoxyme sterone verilebilir<sup>22</sup>. Bu yüzden ektrin karsinomlarda estradiol reseptörünün saptanması hormonoterapiye cevapta değerli olabilir.

Ektrin porokarsinomda kemoterapi metastatik olgularda kullanılmıştır. Whittinton ve ark, Methotrexate uygulayarak akciğer metastazlı bir vakada akciğerdeki nodüllerde stabilizasyon sağladıklarını bildirmişlerdir<sup>15</sup>. Morris ve ark.'nın da bu yönde bir çalışmaları vardır<sup>21</sup>. Yapılan başka bir çalışmada ise metastatik ektrin porokarsinomada docetaxel kullanılmış, tedavinin iyi tolere edildiği ve semptomatik-radyolojik cevap elde edildiği bildirilmiştir<sup>16</sup>.

Sonuç olarak ektrin porokarsinomun hala klinik ve histolojik tanısında sorun yaşandığı, nüks veya metastatik karsinomlarda gerek radyoterapi gerekse kemoterapiyle olsun tedavi sağlanmadığı, östradiol reseptörü pozitif vakalarda lenf nodu ve kemik metastazlarında hormonoterapiye cevap oluşabildiğini söyleyebiliriz.

## KAYNAKLAR

1. De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA. Cancer, Principles and Practice of Oncology. Lippinc-Raven, 1996: 1909-1917.
2. Labbe D, Harbon S, Domp Martin A, Mandard JC, Leroy D. Malignant eccrine poroma. Apropos of 2 facial site. Ann Chir Plast Esthet 1989; 34(2):146-52.
3. Robson A, Green J, Ansari N, Kim B, Speed PT, McKee PH. Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma) clinicopathologic study of 69 cases. Am J Surg Pathol 2001; 25(6): 710-20.
4. Lever WF, Lever GS. Tumors of epidermal appendages. In: Histopathology of the skin: 635-8.
5. Mishima Y, Morioho S, Oncogenic differentiation of the intraepidermal eccrine sweat duct: Eccrine poroma, poroepithelioma and porocarcinoma. Dermatologica 1969;138-238.
6. Berke A, Grant-Kels JM. Eccrine sweat gland disorders. Part I. Neoplasms. Int J Dermatol 1994; 33: 79-84.
7. Perez CA, Brady LW. Principles and Practice of radiation oncology. Lippincott Comp, 1992: 479-496.
8. Blandamura S, Aitavilla G, Antorini C, Marchetti M, Piazza M. Porocarcinoma Detected by Fine Needle Aspiration Biopsy of node metastasis. Acta Cytol 1997; 41: 1305-1309.
9. Hernandez-Perez E, Cestoni-Producci R. Nodular hidroadenoma and hidrocarcinoma. J Am Acad Dermatol 1985; 12: 15-20.
10. Tateyama H, Eimoto T, Tada T, Inapaki H, Nakamura T, Yamanachi R. p53 protein and proliferating cell nuclear antigen in eccrine poroma and porocarcinoma. An Immunohistochemical Study. Am J Dermatopathol 1995; 17: 457-464.
11. Requaea L, Sarasa JL, Pigue E, Favina MC, Olivares M, Martin L. Clear cell porocarcinoma. Am J Dermatopathol 1997; 19: 540-544.



12. Maedo T, Mori H et al. Malignant eccrine poroma with visceral metastases. Report of case with antopsy findings. *J Cutan Pathol* 1996; 23: 566-570.

13. Mehregan AH, Hashimoto K, Rahbari H. Eccrine adenocarcinoma. A clinicopathologic study of 35 patients. *Arch Dermatol* 1983; 119(2): 104-14.

14. Okada N, Ota J, Sato K, Kitano Y. Metastasizing eccrine sweat gland carcinoma. *Arch Dermatol* 1984; 120(6): 768-9.

15. Snow SN, Reizner GT. Eccrine porocarcinoma of the face. *Am Acad Dermatol* 1992; 27(2): 306-11.

16. Plunkett TA, Hanby AM, Miles DW, Rubens RD. Metastatic eccrine porocarcinoma: Response to docetaxel chemotherapy. *Ann Oncol* 2001; 12(3): 411-4.

17. Ashley I, Smith RM, Chernys A. Sweat gland carcinoma. Case report and a review of the literature. *Dermatol Surg* 1997; 23: 129-133.

18. Akiyoshi E, Nogita T, Yamaguchi R, Toyoda H, Kawashima A, Hidano A. Eccrine porocarcinoma. *Dermatologica* 1991; 182(4): 239-42.

19. Langfritz K, Grabbe S, Kovacs G, Potter R, Kolde G. Metastasizing eccrine porocarcinoma. *Hautarzt* 1993; 44(3): 176-9.

20. Sridhar KS, Benedetto P, Otrakji CL, Charyulu KK. Response of eccrine adenocarcinoma to tamoxifen. *Cancer* 1989; 64(2): 366-70.

21. Morris DM, Sanusi ID, Lanehart WH. Carcinoma of eccrine sweat gland: Experience with chemotherapy, antopsy finding in patients with metastatic eccrine carcinoma and a review of the literature. *Surg Oncol* 1986; 31(1): 26-30.

22. Voytek TM, Ricci A, Cartum RW. Estrogen and progesteron receptors in primary eccrine carcinoma. *Mod Pathol* 1991; 4(5): 582-5.