

NÜKS EKRİN POROKARSİNOMA: OLGU SUNUMU

Alparslan MAYADAĞLI¹, Saliha PEKSU¹, Naciye ÖZŞEKER¹, Kimia ÇEPNİ¹, Özgür Ozan ŞEŞEOĞULLARI¹, Nihal DİZDAR¹

Ekrin porokarsinom çok nadir rastlanan bir cilt tümörüdür. Sıklıkla daha önceden var olan bir tümör zemininde gelişmektedir. Ancak “de novo” gelişim de söz konusudur. Genellikle alt ekstremiteyi tutmakla birlikte gövde ve baş-boyun bölgesinde rastlanabilmektedir. Prognozu kötü olan ve biyolojik davranışı farklılıklar gösteren bu tümör, sıklıkla nüks etme eğiliminde olup deri ve lenf bezlerine metastaz yapar. Ekrin porokarsinomunun esas tedavisi cerrahidir. Hastalık radyoterapiye ve kemoterapiye oldukça dirençlidir.

Anahtar kelimeler: Ekrin porokarsinom, kemoterapi, radyoterapi

RECURRENT ECCRINE POROCARCINOMA: CASE REPORT

Eccrine porocarcinoma is a rare tumor of the skin. It usually develops on the base of a preexisting tumor. De novo growth is also possible. It generally involves the lower extremities. However, chest and skull involvement is also observed. The tumor, which has a poor prognosis and different biological behaviors, has a tendency to recur, and metastasizes to skin and lymph nodes. Surgery is the main treatment of eccrine porocarcinoma. The disease is very resistant to radiotherapy and chemotherapy.

Keywords: Eccrine porocarcinoma, chemotherapy, radiotherapy

Ekrin porokarsinom ektrin ter bezlerinin intraepitelyal kısmından kaynaklanan çok nadir bir deri tümörüdür^{1,2}. Genellikle alt ekstremiteyi tutmakla birlikte gövde ve baş-boyun bölgesinde de görülebilir³. Çoğunlukla var olan benign ektrin poroma zemininde gelişmektedir. Ancak nadiren de olsa “de novo” gelişebildiği de bildirilmiştir⁴.

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. En sık 50-80 yaş aralığında görülür^{5,6}.

Prognozu kötü olan ve biyolojik davranışı farklılıklar gösteren bu tümör sıklıkla nüks etme eğiliminde olup deri ve lenf bezlerine metastaz yapar. Uzak organ metastazlarının görülme sıklığı çok azdır. Mehregan ve ark.⁷, 20 yıl süresince izlediği 35 hastada metastaz oranını %1 olarak bildirmiştir. Benzer sonuç başka çalışmalarda da bildirilmektedir^{8,9}. Snow¹⁰ ise çalışmasında bu oranı %12 olarak bulmuştur.

Ekrin porokarsinomunun esas tedavisi cerrahidir. Hastalık radyoterapiye ve kemoterapiye oldukça dirençlidir^{1,7,11}.

Nükseden ektrin porokarsinom olgumuz nadir olduğundan literatürü gözden geçirerek sunmayı amaçladık.

OLGU

M.K., 81 yaşında, erkek hasta. 2 yıl önce sağ alın bölgesinden eksizyonel biyopsi yapılmış ve porokarsinom tanısı konmuştur. İki kez lokal nüks gelişen hastaya lokal

cerrahi uygulanmıştır. Kliniğimize sağ alın bölgesinde 3x3 cm lokal nüks, sağ subdigastrik 2x2 cm lenfadenopati, sol subdigastrik 5x5 cm. fikse lenfadenopati pakesiyle 2003 yılında başvurmuştur (Resim 1,2,3).



Resim 1. Alın sağ tarafındaki kitle



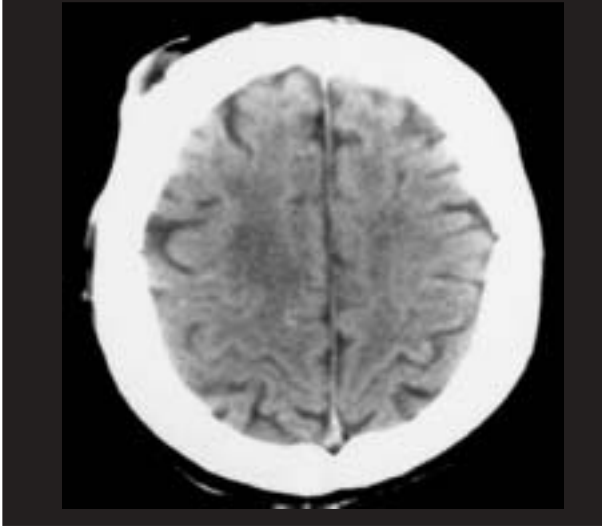
Resim 2. Boyun sağ tarafındaki kitle

¹Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyasyon Onkolojisi Kliniği

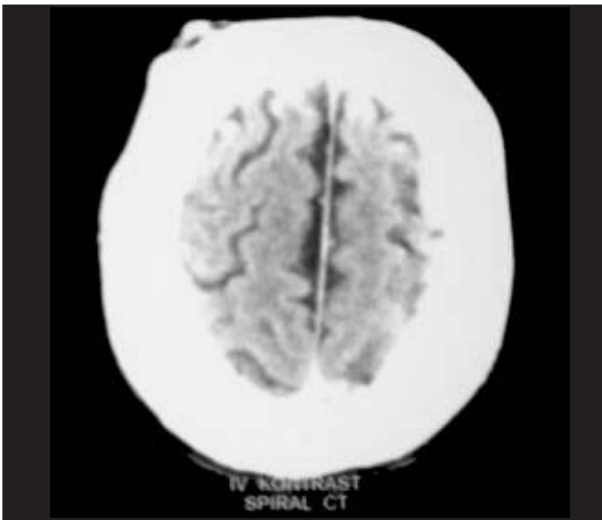


Resim 3. Boyun sol tarafındaki kitle

Olgunun İV kontrastlı bilgisayarlı beyin tomografisinde, yaygın kortikal atrofi, periventriküler iskemi, maksiller, frontal ve etmoid sinüzitle birlikte sağ frontal bölgede cilt altı yerleşimli ve kemikte erozyona neden olan solid lezyon görünümü mevcut idi (Resim 4,5)



Resim 4. Kortikal atrofi



Resim 5. Bilgisayarlı beyin tomografisi

Bilgisayarlı nazofarenks-boyun tomografisinde, sol juguler ven komşuluğunda küçük lenfadenopati, sol priform sinüste obliterasyon görünümü mevcuttu.

Endoskopik KBB muayenesinde patolojik bulgu saptanmayan hastanın rutin laboratuvar tetkikleri de normal sınırlarda gelmiştir.

Eksizyonel biyopsi uygulanan ve patolojik olarak ektrin prokarsinom tanısı konan hasta, lokal ve bilateral boyun nüklü olarak kabul edilmiş ve ameliyat edilemez olarak değerlendirilmiştir.

Sağ alın ve bilateral boyun bölgelerine radyoterapi uygulanmasına karar verilmiştir. Sağ alın tümör lojuna 9 meV ile, bilateral boyun bölgesine Co60 ile 3000 cGy, 10 fraksiyonda radyoterapi uygulanmıştır. Tedavi sonrası yapılan muayenesinde alın ve boyun sağ tarafındaki lezyonlarda %25 regresyon, boyun sol tarafındaki lezyonda %30 progresyon tespit edilmiştir (Resim 6,7,8).



Resim 6. Radyoterapi sonrası alın sağ tarafındaki kitle



Resim 7. Radyoterapi sonrası boyun sağ tarafındaki kitle



Resim 8. Radyoterapi sonrası boyun sol tarafındaki kitle

Tedavi sonrası birinci ay değerlendirilmesinde, alın ve boyun sağ tarafındaki lezyonlarda %70 regresyon izlenirken; boyun sol tarafındaki lezyon nekrotik karakterde olup %30 progresse olarak değerlendirilmiştir. Tedavi sonrası üçüncü ay yapılan kontrol muayenesinde ise stabil olarak değerlendirilen hasta halen takiptedir.

TARTIŞMA

İntra-epidermal ter bezi kanalından gelişen porokarsinom nadir rastlanan bir tümördür^{8,10,11}. Goedde ve ark.'nın¹² yaptığı 70 hastalık bir çalışmada, hastaların %62'sinde lezyonlar ekstremitelerde, %19'unda baş-boyun bölgesinde, %17'sinde gövdedeydi. Robson ve ark.nın³ yaptığı 69 hastalık bir çalışmada da hastaların çoğunda alt ekstremitelerde tutulmuştu (%44), tutulan diğer bölgeler gövde (%24), baş-boyun bölgesi (%18) idi.

Lokal nüks, deri ve lenf bezlerine metastaz oranı oldukça yüksektir^{3,7,9,13}. Hastada tekrarlayan nüksler literatürdeki bilgileri destekler niteliktedir. Robson ve ark.nın³ yaptığı bir çalışmada, takip edilen 69 hastada %17 lokal nüks, %19 lenf nodu metastazı ve %11 uzak metastaz bulunmuştur. Olgumuzda da bilateral boyun lenf nodu metastazı tespit edilmiştir. Hem lokal nüks hem de lenf nodu metastazı, olgumuzdaki tümörün biyolojik davranışının literatür bilgimizle uyumlu olduğunu göstermektedir. Akciğer ve kemik en sık tutulan uzak organ metastazı bölgeleridir^{9,13}.

Ekrin porokarsinomun asıl tedavisi cerrahidir^{8,13}. Primer tedavi geniş lokal eksizyon ve klinik olarak gerekiyorsa bölgesel lenfadenektomidir. Bu hastalarda deri, bölgesel lenf nodu veya uzak organ metastazı riski vardır. Adjuvan tedavi gibi, elektif veya terapötik bölgesel lenfadenektominin de rolü bilinmemektedir¹².

Radyoterapi ve kemoterapinin etkinliği ise sınırlıdır^{1,6}. Langfritz ve ark.nın¹⁴ bildirdiği sol bacakta büyük cilt nodülleri ve massif lenfödem tespit edilen 84 yaşındaki kadın hastada, Co60 ile lokal radyoterapi uygulanmış, deri metastazlarında ve lenfödemde parsiyel regresyon tespit edilmiştir. Ghislain ve ark.nın¹⁵ bildirdiği sol bacağının büyük kısmını kaplayan geniş cilt metastazları ve lenfödem bulunan 84 yaşındaki kadın hastaya radyoterapi uygulanmış, lezyonlarda ve lenfödemde kısmi gerileme tespit edilmiştir. Hastalarda kemik metastazı varsa, palyatif amaçlı radyoterapi fayda sağlamaktadır³.

Kemoterapi ise uzak organ metastazlı vakalarda kullanılmaktadır. Gonzalez ve ark.nın¹⁶ yaptığı bir çalışmada, primer tümörün cerrahi eksizyonundan 15 ay sonra geniş cilt metastazları ve bölgesel lenf nodu metastazı gelişen erkek hastaya lenfadenektomi, radyoterapi ve oral isotretinoin ile tegafur uygulanmış; 5-6 yıl takip edilen hastada uzak organ metastazı tespit edilmemiştir. Barzi ve ark.¹⁷ 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. Bizim olgumuzda cerrahi şansı olmadığından palyatif amaçlı radyoterapi uygulanmış ve parsiyel cevap sağlanmıştır.

Sonuç olarak, nadir görülen bu cilt tümöründe asıl tedavinin cerrahi olduğunu, ancak nüks ve metastaz yapmış olgularda radyoterapi veya kemoterapi yapılabileceğini söyleyebiliriz.

KAYNAKLAR

1. De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA. Cancer, Principles and Practice of Oncology. Lippincott-Raven, 1996: 1909-17.
2. Labbe D, Harbon S, Domp martin A, Mandard JC, Leroy D. Malignant eccrine poroma. A propos of 2 facial sites. 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; 26(6): 710-20.
4. Mishima Y, Morioho S. Oncogenic differentiation of the intraepidermal eccrine sweat duct: Eccrine poroma, poroepithelioma and porocarcinoma. Dermatologica 1969; 138-238.
5. Berke A, Grand-Kels JM. Eccrine sweat gland disorders. Part 1 neoplasms. Int J Dermatol 1994; 33: 79-84.



6. Perez CA, Brady LW. Principles and Practice of Radiation Oncology. Lippincott Comp, 1992: 479-96.
7. Mehregan AH, Hoshimoto K, Rahbari H. Eccrine adenocarcinoma. A clinicopathologic study of 35 patients. Arch Dermatol 1983; 119(2): 104-14.
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. 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.
10. Snow SN, Reizner GT. Eccrine porocarcinoma of the face. Am Acad Dermatol 1992; 27(2): 306-11.
11. Plunkett TA, Handby AM, Miles DW, Rubens RD. Metastatic eccrine porocarcinoma: Response to advanced chemotherapy. Ann Oncol 2001; 12(3): 411-14.
12. Goedde TA, Bumpers H, Fiscella J, Rao U, Karakousis CP. Eccrine porocarcinoma. J Surg Oncol 1994; 55(4): 261-4.
13. Okada N, Ota J, Sato K, Kitano Y. Metastasizing eccrine sweat gland carcinoma. Arch Dermatol 1984; 120(6): 768-9.
14. Langfritz K, Grabbe S, Kovacs G, Potter R, Kolde G. Metastasizing eccrin porocarcinoma. Hautarzt 1993; 44(3): 176-9.
15. Ghislain PD, Marot L, Tennstedt D, Lachapelle JM. Eccrin porocarcinoma with extensive cutaneous metastasis. Ann Dermatol Venereol 2002; 129(2): 225-8.
16. Gonzalez-Lopez MA, Vasquez-Lopez F, Soler T, et al. Metastatic eccrin porocarcinoma: A 5-6 years follow-up study of a patient treated with combined therapeutic protocol. Dermatol Surg 2003; 29(12): 1227-32.
17. Barzi AS, Ruggeri S, Recchia F, Bertoldi I. Malignant metastatic eccrin poroma. Proposal for a new therapeutic protocol. Dermatol Surg 1997; 23(4): 267-72.