Agresif Papiller Digital Adenokarsinom, Nadir Görülen Bir Deri Eki Tümörü: Olgu Sunumu

Aggressive Digital Papillary Adenocarcinoma, A Rare Sweat Gland Tumor: Case Report

Seyhan ÖZAKKOYUNLU HASÇİÇEK, Deniz TUNÇEL, Fevziye KABUKÇUOĞLU

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, İSTANBUL

ÖZET

Amaç: Agresif digital papiller adenokarsinom, derinin ekrin bezlerinin nadir görülen bir malignitesidir. El ve ayak parmaklarında genelde ağrısız subkutan nodül olarak ortaya çıkar. Lokal invazyon ve metastaz yapma kapasitesi erken doğru tanı ve tedavinin önemini açıklamaktadır.

Olgu: Sağ el 2. parmak distal falanksta şişlik şikayeti ile başvuran 52 yaşındaki erkek hasta punch biyopsi materyali ile adenokarsinom tanısı almıştır. Amputasyon spesmeninde kemiği destrükte etmiş, lobüle konturlu, kahve renkli, yumuşak kıvamlı lezyon görülmüştür. Hematoksilen eozin boyalı kesitlerde multinodüler paternde gelişmiş, kist içerisinde papiller uzantılar ve tübül yapıları izlenmiştir. Damar invazyonu, atipi ve mitotik figürler dikkati çekmiştir. Öyküsünde akciğer karsinom tanısı olan hastada TTF-1, Napsin A ile boyanma görülmezken, S100 ve CEA ile boyanma saptanmıştır. Klinik, morfolojik ve immunohistokimyasal bulgular ışığında olguya 'agresif papiller digital adenokarsinom' tanısı verilmiştir.

Sonuç: Agresif papiller digital adenokarsinom nadir görülen bir malignite olması sebebiyle ayırıcı tanıda sıklıkla atlanması, yanlış tanı, gecikmiş ve yetersiz tedavilere neden olmaktadır. Efektif cerrahi lokal nüksü ortadan kaldırmaktadır. Bu çalışmada klinik, morfolojik ve immunohistokimyasal bulgular ile nadir görülen agresif papiller digital adenokarsinom olgusu sunulmuştur ve parmakta lokalize kitlelerle akılda tutulması gerektiği vurgulanmıştır.

Anahtar Sözcükler: Agresif papiller digital adenokarsinom, Deri eki tümörü, Falanks

ABSTRACT

Aim: Aggressive papillary adenocarcinoma is a rare malignancy of eccrine sweat glands. The neoplasm occurs as a single, painless nodule almost exclusively on the fingers and toes. The potential for aggressive local growth and distant metastasis highlights the importance of early accurate diagnosis.

Case: A 52-year-old male presented with a mass on the second digit of the distal phalanx. The patient underwent amputation after the diagnosis of adenocarcinoma with punch biopsy. At the amputation specimen the lesion had lobular, brown, soft appearance with bone invasion. Histologically the tumor had a cystic cavity with papillary projections and tubular structures. Vascular invasion and mitotic figures were seen. Because of the history of lung carcinoma, TTF1, Napsin A immunohistochemical stains were performed and no staining has been observed. S100 and CEA were predominantly positive.

Conclusion: Aggressive papillary adenocarcinoma is often missed due to the rarity of the lesion and this leads to wrong diagnosis with delayed and inadequate treatment. Effective surgery prevents local recurrence. Here a case of aggressive papillary adenocarcinoma was presented with the clinical, morphological, immunohistochemical findings to keep in mind while evaluating the finger lesions.

Key Words: Aggressive papillary adenocarcinoma, Cutaneous adnexal tumor, Phalanx

GİRİŞ

Agresif digital papiller adenokarsinom (ADPA), derinin ekrin bezlerinin nadir görülen bir malignitesidir. İlk kez Helwig tarafından 1979 yılında tanımlanan “agresif dijital papiller adenom”, 1987’de sitolojik atipi, mitoz, glandüler farklılaşma ve nekroza göre “agresif dijital papiller adenom” ve “ADPA” şeklinde iki ayrı başlık olarak ele alınmaya başlamıştır (1,2). Duke ve ark. literatürdeki geniş serileri yeniden değerlendirerek bu kriterlerin metastaz ve rekürrens riskini belirlemede yetersiz olacağını ve her iki antitenin de “ADPA” başlığı altında toplanması gerektiğini vurgulamışlardır (2). Chen ve ark. 2014 yılında yayınlanan makaleleri ile düşük dereceli malign tümör olarak sınıflandırılan ADPA adlandırılırken “agresif” kelimesinin çıkarılmasını önermişlerdir (3). ADPA, en sık 5-7 dekatlarda ve erkeklerde görülür. Genellikle periungal bölge ve distal interfalangial eklem volar yüzde yavaş büyüyen, ağrısız tek nodül şeklinde ortaya çıkar (4). Nadir görülmesi sebebiyle sıklıkla ‘benign deri eki tümörü ya da metastatik adenokarsinom’ tanıları alabilmektedir. Erken ve doğru tanı %16 - 50 rekürrens, %14 - 41 uzak metastaz yapma eğilimleri sebebiyle, tedavinin gecikmemesi açısından önem teşkil etmektedir (1,5). Bu çalışmamızda öyküsünde akciğer karsinom tanısı olan ve sağ el 2. falanksta 6 aydır mevcut, yavaş büyüyen bir kitle sebebiyle başvuran olguyu sunmayı amaçlamaktayız.

OLGU

Sağ el 2. parmak distal falanksta 6 ay önce ortaya çıkan, büyüyen, ağrısız şişlik şikayeti ile başvuran 52 yaşındaki erkek hastanın yapılan magnetik rezonans görüntülemesinde 2,5 cm çaplı destrüktif ilerleyen, kistik komponent içeren solid lezyon saptandı. Piyojenik granülom ve ganglion kisti ön tanıları ile alınan punch biyopsi materyali dış merkezde

‘adenokarsinom’ olarak raporlandı. Amputasyon spesmeninde 2,5x1,5x1cm boyutlarında kemiği destrükte etmiş, lobüle konturlu, kahve renkli, yumuşak kıvamlı lezyon görüldü. Hematoksilen eozin boyalı kesitlerde multinodüler paternde gelişmiş, kist içerisinde papiller uzantılar ve tübül yapıları izlendi (Şekil 1,2). Tübüller tek ya da çift sıralı kolumnar epitel ile döşeli idi. Epitel hücreleri oval-yuvarlak veziküler nükleuslu, belirgin nükleollü, dar eozinofilik sitoplazmalıydı. Hyalinize fibrokollajenöz stroma ve bazı tübül lümenlerinde eozinofilik sekret mevcuttu (Şekil 3). 10 BBA’ da 20-30 mitoz görüldü. Vasküler invazyon alanları dikkati çekti. Sitokeratin 7 ve S100 protein ile sitoplazmik, CEA ile luminal yüzeyde boyanma görüldü (Şekil 4). Akciğer kökenli adenokarsinom metastazının ekartasyonu için yapılan TTF1 ve NapsinA immunohistokimyasal çalışmalarında boyanma saptanmadı. Olgu ADPA olarak raporlandı. 7 aydır takipte olan hastada metastaz ve nüks gelişmedi.

TARTIŞMA

ADPA, nadir görülen bir deri eki tümörüdür. Dermis ya da subkutan yağlı dokuda nodül halinde gelişir. Kesit yüzü solid ve/veya papiller uzantılar içeren kistik boşluklardan oluşur. Papiller uzantılar içerisinde tübüloalveolar ve duktal paternde epitel hücre proliferasyonu görülür. Hücrel atipi, nekroz, kemik, damar ve yumuşak doku invazyonu görülmesi agresif seyredeceğini işaret etse de, görülmemeleri lezyonu benign kategorisine taşımamaktadır (5). Ayırıcı tanıda sıklıkla atlanması yanlış tanı ve gecikmiş tedavilere neden olmaktadır. Parmakta yerleşen lezyonlarda doku enfeksiyonları, kistler (ganglion, inklüzyon, müköz), piyojenik granülom veya yabancı cisim granümları, hemanjiom, osteomyelit, gut, kutanöz veya subkutanöz tümörler (skuamöz hücreli karsinom, dev hücreli tümör, adneksiyal tümörler veya

Şekil 1: Merkezde papiller uzantılar içeren tübül yapılarından zengin tümöral lezyon (H&E, x10).

Şekil 2: Tek ya da çift sıralı kolumnar epitel ile döşeli papillalar ve tübüller (H&E, x20).

Şekil 3: Veziküler nükleuslu, belirgin nükleollü tümör hücreleri ve mitotik figürler (H&E, x40).

Şekil 4: CEA, x40.

kolon-tiroid-meme gibi organlardan papiller adenokarsinom metastazları) yanı sıra ADPA akla gelmelidir.

Cerrahi eksizyon tedavide altın standarttır. Komplet eksizyon ya da amputasyon yapılmayan olgularda lokal nüks oranı %50 iken efektif cerrahi ile lokal nüks %5'e gerilemektedir (2). Efektif cerrahi sonrası lokal nüks olmaksızın metastazlar görülebilmektedir (5). En sık uzak metastazın akciğere (%71) olması sebebiyle akciğerler metastaz açısından taranmalıdır (6).

ADPA da CEA ile immünohistokimyasal olarak luminal boyanma glandüler diferansiasyonu işaret etmekle birlikte, meme ve gastrointestinal sistem kökenli adenokarsinom metastazını ekarte ettirmemektedir. S100, sitokeratin, CEA ile epitel hücrelerinde boyanma ektrin bez ve ektrin kökenli diğer tümörlerde de görülürken, pilar ve pilosebaceöz farklılaşma gösteren tümörlerde negatiftir (1). Hidroadenom, apokrin kistadenom, ektrin akrospirom, papiller erkin adenom, apokrin adenom, tübüler ektrin adenomda benzer morfoloji göstermektedir. Aynı zamanda meme, tiroid ve gastrointestinal sistem kökenli metastatik adenokarsinomlarda küçük biyopsilerde tanı gücüğü yaşanmaktadır (2). El ve ayak parmaklarında lokalize kitlelerden alınan insizyonel biyopsi materyallerinde apokrin hidrokistom veya kistadenom tanısı vermeden önce ADPA olasılığı akla gelmelidir (7).

Sonuç olarak, ADPA'nın nadir görülmesi özellikle küçük biyopsi materyallerinde sorun oluşturabilmektedir. ADPA olasılığının akılda tutulması, parmakta lokalize kitlelerde hatalı ve gecikmiş tanıların önüne geçerken, hastaliksız sağkalım üzerinde önemli katkı sağlamaktadır.

KAYNAKLAR

1. Kao GF, Helwig EB, Graham JH. Aggressive digital papillary adenoma and adenocarcinoma. A clinicopathological study of 57 patients, with histochemical, immunopathological, and ultrastructural observations. *J Cutan Pathol* 1987;14:129-46. PMID: 3301927
2. Duke WH, Sherrod TT, Lupton GP. Aggressive digital papillary adenocarcinoma: (aggressive digital papillary adenoma and adenocarcinoma revisited). *Am J Surg Pathol* 2000; 24:775-84. PMID: 10843279
3. Chen S, Asgari M. Is aggressive digital papillary adenocarcinoma really aggressive digital papillary adenocarcinoma? *Dermatol Pract Conc* 2014;4:5. DOI: 10.5826/dpc.0403a05
4. Rismiller K, Knackstedt TJ. Aggressive Digital Papillary Adenocarcinoma: Population-Based Analysis of Incidence, Demographics, Treatment, and Outcomes. *Dermatol Surg* 2018;44: 911-7. DOI: 10.1097/DSS.0000000000001483
5. Frey J, Shimek C, Woodmansee C, Myers E, Greer S, Liman A, Rasberry R. Aggressive digital papillary adenocarcinoma: a report of two diseases and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2009;60:331-9. DOI: 10.1016/j.jaad.2008.07.038
6. Kobayashi T, Hiura A, Oishi K, Maeda S, Le Pavoux AJ, Ohara K, Uruga H. Aggressive digital papillary adenocarcinoma with multiple organ metastases: a case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol* 2016; 38: 910-14. DOI: 10.1097/DAD.0000000000000703
7. Molina-Ruiz AM, Llamas-Velasco M, Rütten A, Cerroni L, Requena L. "Apocrine Hidrocystoma and Cystadenoma"-like Tumor of the Digits or Toes. *Am J Surg Pathol* 2016;40: 410-18. DOI: 10.1097/PAS.0000000000000547