

Mikrokistik Adneksiyal Karsinoma

Microcystic Adnexal Carcinoma: Case Report

Dr. Emel DAĞLAR,^a
Dr. Gülüşan ERGÜL,^a
Dr. Sezer KULAÇOĞLU^a

^aPatoloji Kliniği,
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 28.04.2008
Kabul Tarihi/Accepted: 08.09.2008

Bu yazı 21. Avrupa Patoloji Kongresi (8-13 Eylül 2007 İstanbul)'nde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Emel DAĞLAR
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi
1. Tıbbi Patoloji Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
dremeldaglar@gmail.com

ÖZET Mikrokistik adneksiyal karsinom ilk defa 1982' de Goldstein tarafından tanımlanmış nadir bir deri eki tümörüdür. Malign siringoma, siringomatöz özellikler gösteren ter bezi karsinomu veya sklerozan ter kanalı karsinomu olarak da adlandırılır. Bu benign klinik ve histolojik özellikleri olmasına rağmen lokal invaziv bir tümördür. Mikrokistik adneksiyal karsinom herhangi bir yaşta izlenebilir, cinsiyet ayrımı yoktur. Özellikle nazolabial bölge ve periorbital alan başta olmak üzere en sık yüzde yerleşir. Dermis ve subkutan dokuyu tutabilir, perinöral invazyon görülebilir. Tümör desmoplastik stroma içerisinde kordon ve adalar oluşturan skuamöz ve bazaloid hücreler, bazıları keratin dolu kistler ve duktal yapılardan meydana gelir. Burada sağ göz kapağında mikrokistik adneksiyal karsinomu olan 63 yaşındaki erkek hasta sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Neoplazi, adneks ve deri eki; ter bezi neoplazileri; siringoma

ABSTRACT Microcystic adnexal carcinoma is a rare adnexal tumor, first described by Goldstein et al. in 1982. It has also been referred to as malignant syringoma, sweat gland carcinoma with syringomatous features and sclerosing sweat duct carcinoma. Awareness of this tumor is critical because of its locally invasive character despite its benign clinical and histological appearance. Microcystic adnexal carcinoma affects adults of all ages and there is no significant sexual predilection. It is most commonly found on the head with a predilection for the nasolabial area and periorbital skin. It can involve the dermis, subcutaneous tissue, and invade perineural planes. The tumor is poorly circumscribed and consists of well differentiated nests and cords of the squamous and basaloid cells, some of which contain keratin-filled cysts and ductal structures in a desmoplastic stroma. We report a case of microcystic adnexal carcinoma, occurring on the right eyelid of a 63-year-old man.

Key Words: Neoplasms, adnexal and skin appendage; sweat gland neoplasms; syringoma

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2010;30(3):1100-4

Mikrokistik adneksiyal karsinom lokal agresif davranışlı malign bir deri eki tümörüdür. Sinonim olarak sklerozan ter duktusu (siringomatöz) karsinomu, malign siringoma, siringomatöz özellikler gösteren ter bezi karsinomu, lokal agresif adneksiyal karsinoma, kombine adneksiyal karsinoma ve ekrin epiteloma terimleri kullanılmaktadır.^{1,2} Bazı otörler tümörde sadece ekrin diferansiyasyon olduğuna inanırken, diğerleri folliküler ve ter bezi yönünde çift yönlü diferansiyasyon gösterdiğini öne sürmektedir. Bazı otörlerse nadiren dekapitasyon sekresyonu ve seba-

söz diferansiyasyonun birlikteliği sebebiyle follikülosebasöz-apokrin ünitiden geliştiğini düşünmektedir.² Histogenezi hala belirsiz olan bu tümör WHO 2006 deri tümörleri klasifikasyonunda apokrin ve ektrin diferansiyasyon gösteren malign tümörler kategorisinde, duktus yönünde diferansiyasyon gösteren düşük gradeli adenokarsinom olarak tanımlanmaktadır.¹

OLGU SUNUMU

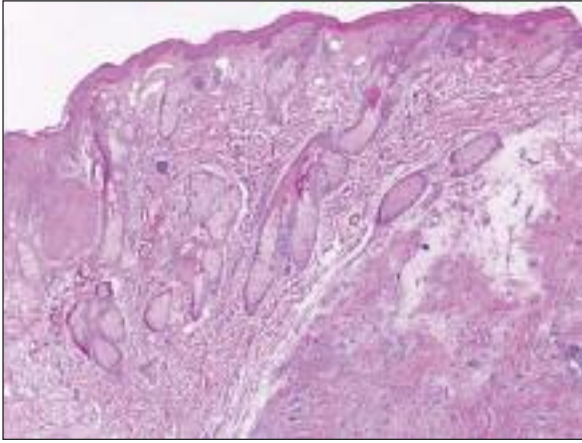
Altmış üç yaşındaki erkek hasta sağ göz kapağı lateralindeki lezyon sebebiyle hastanemize başvurdu. Lezyondan alınan biyopsi materyali bölümümüze gönderildi. Materyal makroskopik olarak 1.7 x 1.5 cm ölçülerinde, 0.6 cm derinliğinde deri derialtı dokusu idi. Deri üzerinde özellik gözlenmedi. Kesitlerinde tabana ve bir yan cerrahi sınıra bitişik, 1.5 x 1.4 x 0.5 cm ölçülerinde, nisbeten düzgün sınırlı, kirli beyaz renkli, solid, nodüler lezyon izlendi. Mikroskopik olarak yüzeyinde hafif hiperkeratoz izlenen çok katlı yassı epitel altında dermiste, çevreden düzgün sınırlarla ayrılan lezyon dikkati çekti (Resim 1). Lezyonun üst kısmında fibröz stroma içerisinde çok sayıda keratokist izlendi (Resim 2). Bazı alanlarda sebasöz ve folliküler diferansiyasyon dikkati çekti (Resim 3). Arada ektrin ve apokrin diferansiyasyon gösteren duktal yapılar gözlemlendi (Resim 4). Lezyonun alt kısmında ise çoğunlukla küçük solid hücre adaları izlendi (Resim 5). Bazı hücrelerde intrasitoplazmik lümen oluşumu mevcuttu (Resim 6). Bir alanda perinöral invazyon saptandı (Resim 7). Uygulanan immünohistokimyasal çalışmada tümör hücrelerinde LMW-keratin, HMW-keratin ve sitokeratin 7 ile boyanma gözlemlendi (Resim 8). EMA ve CEA ile özellikle duktal yapılarda boyanma saptandı (Resim 9, 10). Leu-M1, p53, bcl-2, Ki-67 ve sitokeratin 20 ile tümöral hücrelerde boyanma gözlenmedi. CD34 ile stromal hücrelerde boyanma yoktu.

TARTIŞMA

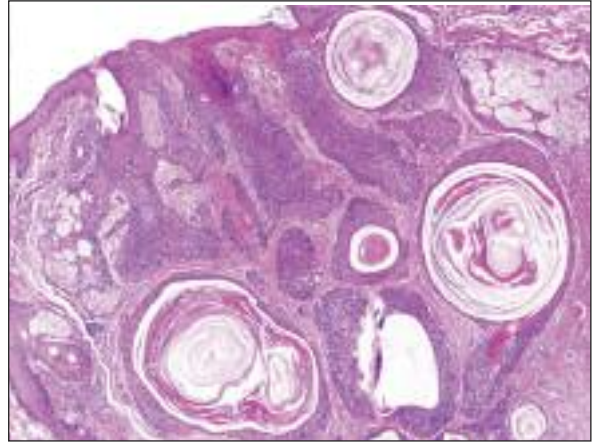
Mikrokistik adneksiyal karsinom ilk olarak 1982'de Goldstein ve ark. tarafından tanımlanmış nadir bir deri eki tümörüdür. En sık 50-60 yaşlarında olmak üzere her yaşta görülebilir. Cinsiyet ayrımı yoktur. Sıklıkla yüzde, özellikle nazolabial ve periorbi-

tal bölgede izlenir. Nadiren boyunda, skalpte, gövdede, aksillada, ekstremitelerde görülebilir.² Çok nadir olarak genital bölgede yerleşir.³ Literatürde orbitada bildirilmiş olgular da vardır.⁴ Sıklıkla 0.5-2 cm arasında, sert, sınırları belirsiz, plak veya nodül şeklindedir. Genellikle asemptomatiktir. Perinöral invazyona bağlı olarak bazen ağrı ve yanma olabilir. Etyolojisi net olarak bilinmemekle birlikte bazı olgularda tümörün gelişiminde terapötik kutanöz radyasyon, ultraviyole ışınlar ve immün yetmezliğin rolü olduğu düşünülmüştür. Çok yönlü diferansiyasyon söz konusu olmakla birlikte, ektrin, apokrin, sebasöz, pilar diferansiyasyonlardan bir veya birkaçını gösterebilir. Olgumuzda sebasöz, folliküler, ektrin ve apokrin diferansiyasyon alanları mevcuttu. Sıklıkla dermiste lokalize olan tümör, nadiren epidermis ve/veya kıl follikülü ile bağlantılıdır. Tümörün üst kısmında fibröz stroma içerisinde çok sayıda keratokist mevcut olup, nadiren kist içeriği kalsifiye olabilir. Alt kısımda ise keratokistler küçülür, solid epitelyal adalar dikkati çeker. Derinde özellikle infiltratif alanlarda stroma daha sklerotik olma eğilimindedir. Epitelyal hücrelerde izlenen intrasitoplazmik lümen oluşumu önemli bir tanı kriteridir. Perinöral invazyon sıklıkla gözlenir. Olgumuzda da diğer histolojik bulguların yanı sıra tümör hücrelerinde intrasitoplazmik lümen oluşumu saptanması ve perinöral invazyonun varlığı tanıda yardımcı iki özellikti. Atipi ve mitoz beklenmez. Genellikle subkutan yağ dokusu ve iskelet kasına infiltrasyon gösterir.² Nadiren kemik tutulumu bildirilmiştir.⁵ İmmünohistokimyasal olarak tümör hücrelerinde, EMA, CEA, Leu-M1 ile boyanma izlenir.⁶ Fokal olarak bcl-2, nadiren p53 ekspresyonu saptanabilir. Ki-67 ile proliferasyon indeksi düşüktür.⁷

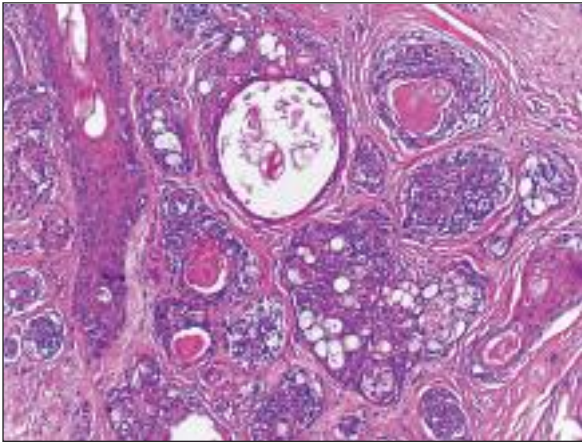
Olgumuzda uygulanan immünohistokimyasal çalışmada tümör hücrelerinde LMW-keratin, HMW-keratin ve sitokeratin 7 ile, duktus benzeri yapılarda EMA ve CEA ile boyanma izlendi. Tümöral hücrelerde sitokeratin 20, Leu-M1, p 53, bcl-2 ve Ki-67 ile, stromal hücrelerde CD34 ile boyanma gözlenmedi. Ayırıcı tanısında desmoplastik trikoepitelyoma, trikoadenoma, siringoma, desmoplastik skuamöz hücreli karsinoma ve morfeiform bazal hücreli karsinoma akla gelebilir.



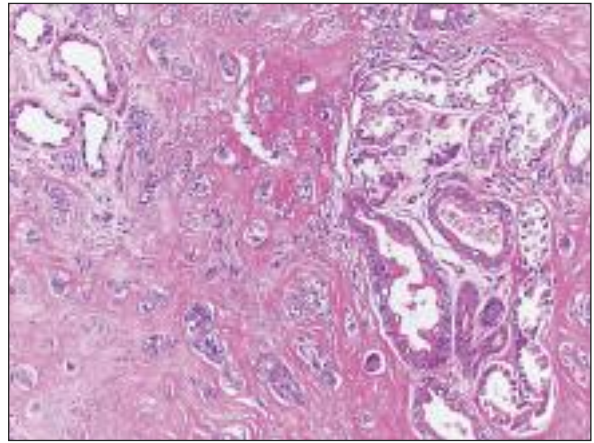
RESİM 1: Çevreden nispeten düzgün sınırla ayrılan tümör dokusu (HE, x20).



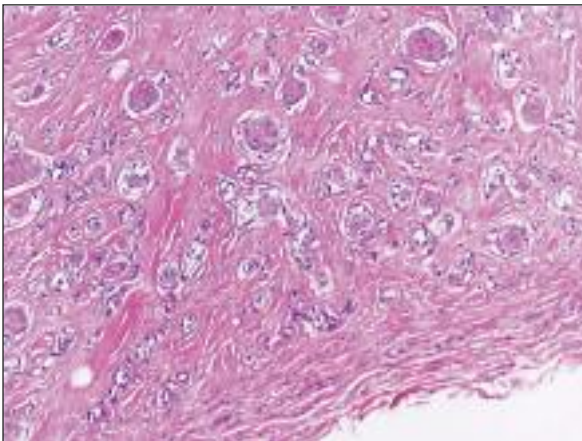
RESİM 2: Yüzeyde çok sayıda keratokist (HE, x40).



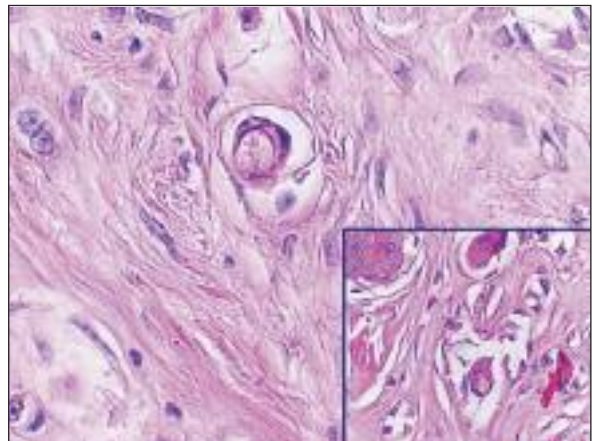
RESİM 3: Folliküler ve sebasöz diferansiyasyon alanları (HE, x100).



RESİM 4: Ektrin ve apokrin diferansiyasyon gösteren duktal yapılar (HE, x100).



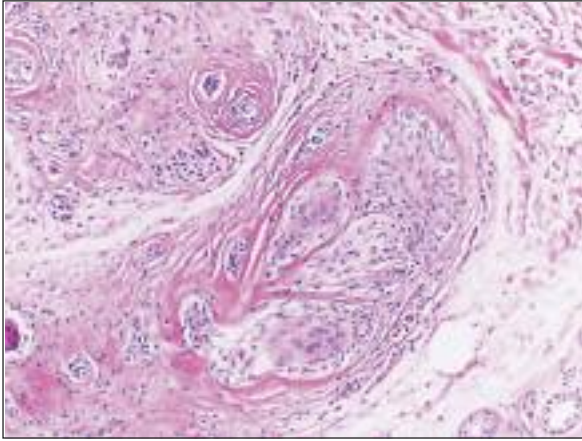
RESİM 5: Derinde küçük, solid hücre adaları (HE, x100).



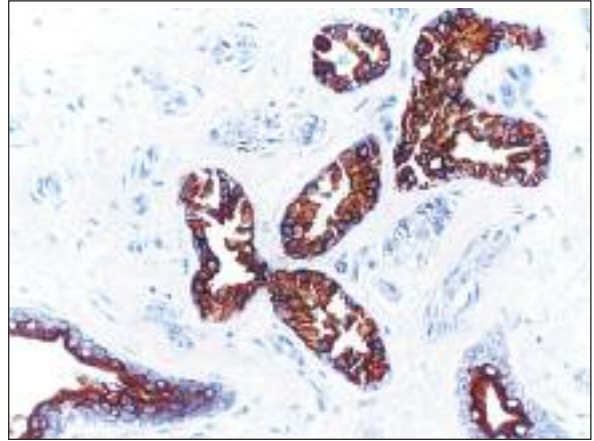
RESİM 6: Tümör hücrelerinde intrasitoplazmik lümen formasyonu (HE, x400).

Mikrokistik adneksiyal karsinomdaki derine infiltratif büyüme eğilimi, perinöral invazyon ve duktal diferansiyasyonun varlığı desmoplastik trikoepitel-

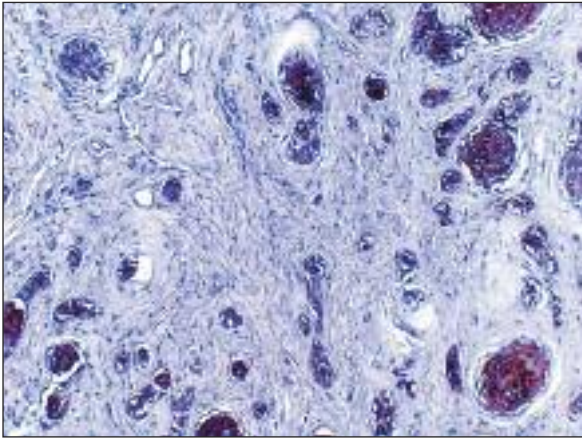
yoma ve trikoadenoma ayrımında önemlidir.² Desmoplastik trikoepitelyomada tümör çevresindeki stromal hücrelerde belirgin CD34 ile boyanma göz-



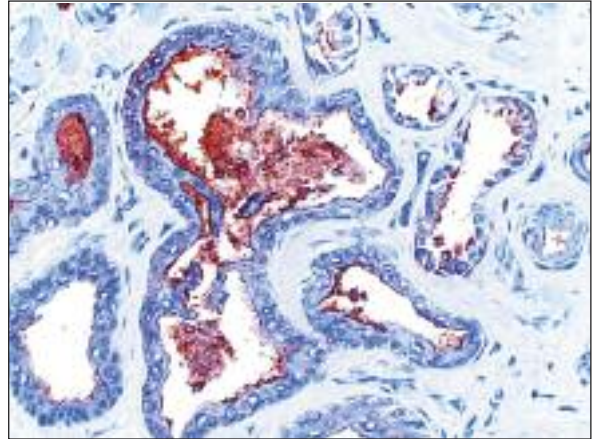
RESİM 7: Perinöral invazyon (HE, x100).



RESİM 9: Duktal yapılarda EMA pozitivitesi (x200).



RESİM 8: Tümör hücrelerinde sitokeratin 7 pozitivitesi (x100).



RESİM 10: Duktal yapılarda CEA pozitivitesi (x200).

lenirken, mikrokistik adneksiyal karsinomda stromal hücrelerde CD34 ile boyanma beklenmez.⁷ Ayrıca mikrokistik adneksiyal karsinomda tümör hücrelerinde sitokeratin 7 ile boyanma izlenirken, desmoplastik trikoepitelyomada gözlenmez.¹ Yüzeysel alınmış biyopsilerde mikrokistik adneksiyal karsinomun siringomadan ayırımı güçtür. Keratokistler, hafif nükleer atipi ve mitoz bu tanının aksini düşündürür. Desmoplastik skuamöz hücreli karsinom ve morfeiform bazal hücreli karsinomdan ayırımında duktal diferansiyasyonun varlığı ve in-

trasitoplazmik lümen oluşumu dikkate alınmalıdır. Bazal hücreli karsinomda da duktal diferansiyasyon görülebilmekle birlikte bu sıklıkla nodüler varyantta izlenir ve diğer tipik histolojik özellikleri de göstermesi nedeniyle ayırıcı tanıda problem yaratmaz.² Mikrokistik adneksiyal karsinomdaki sitoplazmik sitokeratin 7 boyanması da morfeiform bazal hücreli karsinom ayırımında yardımcıdır.¹ Total eksizyon yapılmaz ise rekürrens olabilir. Olguların %30-40'ında rekürrens söz konusudur. Çok nadir olarak lenf nodu metastazı bildirilmiştir.²

KAYNAKLAR

1. Requena L, Kutzner H, Hurt MA, Cruz JS, Mehregan DA, Mehregan DR, et al. Malignant tumours with apocrine and eccrine differentiation. In: LeBoit PE, Burg G, Weedon D, Sarasin A, eds. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology & Genetics Skin Tumours. 1st ed. Lyon: IARC Press; 2006. p.125-38.
2. Brem T, McKee PH. Tumors of the sweat glands. In: McKee PH, Calonje E, Granter SR, eds. Pathology of the Skin. Vol 2. 3rd ed. Singapore: Mosby; 2005. p.1589-661.
3. Buhl A, Landow S, Lee YC, Holcomb K, Heilman E, Abulafia O. Microcystic adnexal carcinoma of the vulva. *Gynecol Oncol* 2001; 82(3):571-4.
4. Clement CI, Genge J, O'Donnell BA, Lochhead AG. Orbital and periorbital microcystic adnexal carcinoma. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2005;21(2):97-102.
5. Nagatsuka H, Rivera RS, Gunduz M, Siar CH, Tamamura R, Mizukawa N, et al. Microcystic adnexal carcinoma with mandibular bone marrow involvement: A case report with immunohistochemistry. *Am J Dermatopathol* 2006; 28(6):518-22.
6. Wick MR, Cooper PH, Swanson PE, Kaye VN, Sun TT. Microcystic adnexal carcinoma. An immunohistochemical comparison with other cutaneous appendage tumors. *Arch Dermatol* 1990;126(2):189-94.
7. Smith KJ, Williams J, Corbett D, Skelton H. Microcystic adnexal carcinoma: an immunohistochemical study including markers of proliferation and apoptosis. *Am J Surg Pathol* 2001;25(4):464-71.