Patoloji Bülteni 2002; 19(2): 79-81
Turkish Bulletin of Pathology 2002; 19(2): 79-81

Epidermal kisti taklit eden primer kutanöz adenoid kistik karsinoma olgusu

A case of primary adenoid cystic carcinoma mimicking epidermal cyst

Nilgün Şentürk [1], Levent Yıldız [2], Fatma Aydın [1], Tayyar Cantürk [1], Bedri Kandemir [2], Ahmet Yaşar Turanlı [1]

[1] *Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, SAMSUN*

[2] *Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, SAMSUN*

Derinin primer adenoid kistik karsinomu, ekrin ter bezlerinden köken alan ve oldukça az rastlanılan bir tümördür. Genellikle baş boyun bölgesinde ortaya çıkar ve nadiren metastaz yapar. Elli-bir yaşında bayan hasta, ön kol antekübital bölgede ortaya çıkan yaklaşık 0.5 cm çaplı, ortasında siyah renkli punktumu olan ve sıkınca sarı-beyaz kremsi bir materyelin drene olduğu, papüler lezyon nedeni ile polikliniğimize başvurdu. Bu lezyonun histopatolojik incelemesinde lümene papilller projeksiyonlar oluşturan tek sıra epitelle döşeli, tümöral yapı izlendi ve bu bulgularla adenoid kistik karsinom tanısı konuldu. Bir yıllık izlemde rekürrens gözlenmedi.

Burada epidermal kisti taklit eden görünümde ortaya çıkan bir primer kutanöz adenoid kistik karsinom olgusu sunulup, bu konu ile ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Primer kütanöz adenoid kistik karsinom, epidermal kist

Primary adenoid cystic carcinoma of the skin is a relatively rare entity and arises from eccrine sweat glands. It usually occurs in the head and neck region and rarely metastasizes. Fifty-one year old female patient, admitted to our outpatient clinic for the 0.5 cm papular lesion located on antecubital region, which has black punctum centrally and draining white-yellow creamy material by lateral pressure. On histopathological examination, tumoral tissue characterized by papillary projections to the luminas, lined by single row of epithelial cells was observed, and diagnosis of primary adenoid cystic carcinoma was established. No local extension and distant metastases were recorded by detailed physical and radiological examination. No recurrence was observed in one-year period.

Here we report a case of primary adenoid cystic carcinoma mimicking epidermal cyst, and literature has been reviewed on this subject.

Key Words: Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma, epidermal cyst

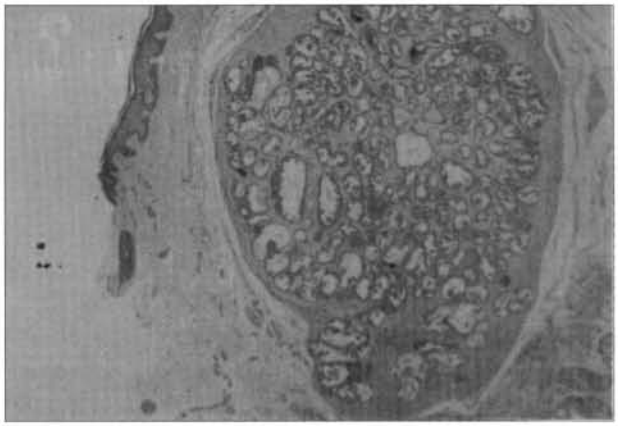
Primer kutanöz adenoid kistik karsinoma (PKAKK) oldukça nadir görülen bir tümördür. Genelde majör ve minör tükrük bezlerinde gelişmekle birlikte, nadiren meme, bronş, gözyaşı bezleri, serviks, bartolin glandlar, vulva, prostat, ve dış kulak yolu serominöz glandlarında da gelişebilmektedir[1]. Derideki adenoid kistik karsinomlar ya direk yayılımla, ya perinöral invazyonla, ya da uzak metastaz sonucu ortaya çıkarlar[2]. Genellikle baş-boyun bölgesinde ortaya çıkan adenoid kistik karsinomlar nadiren diğer bölgelerde de görülebilmektedir.

Burada ön kol antekübital bölgede epidermal kist benzeri lezyonla başvuran ve histopatolojik inceleme ile adenoid kistik karsinom tanısı konulan 51 yaşında bir olgu sunulmaktadır.

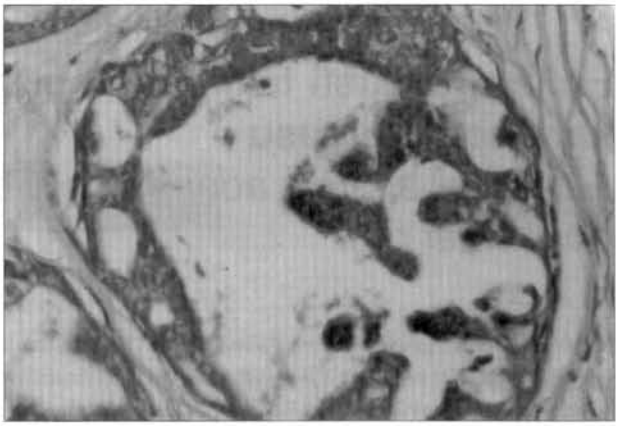
OLGU

Elli bir yaşında bayan hasta kolunda ortaya çıkan ve hızla büyüyen kabarıklık nedeni ile dermatoloji polikliniğine başvurdu. Öyküsünden, bu bölgede uzun yıllardır küçük bir kabarıklık olduğu fakat son aylarda hızla büyüme gösterdiği öğrenildi. Lezyon hastaya rahatsızlık vermiyordu. Dermatolojik muayenede; deri renginde, 0,5 cm çaplı, keskin sınırlı, ortasında siyah renkli punktumu olan, palpasyonda yumuşak, kistik lezyon saptandı. Yan taraflarından hafifçe bastırıldığında merkezden beyaz-krem renkli yarı katı bir materyel çıkıyordu. Lezyon başlangıçta merkezi yerleşimli siyah punktumu ve yumuşak kıvamı nedeni ile epidermal kist olarak düşünüldü. Hızla büyüme göstermesi nedeniyle total eksizyon önerildi.

Yapılan histopatolojik incelemede, dermiste yerleşen, epidermis ile ilişkisiz ve çevre doku ile iyi sınırlı tümöral yapı izlendi (Resim 1). Tümör hiyalinize stroma ile birbirinden ayrılan, değişik çapta kistik yapılardan oluşmaktaydı. Kist duvarı genellikle iki sıra halinde düzenlenen, yer yer prolifere olarak lümene papiller yapılar halinde uzanarak kribriform görünüme sahip olan epitel hücreleri ile döşeliydi (Resim 2). Hücreler, geniş, eozinofilik stoplazmalıydı, nükleusları bazalde veya merkezde yerleşmişti. Tümörde mitotik figür gözlenmedi. İmmunohistokimyasal incelemede bazal yerleşimli



Resim 1: Subkutan yerleşimli tümöral yapı (H&E, x25)

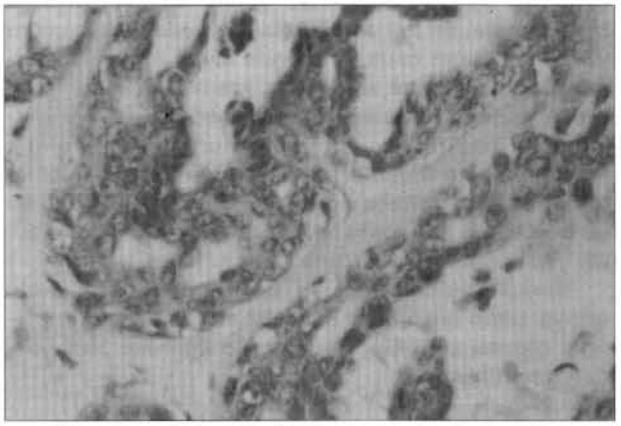


Resim 2: Kistik lümenleri döşeyen prolifere tümör hücreleri H&E, x200)

hücrelerde fokal S-100 pozitifliği (Resim 3), apikal hücrelerde ise yaygın ve apikal sitoplazmik yüz ile sınırlı karsinoembriyonik antijen (CEA) pozitifliği (Resim 4) saptandı. Tümörde vasküler ve perinöral invazyon gözlenmedi, cerrahi sınırlarda tümör mevcut değildi. Bu bulgular ile olgu adenoid kistik karsinom olarak değerlendirildi.

Adenoid kistik karsinom tanısı konulmasından sonra yapılan sistemik muayenede lenfadenopati saptanmadı. Direkt akciğer grafisi, akciğer bilgisayarlı tomografisi ve ön kol magnetik resonans inceleme ile lokal yayılım ve uzak metastaza rastlanmadı.

Cerrahi sınırlarda invazyon olmadığı için re-eksizyon önerilmedi. Bir yıllık izlemde rekürrens gözlenmedi.



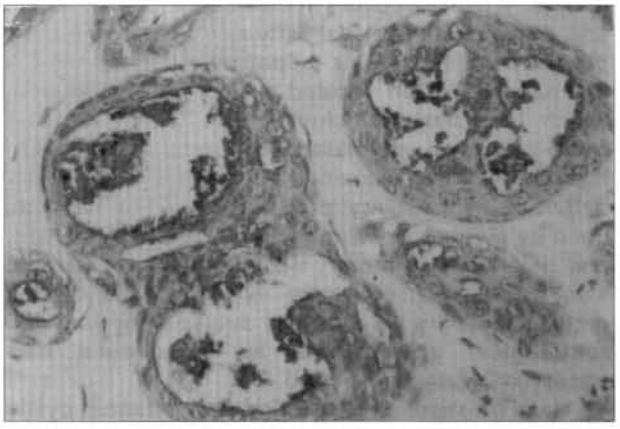
Resim 3: Bazal yerleşimli hücrelerde fokal S-100 pozitifliği (AB-kompleks, x200, DAB kromojen)

TARTIŞMA

PKAKK oldukça nadirdir ve ilk kez 1975 yılında Boggio tarafından tanımlanmıştır [3]. Şimdiye kadar literatürde rapor edilen olgu sayısı 40 civarındadır [1-4]. PKAKK oldukça yavaş büyür, lokal rekürrensler yapar ve nadiren uzak metastaz yapabilir. Perinöral yayılım vakaların yarısında bildirilmiştir ve lokal rekürrenslerden sorumlu tutulmaktadır. Eksizyon ile lokal rekürrens arasındaki süre 4 ay ile 20 yıl arasında değişmektedir bu nedenle uzun dönem izlem önerilmektedir. Nadiren lenf nodlarına ve akciğerlere metastaz bildirilmiştir [5-9].

Histopatolojik olarak PKAKK, orta ve retiküler dermiste lokalize, adenoid ve kribriform patern oluşturan, sitolojik olarak malign, bazofilik hücrelerden oluşmaktadır. Bu kistik boşluklar alcian-blue ile boyanan musin ile doludur. Tümör karsinoembriyonik antijen ve S-100 ile immunreaksiyon vermektedir. PKAKK, histopatolojik olarak adenoid tip bazal hücreli karsinomadan (BHK) ayırt edilmelidir. Adenoid kistik karsinomda tümör adaları epidermisle ilişkili değildir ve etrafında epitelial palizad yoktur. Ek olarak BHK, S-100 ve karsinoembriyonik antijenle immünreaksiyon vermez.

PKAKK'nın orijini tam olarak kesinlik kazanmamıştır. Bazı yazarlar ekrin ter bezi kaynaklı olduğunu düşünmekle beraber, dış kulak yolundaki serominöz glandlar-



Resim 4: Luminal hücrelerde apikal CEA pozitifliği (AB-kompleks, x200, DAB kromojen)

dan da gelişebildiği için apokrin orijin de suçlanmaktadır[4].

Bu olguda, klinik olarak lezyonun merkezinde siyah nokta olması ve yanlardan bastırıldığında beyaz bir materyel çıkması, başlangıçta klinik ön tanı olarak epidermal kist düşünülmesine neden olmuştur. Fakat histopatolojik olarak epitelle ilişkili olmayan, değişik çapta kübik epitelle döşeli, mitotik figürlerden fakir tümöral yapıların izlenmesi ile primer kutanöz adenoid kistik karsinom tanısı konulmuştur. BHK'dan ayırt etmek amacıyla S-100 ve CEA ile immünokimyasal olarak boyanmış ve pozitif sonuç elde edilmiştir. Ayrıca tümör hücrelerinin tümör adaları etrafında periferik palizadlanma göstermemesi nedeni ile de BHK düşünülmemiştir. Yapılan incelemelerde perinöral invazyon saptanmadığı için hastaya re-eksizyon önerilmedi. Bununla birlikte histopatolojik olarak tanı konulmasından sonra yapılan ön kol manyetik rezonans inceleme ve akciğer bilgisayarlı tomografide lokal yayılım ve uzak metastaz saptanmadı.

PKAKK'ların tedavisinde ilk seçenek geniş lokal eksizyondur. Bununla birlikte tümör çevresinde perinöral invazyon segmenter olabilir ve histopatolojik incelemede saptanmayabilir. Bu tarz yalancı negatif sonuçlar, yüksek lokal rekürrens oranından sorumlu tutulmaktadır. Tedavide diğer bir öneri, Mohs' mikrografik cerrahisidir[10]. Radyoterapi ise kür sağlamamakta, sadece palyasyon amacı ile kullanılması önerilmektedir [11,12].

Sonuç olarak, nadir görülen primer kutanöz bir tümör olan adenoid kistik karsinomun klinik prezentasyon şekli epidermal kiste benzeyebilir ve klinik değerlendirmede bu durum göz önüne alınmalıdır. PKAKK, ortasında punktumu olan ve hızla büyüme gösteren kistik lezyonların ayırıcı tanısında düşünülmelidir. Lezyonun histopatolojik görünümü ile kesin tanı konulur. Lokal rekürrens riski nedeni ile uzun dönem takip gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Salzman MJ, Eades E. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma: A case report and review of the literature. Plast Reconstr Surg 1991; 88: 140-4.
2. King DT, Cihak RW, Luther PK, Gurevitch AW, Hirose FM. Malignant neoplasms of the paranasal sinuses involving the skin. Arch Dermatol 1978; 114: 1681-3.
3. Boggio R. Adenoid cystic carcinoma of the scalp. Arch Dermatol 1975; 111: 793-4.
4. Urso C. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma. Am J Dermatopathol 1999; 21: 400.
5. Chang SE, Ahn SJ, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Primary adenoid cystic carcinoma of skin with lung metastasis. J Am Acad Dermatol 1999; 40: 640-2.
6. Sanderson KV, Batten JC. Adenoid cystic carcinoma of the scalp with pulmonary metastasis. Proc R Soc Med 1975; 68: 649-50.
7. Pappo O, Gez E, Craciun I, Zajicek G, Okon E. Growth rate analysis of lung metastases appearing after 18 years after resection of cutaneous adenoid cystic carcinoma: case report and review of the literature. Arch Pathol Lab Med 1992; 116: 76-9.
8. Zimmerman RL, Bibo M. Fine needle aspiration diagnosis of a pulmonary metastasis from a cutaneous adenoid cystic carcinoma: a case report. Acta Cytol 1998; 42: 367-70.
9. Kawashima O, Hirai T, Kamiyoshihara M, Ishikawa S, Morishita Y. Primary adenoid cystic carcinoma in the lung: report of two cases and therapeutic considerations. Lung Cancer 1998; 19: 211-7.
10. Chesser RS, Bertler DE, Fitzpatrick JE, Mellette JR. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma treated with Mohs micrographic surgery toluidine blue technique. J Dermatol Surg Oncol 1992; 18: 175-6.
11. Seab JA, Graham JH. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma. J Am Acad Dermatol 1987; 17: 113-8.
12. Irvine AD, Kenny B, Walsh MY, Burrows D. Primary cutaneous adenoid cystic carcinoma. Clin Exp Dermatol 1996; 21; 249-50.