

## ***Eccrine porocarcinoma* grzbietowej powierzchni wskaziciela – opis przypadku**

Marek Molski, Łukasz Ulatowski

*Eccrine porocarcinoma (EPC), znany wcześniej pod nazwą malignant eccrine poroma, jest rzadko spotykanym nowotworem złośliwym skóry, wywodzącym się z przewodów wyprowadzających gruczołów potowych. Guz najczęściej występuje na kończynie dolnej, około siódmej dekady życia. Przebieg kliniczny nie jest przewidywalny: nawet niewielkie zmiany w krótkim czasie mogą powodować uogólnienie choroby, z drugiej strony - guzy o znacznych rozmiarach przez wiele lat nie dają innych objawów poza miejscowym wzrostem. Przerzuty do okolicznej skóry rozprzestrzeniają się drogami chłonnymi. W przypadkach zajęcia węzłów chłonnych śmiertelność sięga 67%. Odległe przerzuty umiejscawiają się w różnych tkankach jak skóra, sutek, kości długie, otrzewna oraz w narządach mięszkowych, zwykle w płucach i wątrobie. W pracy przedstawiono przebieg leczenia 47-letniego mężczyzny z guzem grzbietowej powierzchni prawego wskaziciela o wymiarach 8x6x6 cm. Podczas wstępnego badania klinicznego nie stwierdzono dodatkowych ognisk choroby ani powiększonych węzłów chłonnych. Mimo pobrania kilku wycinków celem diagnostyki histopatologicznej nie udało się ustalić jednoznacznego rozpoznania. Guz wycięto w zakresie makroskopowo niezmienionych tkanek. Powstały ubytek pokryto pełnej grubości przeszczepem skóry, pobranym z pachwiny. Badanie histopatologiczne i barwienia histochemiczne tkanek wyciętego guza ostatecznie ustaliły rozpoznanie porocarcinoma i potwierdziły doszczętność zabiegu. Chory nie zgłaszał się do badań kontrolnych przez rok. Po tym okresie nie stwierdzono wznowy miejscowej. Niezależnie, rozpoznano i podjęto leczenie systemowe raka niedrobnokomórkowego płuca (4 kursy wg schematu PN), które nie przyniosło powodzenia. Chory zmarł po dziewięciu miesiącach od rozpoczęcia chemioterapii.*

### **Eccrine porocarcinoma of the dorsal index surface – a case report**

*Eccrine porocarcinoma (EPC), also known as malignant eccrine poroma is a rare skin adnexal tumor arising from the intraepidermal portion of the eccrine sweat gland duct epithelium. The tumor most often affects the lower limb meanly at seventh decade of life. Clinical outcome is difficult to assess, because small tumors can develop both regional and visceral metastases in short time, whereas large tumors present for many years develop neither. Metastases to surrounding skin spread within lymphatic ducts. In case of lymph node metastases mortality reaches 67% of the cases. Distant metastases occur in different tissues as skin, breast, long bones, peritoneum and in visceral organs as lung and liver. A case of 47-years-old man with the tumor of 8x6x6 cm on the dorsal surface of the right index finger is presented. On initial clinical examination no additional tumor sites or lymph node enlargement was observed. Multiple biopsy specimens were collected but histopathology findings did not reveal unequivocal diagnosis. The tumor was excised within macroscopically unaffected tissues. Defect was covered with the full thickness skin graft from the groin. Histopathology findings and immunohistochemical staining of the tumor revealed porocarcinoma with negative margins. The patient did not attend follow-up visits for a year. After this time no topical recurrence was observed. Independently, the nonmicrocellular carcinoma of the lung was diagnosed, and chemotherapy (4 PN courses) was introduced with the fatal outcome to the patient after 9 months.*

**Słowa kluczowe:** *eccrine porocarcinoma*, ręka, leczenie chirurgiczne

**Key words:** *eccrine porocarcinoma*, hand tumor, surgery

## Wstęp

Nowotwory gruczołów potowych stanowią histologicznie niejednorodną grupę. Mogą się pojawiać w zdrowej skórze lub rozwijać się na podłożu *poroma* – łagodnej zmiany, wywodzącej się z gruczołów potowych. *Eccrine porocarcinoma* (EPC) jest rzadkim nowotworem, po raz pierwszy opisanym w 1963 r. przez Pinkusa i Mehregana [1]. Częstość występowania EPC określono na 4 przypadki na 100 000 (0,004%) [2]. Guz najczęściej występuje na kończynie dolnej, około siódmej dekady życia [2]. Lokalizacja zmiany na ręce oceniana jest na 3% wszystkich przypadków EPC (1 przypadek na 833 000) [3]. W prezentowanym doniesieniu klinicznym stwierdziliśmy u chorego znacznych rozmiarów guz prawego wskaziciela, a w dalszej obserwacji raka niedrobnokomórkowego płuca), sugerującego odległe przerzuty *porocarcinoma*. Bardzo rzadko spotykana lokalizacja zmiany na ręce, jej znaczne rozmiary (8x6x6 cm) i wyjątkowy przebieg kliniczny po miejscowym wycięciu skłoniły nas do przedstawienia niniejszego doniesienia.

## Opis przypadku

47-letni zawodowy kierowca, z ponad 20-letnim wywiadem nałogowego palenia papierosów, zgłosił się do Kliniki Chirurgii Plastycznej z powodu stopniowo rosnącego od pięciu lat guza na grzbietowej powierzchni prawego wskaziciela. Owalna zmiana o wymiarach 5x5x4 cm, miała nieregularną powierzchnię z drobnymi owrzodzeniami (Ryc. 1A). W badaniu fizykalnym, poza wspomnianym guzem, nie stwierdzono żadnych odchyśleń od normy. Węzły chłonne pachowe nie były powiększone. Radiogram ręki nie wykazał patologii kostnych. Z guza pobrano kilka wycinków do badań histopatologicznych, które nie pozwoliły ustalić jednoznacznego rozpoznania. Stwierdzono utkanie nowotworu z monomorficznych komórek, miejscami o jasnej cytoplazmie, układających się głównie w lite pola różnej wielkości. Zwrócono uwagę na obecność licznych figur podziałów mitotycznych. Ustalono, że ostateczne rozpoznanie możliwe będzie dopiero po zbadaniu usuniętej w całości zmiany.

Pomimo poinformowania chorego, że cechy kliniczne guza (znaczne rozmiary, obecne owrzodzenia, szybka dynamika wzrostu guza) sugerują złośliwy proces rozrostowy, zbagatelizował on przekazane informacje. Pojawił się do badania kontrolnego dopiero po siedmiu miesiącach, usprawiedliwiając ten fakt charakterem swojej pracy (kierowca TIR), który utrudniał mu regularne badania lekarskie. Guz wyraźnie zwiększył swoje wymiary (8x6x6 cm), na jego powierzchni pojawiły się znaczne owrzodzenia i ogniska martwicy (Ryc. 1B). Nie stwierdzono powiększonych węzłów chłonnych i nieprawidłowości w badaniu radiologicznym ręki. W wykonanym badaniu rtg klatki piersiowej stwierdzono gładkościenne zacielenie w szczycie prawego płuca o wymiarach 30x25 mm, związane z opłucną, bez cech osteolizy. Niepokój budził wzmożony rysunek śródmiąższowy sugerujący drobno-guzkowe zmiany w dolnych częściach obu płuc. Ze wzglę-

du na tak niejednoznaczny obraz radiologiczny polecono choremu, by po wycięciu guza ręki zgłosił się do lekarza rodzinnego, celem porównania aktualnych radiogramów z wykonanymi wcześniej, w czasie okresowych badań.

W znieczuleniu przewodowym i niedokrwienu mankietem pneumatycznym, założonym na ramieniu uniesionej prawej kończyny górnej (bez wyciskania zalegającej krwi), wycięto guz z kilkumilimetrowym marginesem makroskopowo zdrowej skóry. Podwiązano patologicznie poszerzone żyły powierzchowne grzbietu ręki oraz usunięto część pasma środkowego i fragment pasma bocznego po stronie promieniowej (Ryc. 1C, D). Miejsce po wycięciu zmiany pokryto przeszczepem skóry pełnej grubości, pobranym z pachwiny, który wgoił się bez powikłań. W badaniu histopatologicznym ustalono rozpoznanie EPC i potwierdzono doszczętność operacji.

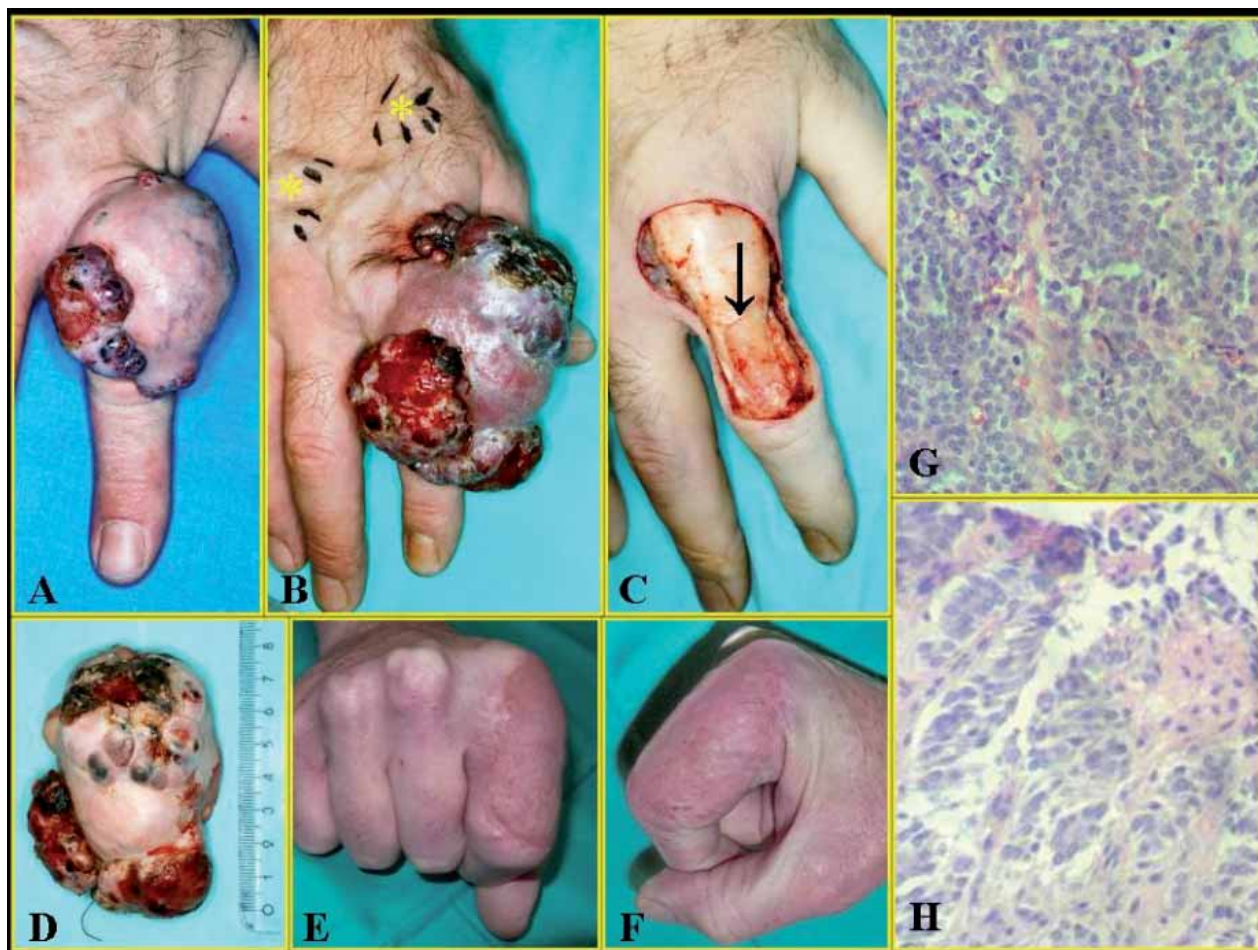
Chory nie zgłaszał się do badania kontrolnego. Kilkakrotnie wzywany pojawił się dopiero po roku od operacji. Nie stwierdzono miejscowej wznowy ani zmian w węzłach pachowych. Funkcja wskaziciela była prawidłowa, z niewielkimi ograniczeniami ruchu, blizny zanikowe, mało widoczne (Ryc. 1E, F).

Chory poinformował, że zaobserwował pogorszenie tolerancji wysiłku fizycznego, narastające uczucie duszności i suchy kaszel. W wykonanych badaniach diagnostycznych w specjalistycznym ośrodku pulmonologicznym w pół roku po wycięciu guza ręki – rozpoznano niedrobnokomórkowego raka płuca, z przerzutami do opłucnej i węzłów chłonnych (*carcinoma non-microcellulare probabiliter planoepitheliale*). Punkcja cienkoigłowa potwierdziła obecność komórek rakowych pochodzenia płaskonabłonkowego w węzłach chłonnych obu pach. Klinicznie stwierdzono również ognisko przerzutowe do skóry w lewej okolicy łopatkowej. Chory przeszedł cztery kursy chemioterapii według schematu PN (cisplatyna, winorelbina). Pomimo wdrożonego leczenia doszło do dalszej progresji choroby. Chory zmarł z powodu rozsia- nego procesu nowotworowego.

Konsultacje preparatów histopatologicznych, przeprowadzone przez dwa niezależne zespoły patomorfologów, potwierdziły, że nowotwór płuca był odmienny histologicznie od wyciętego guza na ręce (Ryc. 1G, H). Komórki raka płuca były wrzecionowate i posiadały wyraźne septy. Badanie immunohistochemiczne wykazało dodatni odczyn na chromograninę w preparatach pobranych z płuca. Nie stwierdzono jej w komórkach pierwotnego guza, co było dowodem na odmienne pochodzenie obu zmian rozrostowych (konsultacja: dr n. med. Jarosław Wejman, kierownik Zakładu Patomorfologii SPSK im. Prof. W. Orłowskiego w Warszawie).

## Omówienie

Nowotwory pochodzące z przydatków skóry nie są częste i rzadko osiągają duże rozmiary. Średni czas wzrostu guza do momentu zgłoszenia się do lekarza wynosi 4 lata [4]. Zwykle wykrywane są u osób starszych (średnio 67 rok życia) [5]. Nowotwory wywodzące się z gruczołów potowych stanowią około 0,005% pierwotnych zmian na-



Ryc. 1. Eccrine porocarcinoma grzbietowej powierzchni wskaźciela – opis przypadku

- A. Grzbietowa powierzchnia wskaźciela prawej ręki podczas pierwszej konsultacji
- B. W czasie siedmiu miesięcy guz zwiększył swoją masę trzykrotnie (widoczne mnogie ogniska martwicy, znacznie poszerzone żyły grzbietu ręki – patrz żółte gwiazdki)
- C. Stan po wycięciu guza. Deficyt tkanek obejmuje część rozciągniętego grzbietowego, zawierającego fragment pasma środkowego i bocznego po promieniowej stronie palca – patrz czarna strzałka
- D. Wycięty guz *porocarcinoma* o wymiarach 8x6x6 cm
- E-F. Widok ręki po roku od wycięcia guza i pokrycia ubytku przeszczepem skóry pełnej grubości
- G. Preparat histopatologiczny pierwotnego guza ręki
- H. Preparat histopatologiczny niedrobnokomórkowego raka płuca

błonkowych skóry [4]. Makroskopowo *porocarcinoma* ma wygląd guzka lub brodawki z lśniącą, różową i wilgotną powierzchnią. W większych zmianach często pojawiają się owrzodzenia i ogniska martwicy, a guzy przybierają kalafiorowatą formę. Na podstawie wyglądu, w początkowym okresie wzrostu, *porocarcinoma* należy różnicować z brodawką łojotokową, brodawką skórną, ziarniniakiem ropotwórczym, włókniakiem, rakiem podstawno- i kolczystokomórkowym skóry, chorobą Bowena, czerniakiem bezbarwnikowym. Wygląd kliniczny nie jest na ogół typowy i rozpoznanie stawiane jest na podstawie badania histopatologicznego. Guz wywodzi się z komórek końcowych *acrosyringium* – śródnałnkowej części kanalik ekrynowego gruczołu potowego. Cechy histopatologiczne EPC są charakterystyczne. W różnicowaniu przydatne jest stwierdzenie obecności krętych, wysłanych nabłonekiem, przewodników oraz znacznego nagromadzenia glikogenu w cytoplazmie. Komórki tego nowotworu mają

zdolność naciekania naczyń chłonnych skóry, rozprzestrzeniania się w nich i ponownego zajmowania okolicznej skóry [6]. Tłumaczy to zjawisko powstawania rozsiewu przerzutów w obszarze drenowanym przez okoliczne naczynia chłonne. Mikroskopowa diagnostyka różnicowa obejmuje wiele łagodnych i złośliwych guzów. Warstwa śródnałnkowa musi być porównywana z *hidroacanthoma*, chorobą Bowena i Pageta. Fazę inwazyjną różnicować trzeba z rakiem podstawno- i kolczystokomórkowym. Zmiana może być mylnie zinterpretowana jako przerzut raka gruczołowego do naskórka [6].

Wznowy miejscowe zdarzają się w 20% w czasie od 4 miesięcy do 12 lat po usunięciu guza [5]. Podobnie, przerzuty odległe do węzłów chłonnych obserwuje się u 20% leczonych. W tej grupie śmiertelność wynosi 67% [5, 7]. Mogą pojawiać się również mnogie przerzuty do okolicznej skóry, z zapaleniem naczyń chłonnych lub też skóry odległych okolic: zajętej kończyny, odbytu i narzą-



dów płciowych oraz brzucha. Rzadziej obserwuje się przerzuty do płuc, okolicy zaotrzewnowej, kości długich, sutka, wątroby, pęcherza moczowego, jajników, nerek i mózgu [2].

Rokowanie w EPC jest niepewne. Zdarzają się guzy rosnące przez 30 lat, nie dające przerzutów i takie, które po kilku tygodniach wzrostu dają rozległy rozsiew do węzłów chłonnych i narządów mięsnych [2]. Na podstawie badań dużych grup chorych stwierdzono, że w przypadku wystąpienia przerzutów śmiertelność wynosi 80% [3].

Leczeniem z wyboru w przypadku EPC pozostaje wycięcie guza z szerokim marginesem makroskopowo zdrowych tkanek, co według piśmiennictwa daje powodzenie w 70-80% przypadków [9, 10]. Obowiązuje potwierdzenie histologiczne doszczętności wycięcia [11]. Limfadenektomia powinna być zarezerwowana dla chorych, u których regionalne węzły chłonne są powiększone, lub wykonywana w przypadkach, gdy usuwany jest nawrót choroby lub źle ograniczony guz z naciekiem tkanki chłonnej [12]. Radioterapia i chemioterapia nie są skuteczne. Obiecujące wydają się metody powierzchniowego napromieniania z hipertermią [13]. Według niektórych autorów pewien skutek odnosiło też stosowanie retinoidów [14] oraz interferonu 2 alfa i interleukiny 2 [15].

W opisywanym doniesieniu klinicznym wystąpiły trudności związane z brakiem właściwej współpracy ze strony chorego oraz ze skomplikowaną oceną histopatologiczną zmiany. Zakładano trzy możliwości. Pierwsza, która wydawała się najbardziej prawdopodobna, sugerowała, że zmiany w płucach to przerzuty EPC. Druga, że usunięty guz był przerzutem wcześniej rozwijającego się nowotworu z innego narządu, np. z płuca. Trzecia, to brak jakiegokolwiek zależności pomiędzy tymi nowotworami. W rozwiązaniu tego problemu pomocne były, oprócz wnikliwych badań histopatologicznych, dodatkowe barwienia histochemiczne i szczegółowe porównywanie architektury tkankowej obu tych zmian, przeprowadzone przez doświadczony zespół patologów. Potwierdziły one hipotezę, że oba te nowotwory pozostają bez związku i histologicznie stanowią odrębne twory.

## Podsumowanie

1. EPC to bardzo rzadki guz ręki o różnym stopniu złośliwości, mogący osiągać znaczne rozmiary i dawać przerzuty do węzłów chłonnych i innych narządów.

2. Zajęcie węzłów chłonnych rokuje źle, a obecność przerzutów obarczona jest śmiertelnością w 80% przypadków.

3. Pomimo, że choroba nowotworowa płuc, wykryta po wycięciu zmiany EPC, sugeruje odległe przerzuty pierwotnego guza, może mieć jednak inne podłoże histologiczne, o lepszym rokowaniu.

**Dr n. med. Marek Molski**

Klinika Chirurgii Plastycznej  
Centrum Medycznego Kształcenia Podyplomowego  
ul. Czerniakowska 231, 00-416 Warszawa

## Piśmiennictwo

1. Pinkus H, Mehregan AH. Epidermotropic eccrine carcinoma: a case combining features of eccrine poroma and Paget dermatosis. *Arch Dermatol* 1963; 88: 597-607.
2. Huet P, Dandurand M, Pignodel C i wsp. Metastasizing eccrine porocarcinoma: report of a case and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 860-864.
3. Robson A, Greene J, Ansari N i wsp. Eccrine porocarcinoma (malignant eccrine poroma). A clinicopathological study of 69 cases. *Am J Surg Pathol* 2001; 25: 710-720.
4. Wick MR, Goellner JR, Wolfe JT. Adnexal carcinomas of the skin. *Cancer* 1985; 56: 1147-1162.
5. Snow SN, Reizner GT. Eccrine porocarcinoma of the face. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 306-311.
6. Mishima Y, Morioka S. Oncogenic differentiation of the intraepidermal eccrine sweatduct: eccrine poroma, poroepithelioma, and porocarcinoma. *Dermatologica* 1969; 138: 238-250.
7. Goel R, Contos MJ, Wallace ML. Widespread metastatic Eccrine porocarcinoma. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 252-254.
8. Pierard-Franchimont C, Reginster M, Arrese JE i wsp. Evolution fatale d'un porocarcinome. *Nouv Dermatol* 1994; 13: 101-104.
9. Orella JAL, Penalba AV, Juan CCS i wsp. Eccrine porocarcinoma: report of nine cases. *Dermatol Surg* 1997; 23: 925-928.
10. Grimme H, Peters A, Bergen E i wsp. Metastasizing porocarcinoma of the head with lethal outcome. *Dermatology* 1999; 198: 298-300.
11. Pernia LR, Guzman-Stein G, Miller HL. Surgical treatment of an aggressive metastasized eccrine poroma. *Ann Plast Surg* 1993; 30: 257-259.
12. Goedde TA, Bumpers H, Fiscella J i wsp. Eccrine porocarcinoma. *J Surg Oncol* 1994; 55: 261-264.
13. Turner JJ, Maxwell L, Bursle GA. Eccrine porocarcinoma: a case report with light microscopy and ultrastructure. *Pathology* 1982; 14: 469-475.
14. Roach M. A malignant eccrine poroma responds to isotretinoin (13-cis-retinoic acid). *Ann Intern Med* 1983; 99: 486-488.
15. Dummer R, Becker JC, Boser B i wsp. Successful therapy of metastatic eccrine poroma using perilesional interferon alfa and interleukin 2. *Arch Dermatol* 1992; 128: 1127-1128.

Otrzymano: 19 lipca 2010 r.

Przyjęto do druku: 18 listopada 2010 r.