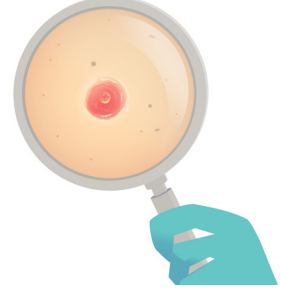


BÖLÜM 34

DİJİTAL PAPİLLER ADENOKARSİNOM



Melin ÖZGÜN GEÇER¹

GİRİŞ

Deri eki tümörleri bir ya da birden fazla deri ekine diferansiye olabilen heterojen bir gruptur. Çoğu deri eki tümörü benign olmakla birlikte, nadirde olsa malign özellik gösterebilir. Dijital papiller adenokarsinom (DPA), ilk olarak olarak 1984'te Helwig tarafından tanımlanmıştır. Agresif, lokal invazyon potansiyeli ve nüks oranı yüksek, nadir görülen, ekrin ter bezlerinden köken alan bir malign deri eki tümördür. Akral bölgede, ağrısız subkutan nodüller şeklinde ortaya çıkar. Bazı olgularda önceden geçirilmiş travma tarif edilmiştir (1,2,3). Lokal invazyon ve metastaz yapma potansiyeli nedeniyle erken tanı ve tedavi önemlidir.

KLİNİK BULGULAR

Hastaların çoğu erkek cinsiyette (E/K=9/1) olup, görülme yaşı 15-83 (ortalama 52) olarak tespit edilmiştir. Ellerin palmar yüzeyinde daha sık görülmekle birlikte, ayakların plantar yüzeyi ve el ayası, ayak tabanında görülebilir. Ağrısız ve yavaş büyüyen solid veya kistik nodüller şeklindedir. Ortalama 1,7cm (0,4-4,3 cm) ölçüsüne ulaşırlar. Nadiren ülser olurlar (1,4,5).

¹ Öğr. Gör. Dr., Bezmialem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji AD., mgecer85@gmail.com



GENETİK PROFİL

Bu tümörlerin genetik yapısı hakkında çok az bilgi vardır.Yapılan son çalışmalar da next-generation sekans yöntemi ile yapılan mutasyon analizinde BRAF-V600E (BRAF c.1799T>A p.V600E) mutasyonu belirlenmiştir (13).Bu tümörlerde moleküller mekanizmaları tanımlamak ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

PROGNOZ VE TEDAVİ

DPA'lı vakalarda tam cerrahi eksizyon veya ampütasyon tercih edilen tedavidir ve büyük ölçüde rekürrens ve metastaz oranını düşürür. Kemoterapinin tedavideki etkisi hala belirsizdir. Tedavi edilmemiş vakalarda lokal rekürrens oranı %5-21, Metastaz oranı %26-50 olarak tespit edilmiştir (14,15,16).Bu tümörler öncelikle akciğer (%71),ikincil olarak lenf noduna metastaz yaparlar(17). Beyin, kemik , yumuşak doku, retroperiton ve böbrek metastazları da bildirilmiştir(10).Metastaz için tanımlanmış etkili tedaviler yoktur ve terapötik hedef tanımlanmamıştır.

SONUÇ

Dijital papiller adenokarsinomlar, genellikle el parmaklarında bulunan, nadir görülen malign tümörlerdir. Ağrısız ve yavaş büyür ve gözden kaçabilirler ve bu nedenle tanı gecikebilir,.Bu tümörler yüksek nüks oranı ile sonuçlanan agresif, lokal invazyon özelliğine sahip olduğundan digital lezyonlarda akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kazakov DV, Michal M, Kacerovska D, McKee PH.2012.Cutaneous Adnexal Tumors. 1th. ed Philadelphia: Wolters Kluwer-Lippincott Williams &Wilkins.
2. Elder DE, Massi D, Scolyer RA, Willemze R.2018. WHO Classification of Skin Tumours. 4th ed. Lyon: IARCH
3. Jabbour AJ, Tangoren IA, Kanik AB. Digital Papillary Adenocarcinoma: Case of a Rare Malignant Cutaneous Tumor of the Eccrine Sweat Gland. Case Rep Dermatol. 2021 Aug 6;13(2):422-427. doi: 10.1159/000518442
4. Chi Chi C, Kuo T T ,Wang S S, Aggressive Digital Papillary Adenocarcinoma A Silent Malignancy Masquerading as Acquired Digital Fibrokeratoma. Am J Clin Dermatol 2007; 8 (4): 243
5. Carter K.Yao J.J.Melton S.D.Lopez J.Huerta S.Digital papillary adenocarcinoma: presentation, natural history and management.*Rare Tumors*. 2015; 7: 92-95
6. Chisholm C, Jessup C, Vandergrif T, Motaparathi K, Elston D M.2017 Diagnostic Pathology: Non-neoplastic Dermatopathology, Second Edition.Elsevier
7. Patterson JW, editor. Tumors of cutaneous appendages. Weedon's Skin Pathology. 5th ed. Philadelphia: Elsevier; 2021. p. 970-971.
8. Duke WH , Sherrod TT , Lupton GP. Aggressive digital papillary adenocarcinoma (aggressive digital papillary adenoma and adenocarcinoma revisited) . Am J Surg Pathol. 2000 ; 24 : 775 – 784



9. Wiedemeyer, K, Gill, P, Schneider, M et al. Clinicopathologic Characterization of Hidradenoma on Acral Sites.A Diagnostic Pitfall With Digital Papillary Adenocarcinoma..The American Journal of Surgical Pathology: May 2020 - Volume 44 - Issue 5 - p 711-717 doi: 10.1097/PAS.0000000000001426
10. Kao G.F.Helwig E.B.Graham J.H. Aggressive digital papillary adenoma and adenocarcinoma. A clinicopathological study of 57 patients, with histochemical, immunopathological, and ultrastructural observations..*J Cutan Pathol.* 1987; 14: 129-146
11. Weingertner N, Gressel A , Battistella M et al. Aggressive digital papillary adenocarcinoma: A clinicopathological study of 19 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2017 Sep;77(3):549-558.e1. doi: 10.1016/j.jaad.2017.02.028
12. Suchak R, Wang W L , Prieto V G et al. Cutaneous digital papillary adenocarcinoma: A clinicopathologic study of 31 cases of a rare neoplasm with new observations. *American Journal of Surgical Pathology*, 36(12), 1883-1891. <https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e31826320ec>
13. Bell D , Aung P , Prieto P V et al. Next-generation sequencing reveals rare genomic alterations in aggressive digital papillary adenocarcinoma *AnnDiagnPathol.* 2015 Dec;19(6):381-4. doi: 10.1016/j.anndiagpath.2015.08.002
14. Jih D M Elenitsas R , Vittorio C C, Aggressive digital papillary adenocarcinoma: a case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol.* 2001 Apr;23(2):154-7. doi: 10.1097/00000372-200104000-00014
15. Haynes D.Thompson C.Leitenberger J.Vetto J.Mohs micrographic surgery as a digit-sparing treatment for aggressive digital papillary adenocarcinoma.*Dermatol Surg.* 2017; 43: 1487-148.
16. Rismiller K Knackstedt T J Aggressive Digital Papillary Adenocarcinoma: Population-Based Analysis of Incidence, Demographics, Treatment, and Outcomes. . 2018 Jul;44(7):911-917. doi: 10.1097/DSS.0000000000001483.
17. Dhillon P , Powell B, Mehdi S. Aggressive digital papillary adenocarcinoma and sentinel node biopsy: A case report and literature review. *JPRAS Open* Volume 24, June 2020, Pages 43-46. doi.org/10.1016/j.jptra.2020.03.001