

Mnohočetné familiární syringomy

Svobodová V., Pizinger K.

Dermatovenerologická klinika LF UK a FN Plzeň
přednosta prof. MUDr. Karel Pizinger, CSc.

SOUHRN

Mnohočetné syringomy jsou méně obvyklým kožním nálezem. Autoři uvádějí případ 32leté nemocné, kdy první projevy vznikly v dětském věku a stejné onemocnění měli i další rodinní příslušníci. V práci jsou uvedené současné poznatky o syringomech se zaměřením na familiární formy.

Klíčová slova: syringom – familiární výskyt

SUMMARY

Multiple Familial Syringomas

Multiple syringoma is a less common clinical finding. The authors describe a case of 32-year old female with family history of syringomas in whom the first lesions appeared in childhood. The article updates knowledge of syringomas, especially on familial forms.

Key words: syringoma – familial appearance

Čes-slov Derm, 92, 2017, No. 4, p. 176–178

ÚVOD

Syringomy jsou benigní nádory, které se diferencují z ekrinních potních žláz. Vyskytují se u 1 % populace, a to 2krát častěji u žen než u mužů [1, 5]. Syringomy se objevují nejčastěji v období časného dospívání [3, 5], a to hlavně na dolních víčkách oka, kolem úst a na tvářích, jako malé, vícečetné papuly [4]. Vzácně tvoří syringom jen jediné větší ložisko a zastihne se i v nezvyklých lokalizacích na vulvě, penisu, kolem kotníků, na čele a ve křtici [1, 8]. Zvýšený výskyt syringomů pozorujeme u pacientů s chromozomálními abnormalitami, zvláště u pacientů s Downovým syndromem [1].

POPIS PŘÍPADU

Pacientem byla 32letá žena, která vyhledala dermatologa pro kožní nález kolem očí. V rodinné anamnéze měl otec blíže neurčené potravinové „alergie“ a operovaný bazaliom na nose. Matka trpěla na žaludeční vředy a měla podobný kožní nález kolem očí. Stejný projev měli i matčina sestra a její bratr. Ten byl léčen také na nefrologii po odstranění obou ledvin pro nespecifickou lipomatózu s následnou alogenní transplantací ledviny.

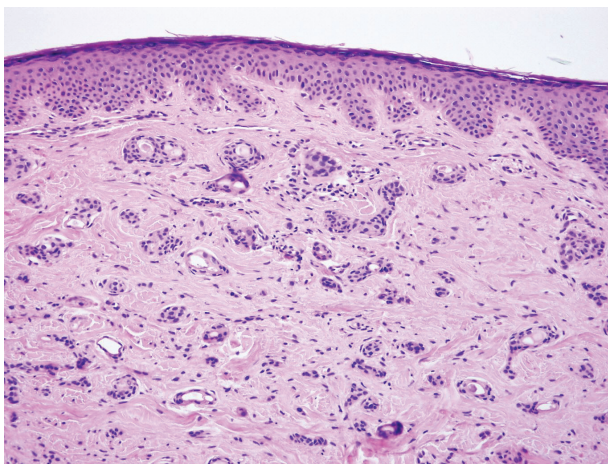
Pacientka od dětství trpěla častými angínami a v šesti letech podstoupila tonzilektomii a adenektomii. V dospělosti závažně nestonala. Dlouhodobě měla pouze gynekologické obtíže projevující se jako recidivující výtoky a neurogenní gastritidu. Pacientka užívala od 20 let kom-

binovanou hormonální antikoncepci. Změny kolem očí se začaly objevovat již v deseti letech jako malé jednotlivé papuly. V období dospívání přibývaly i na nose a na pažích. S přibývajícím věkem papuly na pažích vymizely, ale nález na obličejí v posledních letech progredoval a papuly přibývaly. To bylo také důvodem, proč vyhledala pacientka dermatologa.

Při vyšetření jsme kolem očí našli mnohočetné, polokulovité, hladké papuly 1–5 mm velké, normální barvy, které ji subjektivně neobtěžovaly (obr. 1). Diferenciálně diagnosticky jsme zvažovali především syringomy, a to i s ohledem na rodinnou anamnézu. Pro potvrzení dia-



Obr. 1. Syringomy v okolí očí



Obr. 2. Nález četných žláзовých vývodů v koriu odpovídá syringomu, hematoxylin-eozin, 200krát

gnózy jsme provedli biopsii papuly pod pravým dolním víčkem.

Histologické vyšetření prokázalo v koriu přítomnost četných žláзовých vývodů složených z dvouvrstevného někde oploštělého epitelu. Místy byly vývody roztažené, tvořily dutinky a útvary připomínající obrysem pulce a obsahovaly homogenní eozinofilní tekutinu. Někde byly pruhy buněk spíše solidní. Vazivové stroma v koriu bylo husté a zánětlivý infiltrát nebyl přítomen. Nález odpovídal diagnóze syringomu (obr. 2).

Na základě rodinné anamnézy, průběhu, klinického nálezu a výsledků biopsie jsme případ uzavřeli jako dědičné, fami-

liární periorbitální syringomy (typ 4 podle Laua a Habera). O navrhovanou léčbu erbiovým laserem neměla pacientka zájem.

DISKUSE

Syringomy jsou benigní adnexální nádory vytvořené z dobře diferencovaných vývodů ekrinních potních žláz [9, 13]. Název syringom je odvozen z řeckého slova *syrinx*, což znamená trubka, trubice, či pastýřská flétna. První zmínky o syringomu pocházejí z roku 1872 pod názvem „lymfangioma tuberosum multiplex“ [1]. Jacquet a Darier v roce 1887 popsali výskyt syringomů ve velkém množství (eruptivní forma) [5]. Podobné případy byly publikované i v naší literatuře [6, 10, 14].

Jednoduchá klasifikace podle Friedmana a Butlera [2] rozděluje syringomy podle jejich lokalizace a sdružení s jinými chorobami na 4 typy: lokalizovanou formu, dědičnou familiární formu, generalizovanou eruptivní formu a formu sdruženou s Downovým syndromem (tab. 1). Varianty dědičných syringomů jako formy s pozitivní rodinnou zátěží syringomu popisuje klasifikace podle Laua a Habera [7] – tabulka 2.

Dědičné syringomy mohou být lokalizované nebo generalizované. Lokalizované se obvykle vyskytují v periorbitální oblasti [5]. Dědičnost je autozomálně dominantní a postižený gen je spojený s chromozomem 16q22 [5]. Výskyt dědičného syringomu nemá vazbu na pohlaví, přesto je většina těchto případů pozorována

Tabulka 1. Klinické varianty syringomu dle Friedmana a Butlera

Solitární	papulonodulární či alopetická ložiska ve kštici	
Mnohočetné		
• Lokalizované	vzhled papul	infraorbitální, genitální, unilaterální, lineární, akrální, napodobující milia, na čele, na horních končetinách, na trupu, spojené s Downovým syndromem
	vzhled ložisek	unilaterální
• Diseminované	vzhled papul	eruptivní, napodobující milia, lichen planus, urticaria pigmentosa, dědičné, spojené s Downovým syndromem

Tabulka 2. Varianty dědičného syringomu popsané Lauem a Haberem

Typ 1.	Lokalizované periorbitální syringomy (2 a více rodinných příslušníků)
Typ 2.	Lokalizované syringomy vzhledu milií (2 a více rodinných příslušníků)
Typ 3.	Eruptivní syringomy (1 rodinný příslušník) a lokalizované periorbitální syringomy (1 a více odlišných rodinných příslušníků)
Typ 4.	Eruptivní a lokalizované periorbitální syringomy (1 rodinný příslušník) a lokalizované periorbitální syringomy (1 a více odlišných rodinných příslušníků)
Typ 5.	Eruptivní syringomy (2 a více rodinných příslušníků) a lokalizované periorbitální syringomy (1 a více odlišných rodinných příslušníků)
Typ 6.	Eruptivní syringomy bez periorbitálních syringomů (2 a více rodinných příslušníků)
Typ 7.	Eruptivní syringomy a lokalizované periorbitální syringomy (2 a více rodinných příslušníků)
Typ 8.	Eruptivní syringomy (2 a více rodinných příslušníků) a lokalizované periorbitální syringomy (1 a více u stejných pacientů s eruptivními syringomy) nebo lokalizované periorbitální syringomy (u 1 a více odlišných rodinných příslušníků)

u žen [11]. Syringomy se začínají objevovat již v dětském věku a v období dospívání, a to hlavně na obličeji a trupu. V posledních letech bylo popsáno mnoho případů dědičných syringomů, tudíž familiární výskyt není tak vzácný, jak se obecně předpokládalo [4]. Lau a Haber pozorovali dědičné eruptivní syringomy u pacientů, kteří mají alespoň jednoho rodinného příslušníka buď s eruptivní, nebo lokalizovanou formou. Jejich klasifikace však vychází z analýzy pouze 11 případů [5].

S ohledem na klinické nálezy patří do diferenciální diagnostiky syringomů jiné adnexální nádory jako trichoepiteliom, hidrocystom, dále virové bradavice, milia, xantelazmata, sebaceózní hyperplazie, mollusca contagiosa.

Léčba syringomů je obtížná a zahrnuje použití ablativních metod elektrokauterizací a lasery. Dále se provádí kryoterapie, excize, chemický peeling nebo se podávají celkově a místně retinoidy [5, 16]. Syringomy vzhledu milií se léčí prostou incizí [15]. Novější studie uvádí lepší výsledky léčby periorbitálních syringomů kombinací aplikace botulotoxinu A s ablací CO2 laserem [12].

ZÁVĚR

Dědičné syringomy jsou poměrně vzácné onemocnění, na které je třeba myslet především při nálezů vícečetných lézí na obličeji, a to již v dětském věku. K diagnóze vede klinický nález, anamnéza a typický histologický obraz. U naší pacientky byla diagnóza stanovená až ve 32 letech.

LITERATURA

1. CHANG, Ch. Ch., YANG, S. A., TSAI, K. B., CHEN, G. S., Acral Syringoma. *Dermatol. Sinica*, 2002, 20, p. 214–217.
2. FRIEDMAN, S., BUTLER, D. Syringoma presenting as milia. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 1987, 16, p. 310–314.
3. GHANADAN, A., KHOSRAVI, M. Cutaneous syringoma: A clinicopathologic study of 34 new cases and review of the literature. *Indian J. Dermatol.*, 2013, 58, p. 326–333.
4. GUPTA, L. K., RAMAN, M. Familial syringoma. *Indian J. Dermatol Venerol Leprol.*, 1997, 63, p. 373–375.
5. IBEKWE, P. Familial eruptive syringoma in a Nigerian girl. *Clin. Exp. Dermatol.*, 2016, 41, p. 383–385.
6. JANCO, J., SINKA, L., LUKÁČOVÁ, M. et al. Familiární syringóm s disemináciou. *Čes-slov. Derm.*, 63, 1988, p. 162–167.
7. LAU, J., HABER, R. M. Familial eruptive syringomas: case report and review of the literature. *J. Cutan. Med. Surg.*, 2013, 17, p. 84–88.
8. McCALMONT, T. H. *Adnexal neoplasm*. In: BOLOGNIA, J. L., JORIZZO, J. L., RAPINI, R. P. *Dermatology*, 2008, 2nd Ed., p. 1693–1711.
9. PATTERSON, J. W. *Weedon's skin pathology*. 4th Ed. Churchill Livingstone, 2015, p. 728.
10. PLZÁKOVÁ, Z., BĚLOHRADSKÁ, H., KOJANOVÁ, M., KODET, O., ŠTORK, J. Papulózní exantém trupu s pozitivním Darierovým příznakem. *Čes-slov. Derm.*, 2012, 87, 6, s. 238–240.
11. SATYENDRA, K. S., TULIKA, R., Familial syringoma. *Indian J. Dermatol.*, 2013, 58, 5, p. 412.
12. SEO, H. M., CHOI, J. Y., MIM, J., KIM, W. S. Carbon dioxide laser combined with botulinum toxin A for patients with periorbital syringomas. *J. Cosmet. Laser Therapy.*, 2015, 6, 14, p. 1–20.
13. ŠTORK, J. et al. *Dermatovenerologie*. Praha, Galén Karolinum, 2013, 2. vyd., p. 379–380.
14. ŠTORK, J. Diseminovaný papulózní výsev na trupu. *Repetitorium. Čes-slov. Derm.*, 1993, 68, s. III.
15. WANG, K. H., CHU, J. S., LIN, Y. H., HU, Ch. H., LEE, W. R. Milium-like syringoma: a case study on histogenesis. *J. Cutan. Pathol.*, 2004, 31, p. 336–340.
16. WILLIAMS, K., SHINKAI, K. Evaluation and management of the patient with multiple syringomas: A systemic review of the literature. *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2016, 74, p. 1234–1240.

Do redakce došlo dne 16. 1. 2017.

Adresa pro korespondenci:
MUDr. Veronika Svobodová
Dermatovenerologická klinika LF UK a FN
Dr. E. Beneše 13
305 99 Plzeň
e-mail: svobodovave@fnplzen.cz