



Eruptieve syringomen

N. Boeijink¹, T. M. Teune², K. Munte³

Syringomen zijn benigne neoplasmata uitgaande van de eccriene zweetklieren. De naam is afgeleid van het Griekse woord 'syrinx', wat 'buis' betekent. In de meeste gevallen komen ze gelokaliseerd voor op en rondom oogleden, genitaliën of scalp. [1] Minder vaak komt de zogenoemde eruptieve vorm voor, waarbij de syringomen verspreiden over de romp, nek en extremiteiten. Deze vorm is zeldzaam en kan ook op de kinderleeftijd ontstaan. [2] Alle vormen van syringomen kunnen cosmetisch hinderlijk zijn, waarbij de zogenoemd eruptieve vorm, het meest hinderlijk is. Behandeling van syringomen is een uitdaging.

CASUS

Een 17-jarige patiënte presenteerde zich met sinds drie jaar bestaande bruine papels op de huid. De papels begonnen aanvankelijk op de buik en breidden zich uit over de borst en rug. Af en toe jeuken de papels. De laesies zijn niet pijnlijk. Er is geen uitvloed van vocht of bloed. Bij volledige huidinspectie zijn op de romp gedissemineerde 4mm grote, bolronde, scherp begrensde, donkerbruine papels zichtbaar (afbeelding 1 en 2). Differentiaal diagnostisch werd er gedacht aan lichen planus, lichen nitidus en eruptieve vellushaarcysten. De biopsie toonde een syringoom. Op basis van het klinische en histopathologische beeld werd de diagnose 'eruptieve syringomen' gesteld.

HISTOPATHOLOGIE

Het biopt toont in de huid een min of meer omschreven proliferatie in fibreus dermaal bindweefsel van epitheelcellen die buizen, nesten, cysten en strengen vormen (afbeelding 3 en 4). Het epitheel is tweelagig, en toont aan de luminale zijde een cuticula. Cellen zijn deels basaloid, deels kubisch. Het cytoplasma is eosinofiel, niet helder. Intraluminaal wordt enig debris gezien. Evident op hoornlamellen gelijkend materiaal

werd niet gezien. Er is geen cytonucleaire atypie of delingsactiviteit. Kenmerkende 'tad poles', komvormige structuren werden gevormd. Microscopisch waren alle criteria voor de diagnose syringoom aanwezig.

DISCUSSIE

Syringomen zijn benigne tumoren van zweetklier origine en presenteren zich als huidkleurige papels van 1-4 mm groot. [1] Meestal komen ze bilateraal, symmetrisch en in veelvoud voor in het gelaat en zijn meest opvallend rond de oogleden. Andere voorkomende lokalisaties zijn de genitaliën, de scalp, de romp en de nek. [1,3]. De eruptieve vorm is een zeldzame presentatie. Mensen van Aziatische afkomst hebben een hogere incidentie van syringomen. Er is een associatie met Down syndroom en de histologische variant clear-cell syringoma wordt geassocieerd met diabetes mellitus. [4] De precieze pathofysiologie is onbekend. Vermoedelijk spelen hormonale factoren, genetische aanleg en inflammatoire huidreacties een rol. [5-7]

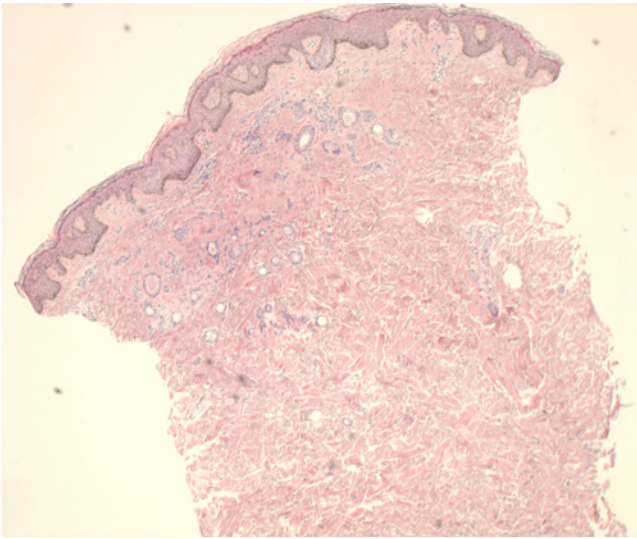


Afbeelding 1. Uitgebreide papels over de romp.

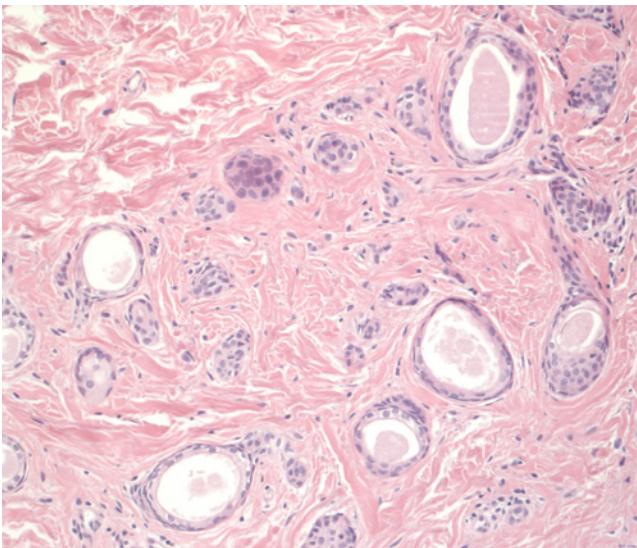


Afbeelding 2. Papels op de romp.

¹ Anios dermatologie, Maasstad ziekenhuis Rotterdam
² Klinisch patholoog, Maasstad ziekenhuis Rotterdam
³ Dermatoloog, Maasstad ziekenhuis Rotterdam



Afbeelding 3. Vergroting 5x HE-kleuring: Overzicht van een biopt van een papul op de romp.



Afbeelding 4. Vergroting 20x HE-kleuring: Proliferatie van epitheelcellen die buizen, nesten, cysten en strengen vormen. Tevens toont het biopt kenmerkende 'tad poles'.

Syringomen moeten overwogen worden in de differentiaal diagnose van papuleuze dermatosen. [8] Bij multipale laesies op de romp kan er differentiaal diagnostisch gedacht worden aan cutane mastocytose, vellushaarcyste, lichen nitidus, veruca en lichen planus. Bij soortgelijke laesies op en rondom de oogleden kan er ook gedacht worden aan trichoepithelioma, hidrocystoma, milium, xanthoom en xanthelasma. De definitieve diagnose wordt gesteld door het klinisch beeld in combinatie met histopathologisch onderzoek.

Behandeling van syringomen is niet nodig gezien de verwaarloosbare kans op maligne onttaarding. Bij een behandelwens van de patiënt kan gekozen worden voor een van de diverse behandelmethoden voor syringomen. Destructieve behandelingen bestaan onder andere uit behandeling met trichloor-

azijnzuur, electrocoagulatie, laser, chirurgische excisie, dermabrasion of combinaties hiervan. Andere methoden bestaan uit lokaal of systemische retinoiden, en lokaal atropine. Een beperkt aantal casestudies kijkt specifiek naar de behandeling van de eruptieve vorm met een beperkt aantal patiënten per studie. Twee behandelingen met een CO₂ laser of een combinatie van trichloorazijnzuur met een CO₂ laser resulteerden in volledig verdwijnen van de laesies of verbeterde cosmetiek. [9,10] Echter waren restafwijkingen zichtbaar met hypo- en hyperpigmentatie (9). Behandeling met lokaal isotretinoïne of atropine gedurende vier maanden resulteerde in vlakke, huidkleurige laesies met minder jeuk. [11,12] Drie patiënten werden behandeld met systemische isotretinoïne. Bij twee patiënten waren de laesies na zes maanden vlakker en huidkleurig. [13] Eén patiënt liet geen verbetering zien, en kreeg nieuwe laesies gedurende de behandeling. [14]

Op basis van de huidige literatuur is de ablatieve CO₂ laser waarschijnlijk de meest effectieve behandeling met aanvaardbare bijwerkingen voor elke vorm van syringomen. [1] Er is een beperkt aantal studies gedaan naar effectiviteit van deze methoden en studies die deze methoden onderling vergelijken zijn er niet. Geen enkele behandeling laat consistent goede resultaten zien. Daarbij zijn voorkomende bijwerkingen van destructieve behandelingen dyspigmentatie, erytheem, littekenvorming en recidieven. [1] Nieuwe studies die methoden onderling vergelijken zijn nodig om de beste medische behandeling te vinden voor cosmetische verbetering, maar door de lage incidentie zal dit een uitdaging worden. De behandelmogelijkheden werden uitgelegd aan en besproken met de patiënt. De patiënt besloot van behandeling af te zien vanwege de mogelijke bijwerkingen en wisselende resultaten.

LEERPUNTEN

- Syringomen zijn benigne tumoren van de eccriene zweetklieren;
- Behandeling is niet nodig, tenzij de patiënt klachten of cosmetisch bezwaren ervaart;
- Syringomen moeten overwogen in de differentiaaldiagnose van papuleuze dermatosen.

TREFWOORDEN

syringoom – eruptief – laser - tadpole

LITERATUUR

1. Williams K, Shinkai K. Evaluation and management of the patient with multiple syringomas: A systematic review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2016;74(6):1234-1240.
2. Ciaroni L, Frouin E, Bodin F. Syringomes : étude anatomo-clinique de 244 cas. *Ann Dermatol Venereol.* 2016;143(8-9):521-528.
3. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology.* Elsevier Limited, 2018.
4. Wallace ML, Smoller BR. Progesterone receptor positivity supports hormonal control of syringomas. *J Cutan Pathol* 1995;22(5):442-5.

5. Leonard N, Chaggar R, Jones C, Takahashi M, Nikitopoulou A, Lakhani SR. Loss of heterozygosity at cylindromatosis gene locus, *CYLD*, in sporadic skin adnexal tumours. *J Clin Pathol*. 2001;54(9):689-692.
6. Guitart J, Rosenbaum MM, Requena L. 'Eruptive syringoma': a misnomer for a reactive eccrine gland ductal proliferation? *J Cutan Pathol*. 2003;30(3):202-205.
7. Soler-Carrillo J, Estrach T, Mascaró JM. Eruptive syringoma: 27 new cases and review of the literature. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. 2008;15(3):242-246.
8. Seo SH, Oh CK, Kwon KS, Kim MB. A case of milium-like syringoma with focal calcification in Down syndrome. *Br J Dermatol*. 2007;157(3):612-614.
9. Frazier CC, Camacho AP, Cockerell CJ. *Dermatol Surg*. 2001;27(5):489-492.
10. Gómez MI, Pérez B, Azaña JM, Núñez M, Ledo A. The treatment of eruptive syringomas in an African American patient with a combination of trichloroacetic acid and CO₂ laser destruction. *Dermatology*. 1994;189(1):105-6.
11. Sánchez TS, Daudén E, Casas AP, García-Diez A. *J Am Acad Dermatol*. 2001;44(1):148-149.
12. Response of multiple syringomas to isotretinoin. Mainitz M, Schmidt JB, Gebhart W. Eruptive pruritic syringomas: Treatment with topical atropine. *Acta Derm Venereol*. 1986;66(1):51-55.
13. Janniger CK, Brodtkin RH. Eruptive syringomas. *Cutis*. 1990;46(3):247-249.
14. Pruzan DL, Esterly NB, Prose NS. Eruptive Syringoma. *Arch Dermatol*. 1989;125(8):1119-1120.

CORRESPONDENTIEADRES

Neill Boeijink

E-mail: boeijinkn@maasstadziekenhuis.nl