Bengü Çevirgen Cemil,
Hatice Ataş,
Havva Kaya Akış,
Ayşe Selcen Oğuz
Erdoğan*,
Rüstem Şaşmaz

Jeneralize Erüptif Siringom: Olgu Sunumu

Generalized Eruptive Syringoma: Case Report

Özet

Siringomlar ekrin ter bezlerinin benign adneksiyal tümörleridir. Klinik olarak deri renginde veya hafif pigmente küçük papüller şeklinde görülür. Yerleşim yerine göre en sık görülen göz kapağı siringomlarıdır ve genital bölge, saçlı deri ve akral alanlarda lokalize formları da mevcuttur. Siringomların başlangıcı genellikle puberte öncesinde veya puberte boyuncadır. On dokuzuncu yüzyılda Kaposi'nin tanımlamasına göre erüptif formu oldukça nadirdir. Friedman ve Butler siringomu; lokalize form, ailesel form, Down sendromu ile ilişkili form ve çok sayıda ve erüptif siringomu içeren jeneralize form olmak üzere 4 ana klinik tip olarak sınıflandırmışlardır. Siringomlar benign lezyonlardır ve kendiliğinden iyileşme gösterebilirler. Siringomlar genellikle stabil seyredeler. Benign olarak seyreden siringomların tedavisi kozmetik olarak yapılmaktadır. Biz bu bildiride siringomun nadir bir formu olan jeneralize erüptif siringomlu olgumuzu sunuyoruz.

Anahtar kelimeler: Asitretin, adneksiyal, erişkin, ekrin bezler, neoplaziler, siringom

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Abstract

Syringomas are benign adnexal tumors of eccrine sweat glands. Clinically, they present as small skin-colored or slightly pigmented papules. Depending of the location, eyelid syringoma is the most frequent and those localized on the other areas, such as the genital region, scalp, and acral areas. Onset of the syringomas is usually before or during the peripubertal period. From Kaposi's description in the nineteenth century the eruptive form is very rare. Friedman and Butler reported a classification, based on the clinical features. These are a localized form, a familial form, a form associated with Down's syndrome, and a generalized form that encompasses multiple and eruptive syringoma. The lesions are benign and may spontaneously resolve, or, more commonly, remain stable. Benign disease is generally treated cosmetically. In the present case, we have described a rare form of syringoma which is generalized eruptive syringoma.

Key words: Acitretin, adnexal, adult, eccrine glands, neoplasms, syringoma

Conflicts of Interest: The authors reported no conflict of interest related to this article.

Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim
ve Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği,
Ankara, Türkiye

*Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim
ve Araştırma Hastanesi,
Patoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Bengü Çevirgen Cemil,
Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye
Tel.: +90 312 347 46 58
E-posta: dbcemil@yahoo.com
Geliş Tarihi/Submitted: 09.12.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 10.12.2013

**Bu olgu 09-13 Ekim 2012
tarihlerinde Gaziantep'te
gerçekleşen XXIV. Ulusal
Dermatoloji Kongresi'nde poster
olarak sunulmuştur.**

@Telif Hakkı 2015 Türk Dermatoloji
Derneği Makale metnine www.
turkdermatologijergisi.com web
sayfasından ulaşılabilir.

@Copyright 2015 by Turkish Society
of Dermatology - Available on-line
at www.turkdermatologijergisi.com

Giriş

Siringomlar ekrin ter bezlerinin benign adneksiyal tümörleridir. Klinik olarak deri renginde veya hafif pigmente küçük papüller şeklinde görülür. Kaposi'nin tanımlamasına göre erüptif formu oldukça nadirdir (1). Bu makalede geç başlangıç gösteren, tanısı yıllarca gecikmiş jeneralize erüptif siringomlu bir kadın hasta sunulmuş ve literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Olgu

Elli iki yaşında kadın hasta polikliniğe vücutta yaygın döküntü şikayeti ile başvurdu. Döküntülerin 8 sene önce sağ ön kol dirsek hizasından başlayarak sol kol, gövde ve bacaklara yayıldığını belirtti. Özgeçmişçi doğal olan hastanın soy geçmişi benzer döküntüsü olan herhangi bir aile üyesi yoktu. Anamnezinden 8 sene içinde lezyonlarında kendiliğinden iyileşme olmadığı öğrenildi.

Dermatolojik muayenesinde boyun çevresinde, gövde ön yüzünde, göğüs üzeri, her iki kol dirsek distalinde fleksör yüzeylerde ve her iki bacak uyluk bölgesinde simetrik dağılım gösteren milimetrik deri renginde eritemli papüller mevcuttu (Resim 1 ve 2). Papülden alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde epidermiste yer yer hafif akantoz ve dermiste genellikle iki tabakalı yassı-kübik epitelle döşeli birkaç adet küçük duktal yapı izlendi. Duktusların bazıları dilate ve lümenleri eosinofilik materyal içeriyordu. Diğer alanlarda damarlar etrafında hafif-orta şiddette mononükleer inflamasyon gözlemlendi (Resim 3). Klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde hastaya jeneralize erüptif siringom tanısı konuldu. Sistemik retinoid (asitretin 35 mgr/gün) tedavisi başlanan hastanın lezyonlarında 3. ayın sonunda herhangi bir gerileme saptanmaması üzerine tedavi kesildi. Hastaya hastalığın seyri ve tedavi seçenekleri hakkında ayrıntılı bilgi verildi. Kendi isteği üzerine tedavisiz takibe alındı.

Resim 1. Sol kol dirsek distalinde fleksör yüzeyde milimetrik deri renginde eritemli papüller

Resim 2. Boyun çevresinde milimetrik deri renginde eritemli papüller

Tartışma

Siringom ekrin ter bezlerinin intraepidermal bölümü olan akrosiringiumdan köken alan bir adenomdur (1,2). Klinik olarak deri renginde veya hafif pigmente küçük papüller şeklinde görülür. Yerleşim yerine göre sınıflandırıldığında en sık göz kapağı siringomları görülür. Genital bölge, saçlı deri ve akral siringomlar diğer tipleridir (1). Friedman ve Butler siringomu; lokalize form, ailesel form, Down sendromu ile ilişkili form ve çok sayıda ve erüptif siringomu içeren jeneralize form olmak üzere 4 ana klinik tip olarak sınıflandırmışlardır (1,3,4). Jeneralize erüptif siringom nadir görülen bir klinik tiptir (3,5). Göz kapağı siringomları orta yaş kadınlarda görülürken jeneralize erüptif siringomun başlangıcı genellikle puberte öncesinde veya puberte boyuncadır. Ancak puberte sonrasında başlangıç gösteren olgular da bildirilmiştir (1-3,6). Bizim olgumuzda başlangıç yaşı literatürde daha az oranda tanımlanan orta yaş idi. Lezyonlar genellikle 3 mm'den küçük deri renginde veya sarı kahverenkli dermal papüller şeklindedir (6). Papüller boyunda, gövde ön yüzünde, aksillada, omuzlarda, abdomende veya pubik bölgede yerleşir. Yerleşim yeri prepubertal ve postpubertal başlayan olgularda farklılık gösterir. Prepubertal olgularda boyun, gövde ön yüzü ve apokrin lokalizasyonun olduğu aksilla veya pubis yerleşimi sıktır. Puberte sonrasında başlangıç gösterenlerde ise apokrin lokalizasyon nadirdir (7). Jeneralize erüptif siringom genellikle asemptomatik, bilateral ve simetrik dağılım gösterir (3).

Erüptif siringom idiyopatik olabileceği gibi, bazı hastalıklar, anomaliler ve ilaçlar ile ilişkilendirilmiştir. Literatürde erüptif siringomların diyabet ve hipertiroidizm (8) gibi metabolik hastalıklar, bir genodermatoz olan Nicolau-Balus sendromu (siringomlar, miliya ve atrofoderma vermiculata) ve Down sendromu ile ilişkisini gösteren yayınlar mevcuttur (1). Ayrıca antiepileptik ilaçlardan karbamazepin ve valproik asitin erüptif siringomu tetikleyebileceği gösterilmiştir (9).

Resim 3. Dermiste genellikle iki tabakalı yassı-kübik epitelle döşeli birkaç adet küçük duktal yapı izlendi. Duktusların bazıları dilate ve lümenleri eosinofilik materyal içermektedir (HE, x200)

Histopatolojide dermiste çok sayıda küçük kanallar ve epitelyal kordlar görülür. Kanallar iki sıra yassı epitelyal hücreler ile döşelidir ve hücreler kanaldan stromaya çıkıntı yaparak virgül benzeri uzantılar yaparlar (10).

Klinik olarak akne vulgaris, sebase hiperplazi, milia, liken planus, erüptif ksantom, ürtikerya pigmentoza, hidrokistom, trikoepitelyom, ksantalezma ve granuloma anulare ile benzerlik gösterir. Ancak siringomların tipik histopatolojik bulguları nedeniyle histolojik inceleme ile kesin tanı konulur (3,11). Bu nedenle jeneralize erüptif siringomun geç başlangıç ve yaygın dağılım gösteren papüllerle seyreden dermatolojik hastalıkların ayırıcı tanısında düşünülerek şüphelenilen hastalarda mutlaka biyopsi yapılmalıdır. Bizim olgumuzda siringomun histopatolojik özelliklerini taşıyordu.

Lezyonlar benign ve kendiliğinden iyileşme gösterebilir fakat genellikle stabil seyrederler (3,5). Siringom tedavisi kozmetik amaçlıdır. Tedavi seçenekleri çok sayıdadır ancak lezyonlar dermiste yerleşim gösterdiği ve çok sayıda olduğu için genellikle başarısızdır. Tedavide kullanılan eksizyon, elektrokoagülasyon, kriyoterapi ve dermabrazyon gibi fiziksel teknikler kötü kozmetik sonuçlar yaratmaktadır. Oral veya topikal retinoidler, CO2 lazer ve Q switched alexandrite lazer diğer tedavi seçenekleridir (3,4,6).

Olgumuzda siringomun nadir görülen bir klinik tipi olan jeneralize erüptif siringom tespit edilmiştir. Jeneralize erüptif

siringomun puberte sonrasında ileri yaşlarda başlayabileceği akıld tutularak her yaşta yaygın papüller ile seyreden dermatozların ayırıcı tanısında düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla olgumuzu sunduk.

Kaynaklar

1. Soler-Carrillo J, Estrach T, Mascaro JM. Eruptive syringoma: 27 new cases and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15:242-6.
2. Timpanidis PC, Lakhani SR, Groves RW. Progesterone receptor-positive eruptive syringoma associated with diabetes. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:103-4.
3. Jamalipour M, Heidarpour M, Rajabi P. Generalized eruptive syringomas. *Indian J Dermatol* 2009;54:65-7.
4. Teixeira M, Ferreira M, Machado S, Alves R, et al. Eruptive syringomas. *Dermatol Online J* 2005;11:34.
5. Tsunemi Y, Ihn H, Saeki H, Tamaki K. Generalized eruptive syringoma. *Pediatr Dermatol* 2005;22:492-3.
6. Ong GC, Lim KS, Chian LY. Eruptive syringoma in a patient with trisomy 21. *Singapore Med J* 2010;51:46-7.
7. Ghanadan A, Khosravi M. Cutaneous syringoma: a clinicopathologic study of 34 new cases and review of the literature. *Indian J Dermatol* 2013;58:326.
8. Polat M, Pelitli A, Oztaş P, Unal T, et al. Eruptive syringoma associated with hyperthyroidism. *Skinmed* 2010;8:124-5.
9. Öztürk F, Ermertcan AT, Bilaç C, Temiz P. A case report of postpubertal eruptive syringoma triggered with antiepileptic drugs. *J Drugs Dermatol* 2010;9:707-10.
10. Metze D, Jurecka W, Gebhart W. Disseminated syringomas of the upper extremities. *Dermatologica* 1990;180:228-35.
11. Aktürk AŞ, Öztürk B, Öztürk T, Bayramgürler D. Generalize erüptif siringom. *Turk J Dermatol* 2011;5:104-6.