



Клинический случай

Сирингома. Почему так сложно поставить клинический диагноз дерматологу?

Л.И. Глебова¹, Е.В. Задюнченко^{✉1}, Е.Е. Радионова², Ю.А. Мурашова²¹ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России, Москва, Россия;²Филиал «Клиника им. В.Г. Короленко» ГБУЗ «Московский научно-практический центр дерматовенерологии и косметологии» Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия[✉]z777kat@inbox.ru

Аннотация

Сирингома – довольно редко встречающееся доброкачественное новообразование из придатков кожи потовых желез. В основном высыпания характерны для женщин среднего возраста. Описаны линейные и эруптивные высыпания на коже. В статье прослеживается анамнез заболевания у женщины, которой в течение длительного времени в разных городах России не могли поставить правильный диагноз.

Ключевые слова: сирингома, потовые железы, гистологическое исследование, пороки развития кожи, редкие синдромы.

Для цитирования: Глебова Л.И., Задюнченко Е.В., Радионова Е.Е., Мурашова Ю.А. Сирингома. Почему так сложно поставить клинический диагноз дерматологу? Клинический разбор в общей медицине. 2023; 4 (5): 93–96. DOI: 10.47407/kr2023.4.5.00239

Clinical Case

Syringoma. Why is it so difficult for a dermatologist to make a clinical diagnosis?

Larisa I. Glebova¹, Ekaterina V. Zadionchenko^{✉1}, Ekaterina E. Radionova², Yulia A. Murashova²¹Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Moscow, Russia;²Korolenko Hospital – branch of Moscow Research and Practical Center of Dermatology and Cosmetology, Moscow, Russia[✉]z777kat@inbox.ru

Abstract

Syringoma is a fairly rare benign neoplasm of the dermal appendages of the sweat glands. Basically, rashes are typical for middle-aged women. Linear and eruptive skin rashes have been described. The article traces the anamnesis of the disease in a woman who for a long time in different cities of Russia could not be correctly put diagnose.

Key words: syringoma, sweat glands, histological examination, skin malformations, rare syndromes.

For citation: Glebova L.I., Zadionchenko E.V., Radionova E.E., Murashova Y.A. Syringoma. Why is it so difficult for a dermatologist to make a clinical diagnosis? *Clinical review for general practice*. 2023; 4 (5): 93–96 (In Russ.). DOI: 10.47407/kr2023.4.5.00239

Среди опухолей потовых желез различают разные типы аденом и эпителиом.

Классификация опухолей придатков кожи основана на происхождении и клеточном составе. Различают новообразования с эккринным и апокринным происхождением опухоли, происходящие из волосяного фолликула или сальной железы, в некоторых случаях они бывают комбинированного происхождения [1]. Какой же из этих типов опухоли довольно часто встречается на практике? Это эпителиома апокринной железы – сирингома, имеющая синонимы: туберозная множественная лимфангиома Капоши, сыпная гидроаденома, сирингоцистаденома [2].

Это круглые или овальной формы множественные небольшие от булавочной головки до зерен пшеницы опухоли, слегка возвышающиеся над кожей, желтоватого или красноватого цвета, достаточно плотной консистенции. Никогда самопроизвольно не исчезают и

наблюдаются чаще у женщин, чем у мужчин. Обнаруживаются на коже в любых местах, начиная от лица, век до нижних конечностей.

Особое значение при постановке диагноза сирингомы имеет гистологическая картина: опухоль расположена в среднем слое дермы и состоит из многочисленных мелких эпителиальных кист и узких темных тяжей, состоящих из базальных клеток. Клетки стенки кисты общим видом напоминают апокринные железы. При микроскопическом исследовании отмечается, что опухоль состоит из круглых овальных или вытянутых клеток или представлена в виде кист [3].

Сирингома – доброкачественное заболевание, не имеет серьезных осложнений.

В дерматологическом стационаре мы наблюдали женщину среднего возраста с множественными высыпаниями сирингом повсеместно на всех участках кожного покрова. Интерес этого случая в том, что в течение

30 лет дерматологи многих городов России, где проживала и куда обращалась женщина, не могли поставить правильный диагноз. Он был поставлен в Москве после изучения гистологических препаратов.

Клинический случай

Больная С., 67 лет, наблюдалась нами в стационаре филиала «Клиника им. В.Г. Короленко», куда поступила с предварительным диагнозом «красный плоский лишай кожи».

Анамнез заболевания. Считает себя больной в течение 30 лет, когда впервые появились высыпания на коже лица, еще появление высыпаний не связывает. Проживает в селе в Башкирии. В городе Уфе 25 лет назад был выставлен диагноз «ксантомадоз». Тогда же, приехав в Москву по совету знакомого, обратилась в институт красоты, где диагноз кожного заболевания установлен не был. Пациентка самостоятельно не проводила никаких лечебных мероприятий. На тот момент высыпания уже распространились с лица на кожу верхней трети шеи. В течение следующих 15–18 лет лечения она не получала. Переехав в Москву, в 2022 г. во время диспансеризации терапевтом направлена к дерматологу в филиал «Солнцевский», где при осмотре поставлен диагноз «красный плоский лишай» и дано направление на консультацию в ООСМП. В январе 2023 г. после осмотра дерматологами поставлен диагноз «множественные эруптивные синингоммы?». Для уточнения диагноза была рекомендована биопсия кожи. При повторном обращении к дерматологу по месту жительства в Москве направлена на стационарное лечение в филиал «Клиника им. В.Г. Короленко».

Клинический осмотр. Кожный процесс носит распространенный характер, располагается на коже туловища (рис. 1, 2), шеи (рис. 3, 4), верхних и нижних конечностях. Высыпания представлены множественными мелкими, едва возвышающимися над уровнем кожи, резко ограниченными плотноватыми миллиум-подобными опухолевидными элементами со слегка блестящей как бы просвечивающей темно-розовой или желтовато-коричневой, или нормального цвета кожи поверхностью. Часть из них сливается в бляшки до 1 см в диаметре. Шелушение на их поверхности отсутствует [4]. Дермографизм красный. Ногтевые пластины кистей рук не изменены.

Результаты клинко-диагностического обследования. Электрокардиография: синусовая брадикардия, частота сердечных сокращений – 56 уд/мин.

Лабораторные исследования. Исследование на коронавирус: (Coronavirus) COVID-19 (2019-nCoV) не обнаружен.

Общий клинический анализ мочи: без патологии.

Общий клинический анализ крови: эритроциты – $5,20 \times 10^{12}/л$; лимфоциты – 36; моноциты – 7; тромбоциты – $278 \times 10^9/л$; лейкоциты – $6,1 \times 10^9/л$; эозинофилы – 0; СОЭ – 8 мм/ч; гемоглобин – 136,0 г/л.

Биохимический анализ крови: общий белок – 67,8 г/л; общий холестерин – 4,3 ммоль/л; общий билирубин –

Рис. 1. Пациентка С., 67 лет Множественные папулезные высыпания на коже груди.

Fig. 1. Patient S. aged 67. Generalized papular rash on the skin of the chest.



Рис. 2. Пациентка С., 67 лет. Множественные папулезные высыпания на коже туловища.

Fig. 2. Patient S. aged 67. Generalized papular rash on the on the skin of the trunk.



10,8 мкмоль/л; аспартатаминотрансфераза – 26,8 МЕ/л; аланинаминотрансфераза – 25,4 МЕ/л; мочевины – 7,4 ммоль/л; креатинин – 96 мкмоль/л; глюкоза – 4,6 ммоль/л.

Исследование антигенов: Hepatitis B, C virus (иммуноферментный анализ) – отрицательно.

Рис. 3. Пациентка С., 67 лет. Множественные опухолевидные высыпания на коже шеи.
Fig. 3. Patient S. aged 67. Generalized tumor-like rash on the skin of the neck.



Морфологическое исследование. Биопсийный материал фрагмента кожи: эпидермис обычной толщины, его слои дифференцированы, гиперпигментация кератиноцитов базального слоя. В дерме обнаруживаются мелкие кистоподобные структуры, выстланные двумя слоями уплощенных эпителиальных клеток, в полости которых присутствует гомогенные эозинофильные массы. Вокруг сосудов дермы скудные скопления гистиоцитов и лимфоцитов. Заключение: выявленные изменения соответствуют диагнозу «сирингома».

Больная выписана из стационара с установленным клиническим и гистологическим диагнозом «сирингома».

По данным ученых, особенно часто сирингома встречается у пациентов с синдромом Дауна, Марфана, Элерса–Данлоса. Описаны линейной формы сирингомы, а также эруптивные варианты, возникающие в течение короткого времени [5]. Частота сирингомы у больных синдромом Дауна в 30 раз выше, чем в популяции больных с другими психическими заболеваниями. Сирингома нередко сочетается с доброкачественными опухолями или пороками развития кожи [5, 6]. Если о клинике болезни Дауна врачи имеют достаточно ясное представление, то о синдроме Марфана и Элерса–Данлоса нужно сказать отдельно.

Синдром Марфана – это сложный врожденный порок развития, проявляющийся атрофией кожи, слабо развитой подкожной клетчаткой и мышечной тканью. Вследствие дряблости сухожилий суставы конечностей находятся в состоянии подвывиха. Это сложный полисимптомный рецессивно наследуемый порок развития [7].

Синдром Элерса–Данлоса выражается большой растяжимостью межсуставных связок пальцев рук, что спо-

собствует легкому разгибанию пальцев по направлению к тылу кисти. Кожа обычно вялая. По наблюдениям дерматологов именно у лиц с такими диагнозами может возникать сирингома [7].

Сирингому следует дифференцировать от других опухолей потовых желез: таких как аденоидно-кистозная эпителиома Брука, множественная узелковая ксантома, невус сальных желез, базалиома, себорейный кератоз, трихоэпителиома, аденома сальных желез Прингля [2].

Аденоидно-кистозная эпителиома Брука, как и сирингома, чаще возникает у женщин, имеет множественные очаги поражения. Элементы имеют гладкую поверхность и могут сочетаться с другими новообразованиями кожи. Гистологически эпителиома Брука отличается от сирингомы наличием структур, напоминающих волосяные фолликулы [8].

Множественная узелковая ксантома отличается от сирингомы желто-оранжевой окраской элементов. Места высыпаний такие же, как у сирингом (веки, лицо, шея, конечности). Гистологически ксантома характеризуется наличием ксантомных клеток и отличается от сирингомы отсутствием кистозных образований в дерме [7, 8].

Невус сальных желез может локализоваться на лице, шее и представлен мелкими узелками желтовато-коричневая цвета, образующих сливающиеся очаги. Гистологически характерно наличие сально-железистых структур [9].

Базалиома имеет характерную клиническую картину в виде бляшки или кисты, по периферии опалесцирующие плотные узелки. Гистологическая картина базалиомы заключается в пролиферации клеток, напоминающих базальные клетки эпидермиса. Характерной гистологиче-

ской структурой опухоли является клеточный комплекс мелких, так называемых базалиоидных, интенсивно окрашенных клеток. Одним из важных признаков является наличие по периферии клеточных комплексов зоны радиально расположенных крупных клеток высокой призматической формы с овальными или слегка вытянутыми ядрами, напоминающих частокол или палисад [10].

Себорейный кератоз отличается от сириномы клинически. Это очаги поражения в виде пигментных пятен и бляшек с кератотическими наслоениями. В гистологии обнаруживается пролиферация клеток шиповатого слоя эпидермиса с образованием роговых кист. В эпидермисе большое количество меланина [2].

Трихоэпителиома – это доброкачественная опухоль волосяного фолликула. Возникает у мужчин и женщин на голове, лице, шее, реже на туловище. В отличие от нее элементы сириномы имеют миллиум-подобный характер. Гистологически трихоэпителиома характеризуется островками эпителиальных клеток с наличием кистозных полостей, заполненных роговыми клетками. Полости кист выстланы многослойным плоским эпителием [11, 12].

Литература / References

1. Kazakov DV, McKee PH, Michal M, Kacerovska D. Cutaneous Adnexal Tumors, 1-st ed. Lippincott Williams and Wilkins Health, Philadelphia; 2012. Under Creative Commons License: Attribution.
2. Дифференциальная диагностика кожных болезней. Руководство для врачей. Под ред. проф. Б.А. Беренбеяна, проф. А.А. Студинина. М.: Медицина, 1992. Differential'naya diagnostika kozhnyh boleznej. Differential diagnosis of skin diseases. A guide for doctors. Ed. Prof. B.A. Berenbejn, Prof. A.A. Studinica. Moscow: Medicina, 1992 (in Russian).
3. Ciarloni L, Frouin E, Bodin F, Cribier B. Syringoma: a clinicopathological study of 244 cases. Ann Dermatol Venerol 2016; 143 (8–9): 521–8.
4. Каламкарян А.А., Мордовцев В.Н., Трофимова Л.Я. Клиническая дерматология. Редкие и атипичные дерматозы. Ереван: Айкастан, 1992. Kalamkaryan A.A., Mordovcev V.N., Trofimova L.YA. Clinical dermatology. Rare and atypical dermatoses. Erevan: Ajastan, 1992 (in Russian).
5. Jacobs S, Grussendorf-Conen EI. Disseminierte eruptive Syringome bei Down-Syndrom [Disseminated eruptive syringomas in Down syndrome]. Hautarzt 2004; 55 (1):70–2. DOI: 10.1007/s00105-003-0668-1. PMID: 14749866.
6. Schepis C, Siragusa M, Palazzo R et al. Palpebral syringomas and Down's syndrome. Dermatol (Basel) 1994; 189 (3): 248–50.
7. Meester JAN, Verstraeten A, Schepers D et al. Differences in manifestations of Marfan syndrome, Ehlers-Danlos syndrome, and Loeys-Dietz syndrome. Ann Cardiothorac Surg 2017; 6 (6): 582–94. DOI: 10.21037/acs.2017.11.03. PMID: 29270370; PMCID: PMC5721110.
8. Мордовцев В.Н., Мордовцева В.В., Мордовцева В.В. Наследственные пороки развития кожи. Клиника. Морфология. Лечение. Атлас. М.: Наука, 2004. Mordovcev V.N., Mordovceva V.V., Mordovceva V.V. Hereditary skin malformations. Clinic. Morphology. Treatment. Atlas. Moscow: Nauka, 2004 (in Russian).
9. Kiedrowicz M et al. Therapeutic effects of CO2 laser therapy of linear nevus sebaceous in the course of the Schimmelpenning-Feuerstein-Mims syndrome. Advances in Dermatology and Allergology/Postępy Dermatologii i Alergologii 2013; 30 (5): 320.
10. Цветкова Г.Н., Мордовцев В.Н. Патоморфологическая диагностика заболеваний кожи. М.: Медицина, 1986. Cvetkova G.N., Mordovcev V.N. Pathomorphological diagnosis of skin diseases. Moscow: Medicina, 1986 (in Russian).
11. Козловская В.В. Доброкачественные новообразования из придатков кожи. Новообразования из потовых желез (Часть 1). Consilium Medicum. 2019; 21 (12.2): 68–71. DOI: 10.26442/24143537.2019.4.190685 Kozlovskaya V.V. Benign adnexal neoplasms. Neoplasms from sweat glands (Part 1). Consilium Medicum. 2019; 21 (12.2): 68–71. DOI: 10.26442/24143537.2019.4.190685 (in Russian).
12. Ибрагимов Ш.И., Мавлянова Ш.З., Арипова Ф.М. Клинические наблюдения доброкачественных новообразований придатков кожи. Клиническая дерматология и венерология. 2012; 10 (1): 20–3. Ibragimov Sh.I., Mavlyanova Sh.Z., Aripova F.M. Clinical observations of benign neoplasms of skin appendages. Clinical dermatology and venereology. 2012; 10 (1): 20–3 (in Russian).

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

Глебова Лариса Ивановна – канд. мед. наук, доц. каф. кожных и венерических болезней, ФГБОУ ВО «МГМСУ им. А.И. Евдокимова». ORCID: 0000-0001-6497-7062

Задюченко Екатерина Владимировна – канд. мед. наук, ассистент каф. кожных и венерических болезней, ФГБОУ ВО «МГМСУ им. А.И. Евдокимова». E-mail: z777kat@inbox.ru; ORCID: 0000-0001-9295-5178

Радионова Екатерина Евгеньевна – врач-дерматовенеролог, зав. дерматологическим отд-нием, Филиал «Клиника им. В.Г. Короленко» ДВО №2. ORCID 0000-0002-2642-9126

Мурашева Юлия Александровна – врач-дерматовенеролог, Филиал «Клиника им. В.Г. Короленко» ДВО №2

Поступила в редакцию: 26.06.2023

Поступила после рецензирования: 30.06.2023

Принята к публикации: 06.07.2023

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

Larisa I. Glebova – Cand. Sci. (Med.), Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry. ORCID: 0000-0001-6497-7062

Ekaterina V. Zadionchenko – Cand. Sci. (Med.), Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry. E-mail: z777kat@inbox.ru; ORCID: 0000-0001-9295-5178

Ekaterina E. Radionova – Dermatovenerologist, Korolenko Hospital – branch of Moscow Research and Practical Center of Dermatology and Cosmetology

Yulia A. Murashova – Dermatovenerologist, Korolenko Hospital – branch of Moscow Research and Practical Center of Dermatology and Cosmetology

Received: 26.06.2023

Revised: 30.06.2023

Accepted: 06.07.2023