

Plaquetartiges Syringom (Plaquet-Type Syringoma) mit histologischer Ähnlichkeit zu einem mikrozystischen Adnexkarzinom bei einem Patienten mit generalisierten Syringomen

Hermann Kneitz¹, Christian Rose², Tassilo Dege¹, Alexander Kübler³, Matthias Goebeler¹

¹Klinik und Poliklinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie Universitätsklinikum Würzburg

²Dermatopathologie Lübeck

³Zentrum für Zahn-, Mund- und Kiefergesundheit des Universitätsklinikum Würzburg

Fallbericht

Ein 65-jähriger Patient stellte sich mit einer seit einem Jahr bestehenden größtenproredienten Plaquet mit mehreren polypösen Papeln hochparietal rechts vor. Eine auswärtige Biopsie hatte ein mikrozystisches Adnexkarzinom (MAC) ergeben. Nach kompletter Exzision des Tumors konnte diese Diagnose jedoch nicht bestätigt werden. Ferner bestanden seit etwa 10 Jahren progrediente, generalisierte Syringome am Unterbauch, Mons pubis, Rücken und vereinzelt an den Extremitäten. Im weiteren Verlauf ergaben sich keine Hinweise für ein Rezidiv.

Lokalbefund 1



Abb.1: (a): Hochparietal rechts: 2 cm große Plaquet mit zentraler Biopsie-Narbe. (b): Mehrere polypöse, hautfarbene Papeln innerhalb der Plaquet (Pfeile).

Histologie 1

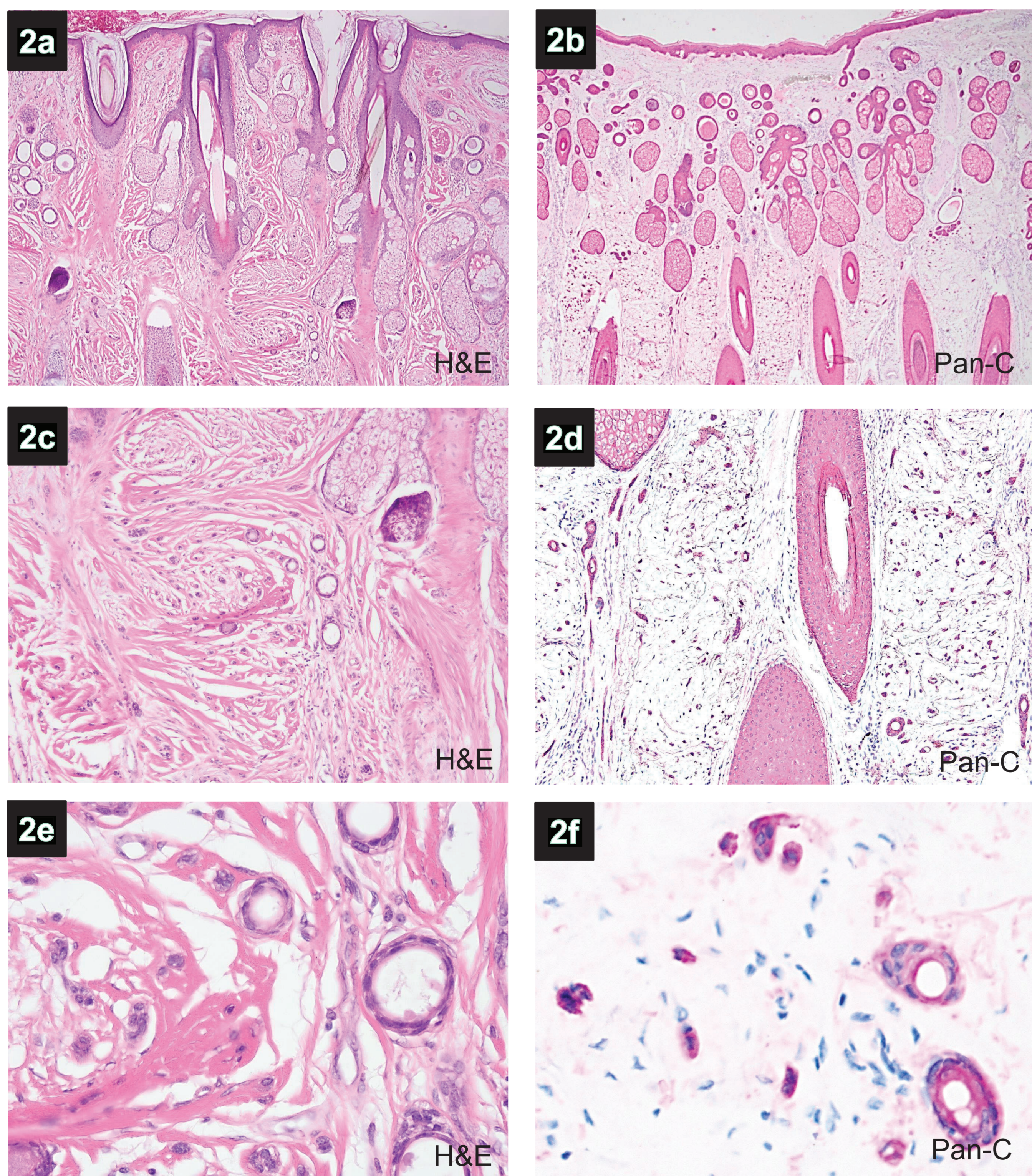


Abb.2: (a): Syringomatoider Tumor mit einigen infundibulären Zysten und kleinen feinsträngigen Proliferaten duktaler Gänge ohne Atypien innerhalb der Dermis. (b): Positivität der Anteile des Syringoms in der Färbung mit Pan-Zytokeratin. (c,d): Nachweis kleiner duktaler Proliferate innerhalb eines fibrosierten Stromas mit Positivität in der Färbung mit Pan-Zytokeratin. (e,f): Hohe Vergrößerung mit Nachweis kleiner syringomatoider, Pan-Zytokeratin-positiver Ductuli.

Lokalbefund 2



Abb.3: (a,b): Stamm und Extremitäten: Multiple bis 5 mm große rotbraune flache Papeln. (c): Detail

Histologie 2

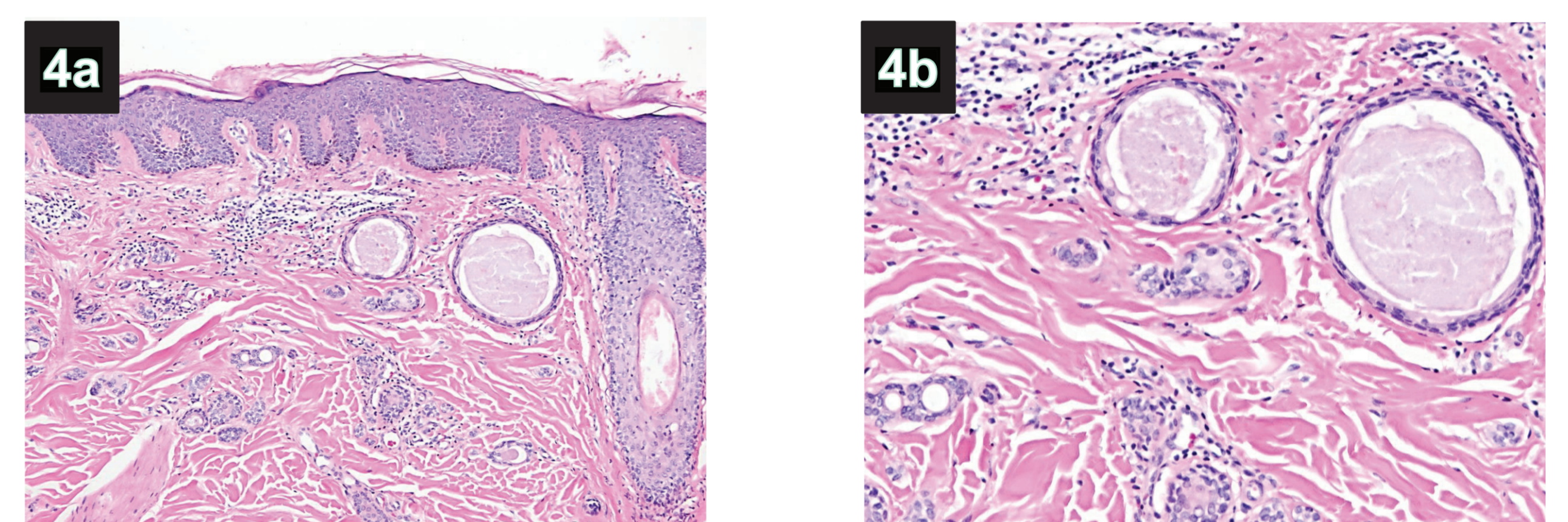


Abb.4:(a): Probebiopsie einer Papeln vom mittleren Rücken links: teils adenoide, teils duktale Proliferate innerhalb des oberen und mittleren Koriums. (b) (Detail): Erweiterte Ductuli mit ein- bis zweischichtiger Epithelauskleidung und begleitender Fibrose, ferner "Kaulquappen-artig" differenzierte Epithelproliferate.

Kommentar

Syringome sind benigne Tumoren der ekkrinen Schweißdrüsenengänge und präsentieren sich meist als multiple, hautfarbene Papeln, bevorzugt im periorbitalen Bereich. Neben der klassischen Form existieren Varianten wie eruptive, lineare und plaquetartige Syringome (1). Die histologische Differenzialdiagnose umfasst insbesondere das mikrozystische Adnexkarzinom (MAC), das sklerodermiforme Basalzellkarzinom (BCC) sowie das desmoplastische Trichoepitheliom (DTE). BCC und DTE gehen vom follikulären Epithel aus, sind typischerweise BerEP4-positiv und zeigen keine Schweißdrüsen-differenzierung. Die Abgrenzung zum MAC ist hingegen deutlich schwieriger, vor allem bei atypischen Syringom-Varianten. Das Vorliegen multipler Syringome sowie der histologische Nachweis regulärer Syringom-Anteile sprechen dabei für eine benigne Genese.

Das plaquetartige Syringom, erstmals 1979 von Kikuchi und Kollegen beschrieben, ist eine sehr seltene Variante des Syringoms mit ausgeprägter histomorphologischer Ähnlichkeit zum MAC (2). Klinisch manifestiert es sich als flächige oder konfluierende Läsion aus multiplen Papeln und kann solitär oder – wie im vorliegenden Fall – im Rahmen generalisierter Syringome auftreten. Es ist meist größer als konventionelle Syringome und kann bis in die tiefe retikuläre Dermis reichen. Histologisch zeigt das plaquetartige Syringom im Gegensatz zum MAC in der Regel kein infiltratives Wachstum, keine Ausdehnung in das subkutane Fettgewebe und keine Nervenscheideninfiltration. Gelegentlich vorkommende infundibuläre Zysten sind vom MAC nicht abgrenzbar, was die diagnostische Einordnung erschwert (3).

Fazit

Zusammenfassend stellt das plaquetartige Syringom eine wichtige Differenzialdiagnose zum MAC dar. Aufgrund der klinischen und histologischen Überlappung ist eine sorgfältige Korrelation von Klinik und Histologie einer möglichst tiefreichenden Biopsie entscheidend. Die Kenntnis dieser seltenen Variante ist essenziell, um Fehldiagnosen und daraus resultierende unnötig aggressive chirurgische Therapien zu vermeiden.

Literatur

- Williams K, Shinkai K. Evaluation and management of the patient with multiple syringomas: a systematic review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2016 74:1234-40.e9.
- Kikuchi I, Idemori M, Okazaki M. Plaquet type syringoma. *J Dermatol.* 1979 Oct;6(5):329-31.
- Dean MA, Abdat RK, Yan S, Sriharan A, Momtahan S, LeBlanc RE. Plaquet-type syringoma mimicking microcystic adnexal carcinoma in a patient with generalized syringomas: case report and review of diagnostic pitfalls in the assessment of unusual syringomatous proliferations. *Am J Dermatopathol.* 2026 ;48:226-9.