proLékaře.cz | 4.10.2026

Mnohočetné leiomyomy v praxi – popis případu

Pavlíková K.[1], Tomková H.[1], Dolinská D.[2]
[1]Dermatovenerologické oddělení, Krajská nemocnice T. Bati a. s., Zlín
prim. MUDr. Hana Tomková Ph.D., MBA
[2]Patologicko-anatomické oddělení, Krajská nemocnice T. Bati a. s., Zlín
prim. MUDr. Dagmar Dolinská

SOUHRN

Autorky prezentují případ mladého muže s bolestivými mnohočetnými tumory, které byly histologicky diagnostikovány jako mnohočetné piloleiomyomy. Jsou diskutovány typy leiomyomů včetně mnohočetného výskytu piloleiomyomů v rámci syndromu leiomatosis cutis et uteri (Reedův syndrom).

***Klíčová slova*:** leiomyomy – piloleiomyomy – mnohočetné bolestivé tumory

SUMMARY

Multiple Leiomyomas in Practice

The authors present a case of a young man with multiple painful tumours that were diagnosed histologically as multiple pilar leiomyomas. Leiomyoma types are discussed including the occurence of multiple pilar leiomyoma as a part of familial leiomyomatosis cutis et uteri (Reed's syndrome).

Key words: leiomyomas – pilar leiomyomas – multiple painful tumours

Čes-slov Derm, 94, 2019, No. 2, p. 62–66

ÚVOD

Mnohočetné leiomyomy jako první popsal v roce 1854 Rudolf Virchow u 32letého muže v oblasti kůže poblíž areoly [7]. Jedná se o benigní, často bolestivé nádory vycházející z hladkého svalu. Piloleiomyomy mohou být solitární nebo mnohočetné tumory, nejčastěji se vyskytující na extenzorových plochách končetin. Vznikají mezi 10–30 lety věku, postupně se zvětšují a přibývají nové [4, 17]. Familiární výskyt mnohočetných piloleiomyomů byl popsán jako součast Reedova syndromu. Pro tento syndrom je charakteristický autozomálně dominantní typ dědičnosti s variabilní penetrancí [7]. Při podezření na výskyt Reedova syndromu je vhodné genetické vyšetření k průkazu mutaci genu na chromozomu 1q 42.3-q43, s následnou kožní a urologickou dispenzarizací.

POPIS PŘÍPADU

Pacient (38 let) byl odeslán k vyšetření za hospitalizace na kožní oddělení pro asi 15 let přetrvávající nodulární útvary na trupu i končetinách. První projevy byly na pravém bérci a postupně se zvětšovaly. Přibývaly nové tužší nodulární léze, místy s nánosem červenohnědých krustoskvam na levém bérci, na trupu, horních končetinách, krku i v obličeji (obr. 1). Rodinná anamnéza se strany matky nevýznamná, otec pacienta zemřel v mladém věku na neznámou příčinu. Pacient neužíval žádné léky a trvale se s ničím neléčil. Jeho subjektivním problémem byl pruritus a především výrazná epizodická palpační vyzařující bolestivost tumorózních ložisek.

Byla provedena excize nodulů pravého ramene k histologickému vyšetření, které verifikovalo diagnózu mnohočetných piloleiomyomů (obr. 2). Imunohistochemické vyšetření potvrdilo pozitivitu alfa-hladkosvalového aktinu (obr. 2b), desminu (obr. 2c) a h-caldesmonu. Endoteliální marker CD34 byl pozitivní v endotelu cév, S100 negativní a proliferační marker Ki-67 byl detekován ojediněle, přičemž mitózy nebyly zastiženy.

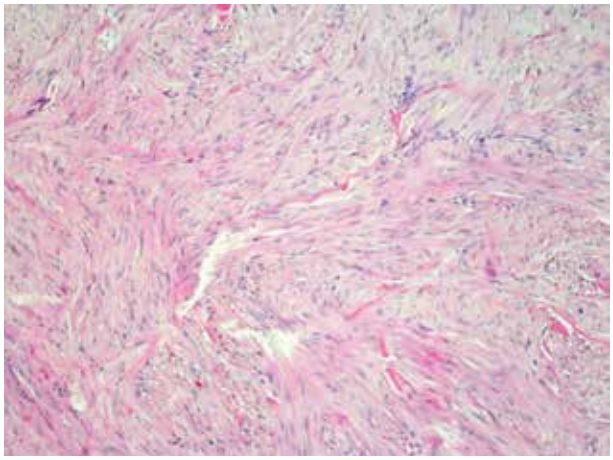
Bylo provedeno základní biochemické vyšetření, krevní obraz i tumorové markery, včetně ultrazvukového vyšetření břicha a RTG plic, vše s negativním výsledkem. Skupiny tumorů byly následně řešeny postupnou excizí cestou plastické chirurgie. Vzhledem k mnohočetnému charakteru leiomyomů byla pacientovy vysvětlená povaha onemocnění, doporučená kožní a urologická dispenzarizace a periodické provádění interního screeningu s ultrazvukovým vyšetřením ledvin, na další kontroly se ale nedostavil. Genetické vyšetření nebylo provedeno.

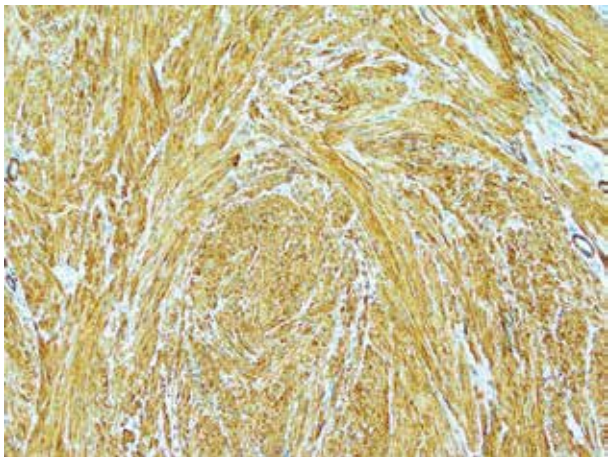
DISKUSE

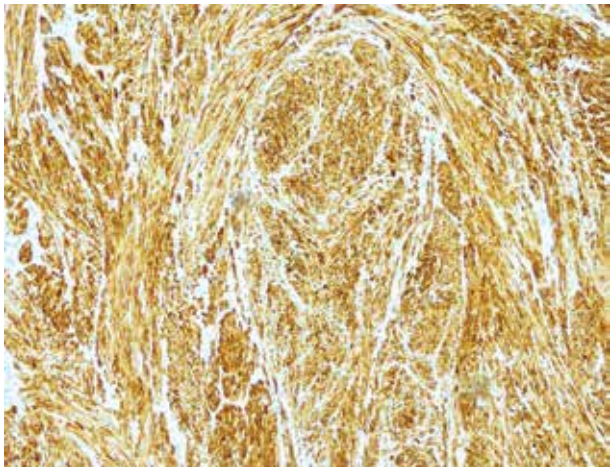
Leiomyomy jsou benigní nádory vycházející z hladkého svalu. Kožní leiomyomy představují asi 5 % všech

proLékaře.cz | 4.10.2026

Obr. 1a-c. Klinický obraz tumorů pacienta







Obr. 2a-c. Histologický nález (a: hematoxylin-eozin, b: aktin, c: desmin)

leiomyomů a jsou klasifikovány do tří skupin: piloleiomyomy (z mm. arrector pilorum), genitálni leiomyomy (z hladké svaloviny scrota, vulvy nebo areoly) a angioleomyomy (vaskulárni leiomyomy, které vznikají z hladkého svalstva cévy) [4, 7].

První skupinou jsou *piloleiomyomy*, odvozené od musculus arrector pili. Jsou nejčastější variantou, bývají mnohočetné v podobě někdy až stovek lézí obvykle do velikosti 2 centimetrů. Méně často jsou solitární a mohou dosáhnout velikosti i více než dvou centimetrů. Ty-

proLékaře.cz | 4.10.2026

Tabulka 1. Dědičné syndromy sdružené s karcinomy ledvin

Název syndromu	Gen, chromozom	Kožní projevy
Hereditární leiomyomatóza a karcinom z renálních buněk (HLRCC)	FH, 1q42.3-43	piloleiomyomy, angioleiomyomy
Von Hippel-Lindau	VHL, 3p25	kapilární malformace a makuly café au lait
Birt-Hogg-Dubé	BHD, 17p11.2	fibrofolikulomy, trichodiskomy, fibromy a epidermální cysty
Hereditární papilární renální karcinom	MET, 7q11.2	–
Tuberózní skleróza	TSC1, 9q34 TSC2, 16p13.3	angiofibromy obličeje, hypomelanotické makuly, névy pojivové tkáně, periunguální fibromy, makuly café au lait

(podle [14])

Tabulka 2. Diagnostická kritéria syndromu hereditární leiomyomatózy a renálního karcinomu – HLRCC

Diagnostická kritéria	*Hlavní* • mnohočetné kožní leiomyomy, obzvlášť s typickou vystřelující bolestí • 1 nebo více piloleiomyomů s charakteristickou vystřelující bolestí
	Vedlejší • solitární kožní leiomyom a rodinná anamnéza HLRCC • papilární karcinom ledvin 2. typu před dosažením věku 40 let • u žen vznik výrazně symptomatických uterinních leiomyomů před 40. rokem věku • příbuzný 1. stupně splňující 1 z výše uvedených kritérií nebo výskyt • výrazně symptomatických uterinních leiomyomů před 40. rokem u příbuzného 2. stupně *Jistá diagnóza:* pozitivní test genetické mutace fumaráthydratázy *Pravděpodobná diagnóza:* při splnění hlavního kritéria *Suspektní diagnóza:* při splnění 2 nebo více vedlejších kritérií

(podle [6, 14])

picky vznikají během druhé až čtvrté dekády života jako drobné papuly a noduly hnědočervené barvy nebo barvy kůže s predilekcí na extenzorových plochách končetin, na trupu, na krku a tvářích. Vyskytují se ve skupinách, někdy splývajících, lineárně či v určitém dermatomu kůže, bývají fixované ke kůži, ale pohyblivé vůči spodině. Bolest může být spontánní nebo sekundární v důsledku aplikace chladu nebo při stlačení. Jako možné vysvětlení bolestivosti je uváděna souvislost s útlakem nervových vláken či kontrakcí svalových vláken tvořících tumor [2, 18].

Genitální leiomyomy jsou na rozdíl od piloleiomyomů obvykle asymptomatické. Lokalizovány jsou v oblasti skrota (z tunica dartos), vulvy a areoly jako hluboké papulonoduly nebo někdy pendulující papuly. Jsou ze všech typů leiomyomů nejvzácnější a mohou se objevit v kterémkoli věku [2, 18].

Angioleiomyomy vznikají z tunica media stěny cév. Jsou to vzácné solitární a pomalu rostoucí noduly, které se vyskytují obvykle na dolních končetinách u žen středního věku. Asi 50 % angioleiomyomů je bolestivých [7, 18].

Většina leiomyomů je získaného typu, dědičný výskyt je popisován u mnohočetných leiomyomů, které jsou součástí Reedova syndromu. Pro tento syndrom je charakteristický autozomálně dominantní typ dědičnosti s variabilní penetrancí [7, 18]. Gen predisponující ke vzniku mnohočetných leiomyomů byl lokalizován na chromozomu 1q 42.3-q43 a predisponuje také ke vzniku leiomyomů dělohy (MCUL: multiple cutaneous and uterine leiomyomatosis) a renálnímu karcinomu (HLRCC: hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer). Syndrom HLRCC je charakterizován značnou fenotypovou variabilitou. Mohou být přítomny mnohočetné kožní leiomyomy, ojedinělý kožní leiomyom nebo se kožní léze nevyvinou vůbec. Renální tumor je diagnostikován jen u části nemocných a děložní myomy mohou, ale nemusí být přítomny [16].

Přehled dědičných syndromů s kožními projevy, pro které je charakteristický výskyt karcinomů ledvin, ukazuje tabulka 1. Renální karcinomy se vyskytují u 20–34 % pacientů s HLRCC. Tyto karcinomy ledvin mají tendenci být agresivní s rychlou tvorbou metastáz, i když je primární nádor poměrně malý. Obvykle bývá unilaterální, ojediněle byl popsán i bilaterální nádor. Histologicky se většinou jedná o papilární karcinom II. typu [3, 14].

proLékaře.cz | 4.10.2026

Tabulka 3. Doporučený screening syndromu hereditární leiomyomatózy a renálního karcinomu – HLRCC

Screening u mnohočetných kožních leiomyomů	• Ultrazvukové vyšetření břicha a pánve (nebo CT) • Úplná anamnéza a fyzikální vyšetření včetně gynekologického vyšetření u žen • Genetický test na mutaci fumaráthydratázy
Screening u potvrzeného syndromu	• Anamnéza a fyzikální vyšetření včetně gynekologického vyšetření u žen 1krát ročně • Ultrazvukové vyšetření břicha a pánve (nebo CT, MR) opakovaně každé 2 roky • Úplné fyzikální vyšetření (včetně gynekologického vyšetření u žen) u příbuzných 1. stupně a u dalších příbuzných, pokud indikováno • Ultrazvukové vyšetření břicha a pánve, pokud indikováno

(podle [6, 14])

Tabulka 4. Histopatologický obraz leiomyomů

Typ leiomyomu	Histopatologické charakteristiky
1. Piloleiomyom	relativně ohraničený tumor dermis, nepostižená epidermis oddělená tzv. grenzovou zónou, proplétající se svazky eozinofilních buněk ztluštěného vřetenovitého tvaru s jádry doutníkovitého tvaru (protáhlé s tupými konci), perinukleární vakuoly exprimuje: aktin, desmin, h-caldesmon
2. Genitální leiomyom	neostře ohraničený tumor složený z dobře diferencovaných svazků hladkého svalu s mírně infiltrativním růstem do okolní tkáně stejně jako piloleiomyom bez výraznější buněčné atypie, mitóz či nekrózy
3. Angioleiomyom	ostře ohraničený tumor hluboké dermis nebo subkutis ze svazků buněk hladké svaloviny asociované s vaskulární proliferací tři varianty: 1. solidní: velký počet malých štěrbinovitých cév a kompaktní hladká svalovina 2. venózní: venózní vaskulární formace se silnou cévní stěnou a méně kompaktní hladká svalovina 3. kavernózní: dilatované vaskulární kanály a menší proliferace hladké svaloviny

(podle [15])

Onemocnění je důsledkem mutací genu kódujícího enzym fumaráthydratáza. Fumaráthydratáza (FH) je enzym, který katalyzuje konverzi fumarátu na malát. Vyskytuje se ve dvou formách, mitochondriální a cytozolické. Mitochondriální izoenzym je součástí Krebsova cyklu a cytozolický se podílí na přeměně fumarátu uvolňovaného při metabolismu aminokyselin a nukleotidů [3, 14, 16]. K vyhledávání přenašečů zárodečné mutace v genu FH lze využít stanovení aktivity fumaráthydratázy v izolovaných lymfocytech s následnou mutační analýzou genu FH u jedinců se sníženou aktivitou enzymu [16]. Mutace FH je přítomna nejméně u 80 % případů a snížení aktivity enzymu FH o více než 60 % je pro tento syndrom diagnostická [9]. Ke zlepšení diagnostické přesnosti HLRCC je doporučena imunohistochemická detekce S-(2-succinyl) cysteinu (2SC), odpadního produktu fumarátu, kterou lze využít jak u kožních a děložních leiomyomů, tak u renálních tumorů postižených pacientů [10y]. Tabulky 2 a 3 shrnují diagnostická kritéria syndromu a navržená screeningová vyšetření.

K diagnostice přispívá také dermatoskopický nález u leiomyomu, který je podobný dermatofibromu s obrazem periferní tenké pigmentové sítě a jizvě podobným, hypopigmentovaným centrem [13]. Histopatologické charakteristiky leiomyomů jsou shrnuty v tabulce 4. Di-

Tabulka 5. Klinická diferenciální diagnóza kožních leiomyomů

Bolestivé tumory	leiomyom ekrinní spiradenom neurom dermatofibrom angiolipom neurilemmom endometriom glomus tumor granular cell tumor

ferenciálně diagnostická úvaha zahrnuje jiné papulonodulární léze, jejichž výčet je uveden v tabulce 5 [5, 14].

Léčebným výkonem volby je chirurgická excize, recidivy ale bývají časté. Při postižení většího rozsahu jsou ložiska řešena chirurgicky tak, jak tomu bylo v případě našeho pacienta. Další možností je odstranění CO2 laserem [5], kryodestrukce a elektrochirurgické metody však obvykle nepřinášejí uspokojivé výsledky [18].

Bolestivost je výrazným faktorem omezujícím kvalitu života. Byly publikovány případy úspěšného léčebného zmírnění či útlumu bolesti pomocí léků ovlivňujících kontrakci svalových vláken, jako je nitroglycerin 0,8–1,6 mg při potížích, nifedipin 10 mg 3–4krát denně, doxazosin (1 mg denně), dále podáváním analgetik a neuroaktiv-

proLékaře.cz | 4.10.2026

ních léků samostatně nebo v kombinaci s jinou skupinou léků (gabapentin 300 mg 1–3krát denně, pregabalin 300 mg 2krát denně, duloxetin 60 mg pro die) a aplikací lokálního lidokainu nebo capsaicinu, intralezionálního triamcinolon acetonidu nebo botulotoxinu A [1, 8, 11, 12, 14].

ZÁVĚR

Mnohočetné leiomyomy jsou vzácnou diagnostickou jednotkou, na kterou je třeba myslet při nálezu vícečetných bolestivých lézi na těle. K diagnóze vede klinický nález a typický histologický obraz. Vyskytují se sporadicky nebo je podmíněna geneticky a v těchto případech bývá asociována s leiomyomy uteru a zvýšeným rizikem renálního karcinomu. Kožní lékař může být právě tím odborníkem, který na možná rizika pro další život pacienta upozorní.

LITERATURA

1. ALAM, M., RABINOWITZ, A. D., ENGLER, D. E. Gabapentin treatment of multiple piloleiomyoma--related pain. *J Am Acad Dermatol.,* 2002, 46(2), p. S27–S29.
2. CALONJE, E. *Soft Tissue Tumours and Tumour-Like Conditions*. In: GRIFFITHS, C. E. M., BARKER, J., BLEIKER, T., et al. *Rook´s Textbook of Dermatology.* Eds, Willey Blackwell 2016, 9th Ed, pp. 137.55–137.56.
3. DUDKOVÁ, S., ŠTORK, J., KODET, O. Klinický případ: Bolestivé noduly na zádech. *Čes-slov Derm.,* 2017, 92(4), s. 184–188.
4. HRŇA, Š., et al. Bolestivá lividní rezistence. *Čes-slov Derm.,* 2016, 91(6), s. 288–290.
5. CHRISTENSON, L. J., SMITH, K., ARPEY, C. J. Treatment of multiple cutaneous leiomyomas with CO_2 laser ablation. *Dermatol Surg.,* 2000, 26(4), p. 319–322.
6. KACEROVSKÁ, D. Acral calcified vascular leiomyoma of the skin: A rare clinicopathological variant of cutaneous vascular leiomyomas. *J Am Acad Dermatol.,* 2008, s. 1000–1004.
7. KADDU, S., KOHLER, S. *Muscle, Adipose and Cartilage Neoplasms*. In: BOLOGNIA, J. L., JORIZZO, J. L., SCHAFFER, J. V., *Dermatology*. Eds, Elsevier Ltd 2012, 3rd Ed, pp. 1979–1992.
8. KOSTOPANAGIOTOU, G., ARVANITI, C., KITSIOU, M. C., et al. Successful pain relief of cutaneous leiomyomata due to reed syndrome with the combination treatment of pregabalin and duloxetine. *J Pain Symptom Manage*., 2009, 38(3), e3–5.
9. KUNZLER, E., WEAVER, J., CERNIK, C. Painful cutaneous nodule of the jawline. *JAMA Dermatol.,* 2016, 152(9), p. 1041–1042.
10. LLAMAS-VELASCO, M., REQUENA, L., ADAM, J., et al. Loss of fumarate hydratase and aberrant protein succination detected with S-(2-succino)-cysteine staining to identify patients with multiple cutaneous and uterine leiomyomatosis and hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer syndrome. *Am J Dermatopathol.,* 2016, 38(12), p. 887–891.
11. LIU, C., TANG, Z. H., BEI, H., ZENG, H. Y. Treatment of a patient with multiple cutaneous piloleiomyoma-related pain with a local injection of triamcinolon acetonide. *Dermatology*., 2013, 227(1), p. 52–54.
12. ONDER, M., ADISEN, E. A new indication of botulinum toxin: leiomyoma-related pain. *J Am Acad Dermatol*., 2009, 60(2), p. 325–328.
13. PASCHOAL, F. M., REZZE, G. G. Dermoscopic findings in a patient with multiple piloleiomyomas. *Dermatol Pract Conc*., 2012, 2(4), p. 27–29
14. PATEL, V. M., HANDLER, M. Z., SCHWARTZ, R. A., LAMBERT, W. C. Hereditary leiomyomatosis and renal cell cancer syndrome: An update and review. *J Am Acad Dermatol.,* 2017, 77(1), p. 149–158.
15. PATTERSON, J. W. *Tumors of muscle, cartilage, and bone*. In: PATTERSON, J. W., *Weedon´s Skin Pathology.* Elsevier Ltd 2016, 4th Ed, pp. 1030–1033.
16. PLEVOVÁ, P. Hereditární leiomyomatóza a renální karcinom – HLRCC/Mnohočetná kožní a děložní leiomyomatóza – MCUL. *Klin Onkol.,* 2012, 25(Suppl), S55–S58.
17. ŠTORK, J., VOSMÍK, F. Bolestivé nodulky na trupu a horní končetině. *Čs. Derm*.**,** 2000, 75, s. 319–320.
18. WHITE, L. E., LEVY, R. M., ALAM, M. *Neoplasias and Hyperplasias of Muscular and Neural Origin.* In: WOLFF, K., GOLDSMITH, L. A., KATZ, S. I., et al. *Fitzpatrick´s Dermatology in General Medicine.* Eds, McGraw-Hill Medical 2008, 7th Ed, pp. 1172–1173.

Do redakce došlo dne 8. 2. 2018.

Adresa pro korespondenci:
MUDr. Katarína Pavlíková
Kožní oddělení
Krajská nemocnice T. Bati, a.s.
Havlíčkovo nábřeží 600
762 75 Zlín
e-mail: katarina.pavlikova@bnzlin.cz