

DOI: <https://doi.org/10.17816/dv80212>

Клинический случай



Множественная цилиндрома кожи головы

Е.Ю. Вертиева, К.С. Теплякова

Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Российская Федерация

АННОТАЦИЯ

Цилиндрома — редкое доброкачественное эпителиальное новообразование из придатков кожи, типичной локализацией которого являются голова и шея. Патогенез заболевания неизвестен, однако сегодня принято считать, что цилиндромы развиваются из эпителиальных протоков эккринных или апокринных желёз, либо представляют собой неопластическую пролиферацию эпителиальных стволовых клеток.

Клинически цилиндрома представлена единичными или множественными гладкими отграниченными от здоровой кожи узелками и узлами бледно-розового цвета, на поверхности которых часто видны ветвящиеся сосуды.

Выделяют спорадическую, генетически не обусловленную цилиндрому, и множественную, наследуемую по ауто-сомно-доминантному типу.

При множественных цилиндромах из-за слияния и увеличения размеров узелков и узлов на коже волосистой части головы образуется поражение, внешне напоминающее тюрбан, поэтому иногда цилиндрому называют «тюрбанной опухолью».

Лечение множественной цилиндромы представляет серьёзную междисциплинарную проблему в связи с большой площадью поражения, хорошим кровоснабжением волосистой части головы и склонностью заболевания к рецидивированию. Описанные в литературе методы лечения включают иссечение традиционным хирургическим методом, электрокоагуляцию, лазер, микрографическую хирургию по Моссу.

В статье приводится редкий клинический случай развития множественной цилиндромы у молодого мужчины.

Ключевые слова: цилиндрома; множественная цилиндрома, тюрбанная опухоль.

Для цитирования:

Вертиева Е.Ю., Теплякова К.С. Множественная цилиндрома кожи головы // *Российский журнал кожных и венерических болезней*. 2021. Т. 24, № 4. С. 329–334. DOI: <https://doi.org/10.17816/dv80212>

Рукопись получена: 16.09.2021

Рукопись одобрена: 17.11.2021

Опубликована: 15.12.2021

DOI: <https://doi.org/10.17816/dv80212>

Case Report

Multiple cylindroma of the scalp

Ekaterina Yu. Vertieva, Kseniya S. Teplyakova

I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russian Federation

ABSTRACT

Cylindroma is a rare benign tumor derived from the skin appendages, its typical localization is head and neck. The histogenesis of the disease is unknown, cylindromas are thought to develop from the epithelial ducts of the eccrine or apocrine glands, or represent a neoplastic proliferation of epithelial stem cells.

The clinical presentation of the disease includes single or multiple smooth nodules and nodes of a pale pink color. Branching vessels are often visualized on their surface.

There are two types of this tumor: sporadic genetically not determined cylindroma and inherited in an autosomal dominant manner multiple cylindroma.

Multiple cylindroma may cause a lesion on the scalp that looks like a turban, due to the fusion and an increasing size of the nodules. Therefore, cylindroma are sometimes called a turban tumor.

The treatment of multiple cylindroma is a serious interdisciplinary problem due to the large area of the lesion, abundant blood supply to the scalp and the tendency of the disease to recur. The treatment methods described in the literature include traditional surgical excision, electrocoagulation, laser, Mohs micrographic surgery.

In this article we present a rare clinical case of a young male diagnosed with multiple cylindroma.

Keywords: cylindroma; multiple cylindroma; turban tumor.

For citation:

Vertieva EYu, Teplyakova KS. Multiple cylindroma of the scalp. *Russian journal of skin and venereal diseases*. 2021;24(4):329–334. DOI: <https://doi.org/10.17816/dv80212>

Received: 16.09.2021**Accepted:** 17.11.2021**Published:** 15.12.2021

ВВЕДЕНИЕ

Цилиндрома — редкая доброкачественная эпителиальная опухоль из придатков кожи, происхождение которой по-прежнему остаётся спорным.

Заболевание манифестирует на втором или третьем десятке жизни; женщины заболевают в два раза чаще мужчин [1]. Выделяют спорадические цилиндромы и множественные: последние наследуются по аутосомно-доминантному типу, могут являться составной частью кожного синдрома CYLD, ранее описанного в литературе как синдром Брука–Шпиглера. В случае одиночного поражения связь с семейным анамнезом отсутствует [2].

Патогенез заболевания остаётся неизвестным. Ранее на основании сходства клеток цилиндромы с клетками эккринных потовых желёз придерживались эккринной теории происхождения опухоли [3]. Сегодня принято считать, что цилиндромы развиваются из эпителиальных протоков эккринных или апокринных желёз, либо представляют собой неопластическую пролиферацию эпителиальных стволовых клеток [4]. В литературе описана также теория происхождения цилиндром из опухоли волосяного фолликула [5].

Цилиндрома представляет собой отграниченную от эпидермиса опухоль, состоящую из цилиндрических и овальных гнезд базальных клеток в дерме, сформированных в виде мозаики. Клетки центральной части опухоли в отличие от клеток периферической части окрашены менее ярко. Опухоль окружена гиалиновой мембраной, состоящей из белков внеклеточного матрикса (включая коллаген IV и VII и ламинин-332) в базальной мембране кожи [2, 6].

Типичная клиническая картина опухоли представлена единичными или множественными гладкими, отграниченными от здоровой кожи узелками и узлами бледно-розового цвета, на поверхности которых часто видны ветвящиеся сосуды [6]. Характерной локализацией являются голова и шея, однако в литературе описаны и более редкие локализации: слуховой проход, орбитальная область, конечности, туловище [2, 7, 8].

Цилиндрома имеет выраженную тенденцию к росту и слиянию, при этом образуется характерный вид опухолевых разрастаний, так называемый «тюрган». Несмотря на то, что цилиндрома относится к доброкачественным образованиям, в редких случаях возможна малигнизация. К клиническим признакам, указывающим на злокачественную трансформацию, относят быстрый рост образования, болезненность, изменение цвета и кровоточивость [1].

Лечение множественной цилиндромы представляет собой серьёзную междисциплинарную проблему в связи с большой площадью поражения и хорошим кровоснабжением кожи волосистой части головы.

Описаны различные методы терапии данного заболевания: иссечение традиционным хирургическим

методом, электрокоагуляция, лазер, микрографическая хирургия по Мосу. При выборе метода следует учитывать распространённость поражения, локализацию, склонность заболевания к рецидивированию.

При обширном поражении кожного покрова и множественных сливающихся узлах удаление производят в несколько этапов. Следует помнить, что цилиндромы склонны к рецидивированию. В случаях рецидива предпочтение следует отдать методу микрографической хирургии по Мосу [6].

Данное заболевание требует дифференциальной диагностики с нейрофиброматозом I типа (болезнь Реклингхаузена). В отличие от цилиндромы опухолевые образования при нейрофиброматозе (кожные и подкожные нейрофибромы) имеют цвет нормальной кожи, розовато-сиреневый или коричневый, чаще всего бывают мягкой эластичной консистенции. Над подкожными нейрофибромами имеется грыжевое выпячивание, легко поддающееся вдавливанию при пальпации [9].

Представляем клинический случай множественной цилиндромы волосистой части головы.

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Больной М., 27 лет, обратился в лечебно-диагностическое отделение кожных и венерических болезней Первого МГМУ им. И.М. Сеченова с жалобами на множественные образования волосистой части головы без субъективных ощущений.

Анамнез заболевания. Считает себя больным около 9 лет, когда впервые заметил появление небольшого узелка на коже волосистой части головы. Наблюдался по месту жительства с диагнозом множественной цилиндромы волосистой части головы, где проводилась периодическая электрокоагуляция новообразований с временным положительным эффектом.

Сопутствующая патология. Код по МКБ-10: F71 Умственная отсталость умеренная.

Употребление алкоголя, курение отрицает, аллергические реакции отрицает. Наследственность не отягощена.

Результаты обследования

Объективно. На момент осмотра процесс локализуется на коже волосистой части головы. Поражение кожи носит хронический подостровоспалительный характер. Высыпания представлены множеством мономорфных узелков и узлов размером от 5 мм до 5 см, полушаровидной формы с гладкой поверхностью, округлых очертаний, чётко отграниченных от окружающей кожи. Цвет образований от бледно-розового до красноватого, консистенция плотная. Субъективные ощущения отсутствуют (**рис. 1**).

Дерматоскопическое исследование: неоваскуляризация, ветвящиеся сосуды. Картина, характерная для диагноза множественной цилиндромы кожи головы (**рис. 2**).



Рис. 1. Больной М., 27 лет. Клинико-морфологическая картина множественной цилиндромы: *а* — на коже волосистой части головы узел плотной консистенции размером 5 см, полушаровидной формы, с гладкой поверхностью и чёткими границами, бледно-розового цвета; на поверхности видны ветвящиеся сосуды; *б, в* — на коже волосистой части головы множество мноморфных узелков и узлов размером от 5 мм до 3 см, плотной консистенции, полушаровидной формы, с гладкой поверхностью, чёткими границами, от бледно-розового до красноватого цвета.

Fig. 1. Patient M., 27 years old. The clinical and morphological presentations of multiple cylindroma: *a* — on the skin of the scalp, a node of dense consistency with a size of 5 cm, hemispherical shape, with a smooth surface and clear boundaries, pale pink; branching vessels are visible on the surface; *б, в* — on the skin of the scalp, many monomorphic nodules and nodes ranging in size from 5 mm to 3 cm, dense consistency, hemispherical shape, with a smooth surface, clear boundaries, ranging in color from pale pink to reddish.

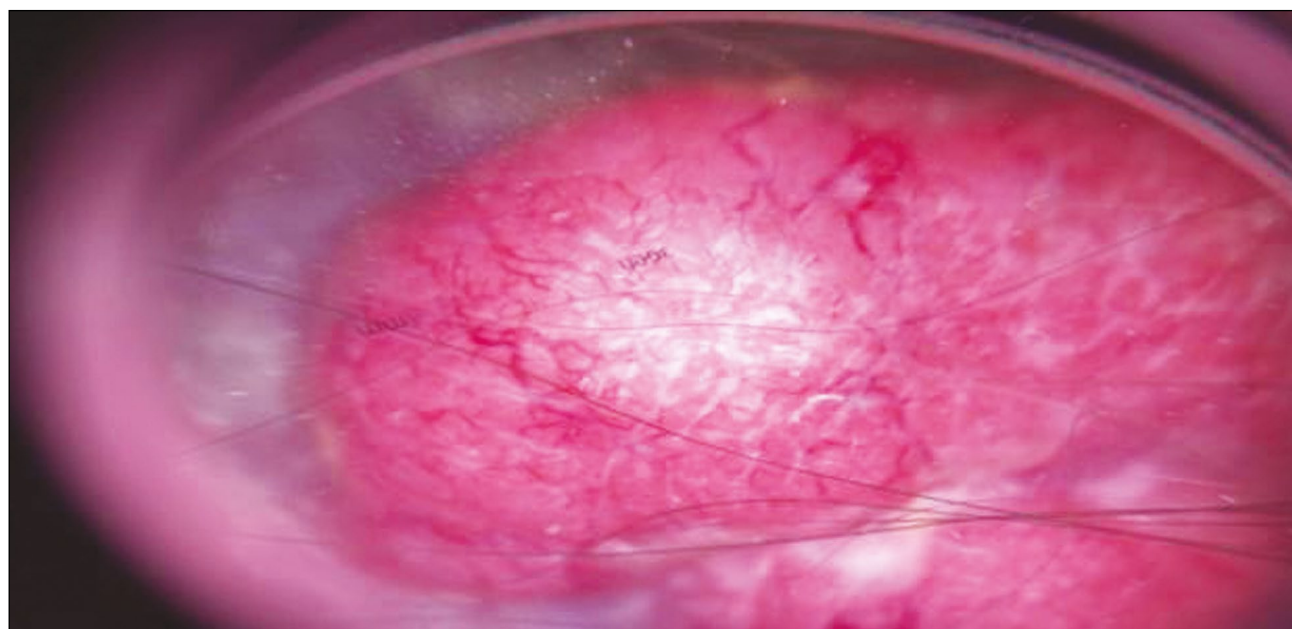


Рис. 2. Больной М., 27 лет. Дерматоскопическая картина: неоваскуляризация, ветвящиеся сосуды. Картина, характерная для диагноза множественной цилиндромы кожи головы.

Fig. 2. Patient M., 27 years old. Dermatoscopic features: neoangiogenesis, branching vessels. The dermoscopic pattern is typical for the diagnosis of multiple scalp cylindroma.

Гистологическое исследование: опухоль локализована в дерме и подкожной жировой клетчатке, состоит из комплексов, имеющих вид долек различного размера, овальной или цилиндрической формы, чётко отграниченных друг от друга, окружённых толстыми эозинофильными гиалиноподобными отложениями и фиброзной тканью.

Диагноз. На основании жалоб, клинической картины и проведённых исследований был выставлен диагноз: «Множественная цилиндрома кожи головы».

Для определения тактики лечения необходимо привлечение смежных специалистов, так как объём поражения не позволяет проводить лечение в условиях клиники кожных и венерических болезней им. В.А. Рахманова.

Пациент направлен на консультацию к хирургу для обсуждения объёма операционного вмешательства. Запланирована консультация клинического генетика.

ОБСУЖДЕНИЕ

Приведённый клинический случай представляет интерес в связи с несколькими аспектами.

По данным литературы, множественная цилиндрома имеет генетическую основу. Однако в описанном случае генетическая наследственность не выявлена из-за отсутствия генетического тестирования и отсутствия семейного анамнеза цилиндромы. В связи с выявленной у пациента умственной отсталостью можно предположить наличие генетического дефекта, однако невозможно точно сказать о наличии генетической основы заболевания.

Клинические проявления заболевания у пациента соответствуют литературным данным: начало заболевания в подростковом периоде, локализация на волосистой части головы, поражение хронического подостровоспалительного характера, склонное к рецидивированию. Высыпания представлены множеством мономорфных узелков и узлов размером от 5 мм до 5 см, полушаровидной формы с гладкой поверхностью, округлых очертаний, чётко отграниченных от окружающей кожи. Цвет образований от бледно-розового до красного, консистенция плотная. Субъективные ощущения отсутствуют.

Цилиндрома — медленно растущая доброкачественная опухоль. «Тюрбанная опухоль» может достигать огромных размеров и приводить к обезображивающему дефекту.

Для постановки диагноза используются следующие критерии:

- манифестация в подростковом возрасте;
- наличие единичных или множественных опухолей у родственников;
- гистологически верифицированные цилиндромы, трихоэпителиомы, спираденомы;

- мутация в гене *CYLD* на хромосоме 16q12-q13;
- образования опухолей сальных и параситовидных желёз.

При синдроме Брука–Шпиглера, а также множественных цилиндрах возможна малигнизация опухолей. Признаками озлокачивания являются быстрый рост, изъязвление, красно-фиолетовая окраска, иногда болезненность. Для исключения злокачественности цилиндромы используют магнитно-резонансную и компьютерную томографию. При этом разрушение костной ткани на снимках является признаком злокачественной трансформации очага.

Метастазирование цилиндромы происходит крайне редко и осуществляется в лимфатические узлы шеи, подмышечные и лимфатические узлы средостения.

Для лечения применяют деструктивные методы: хирургию по Мосу, лазерную абляцию, электрокоагуляцию и радиоволновую деструкцию. При неоперабельных опухолях возможно назначения лучевой терапии. Однако основным методом лечения по-прежнему остаётся широкое иссечение опухоли в связи с её частым рецидивированием с последующей пластикой свободным лоскутом.

Таким образом, все пациенты с синдромом Брука или множественными цилиндрами должны регулярно проходить обследование у онкодерматолога; выполнять магнитно-резонансную и компьютерную томографию для исключения трансформации в цилиндрокарциному.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Исходя из нашего опыта, ранняя диагностика и своевременное удаление новых образований при рецидивировании являются ключевыми моментами в ведении пациентов с диагнозом множественной цилиндромы. Это позволяет избежать обширного хирургического вмешательства и достичь эффекта при минимальной травматизации. Все пациенты с установленным диагнозом должны регулярно проходить профилактический осмотр у онкодерматолога для исключения малигнизации образований.

ДОПОЛНИТЕЛЬНО

Источник финансирования. Работа выполнена по инициативе авторов без привлечения финансирования.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с содержанием настоящей статьи.

Вклад авторов. *Е.Ю. Вертеева* — получение, анализ и интерпретация результатов, внесение существенных правок с целью повышения научной ценности статьи; *К.С. Теплякова* — концепция и дизайн исследования, написание рукописи. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства международным

критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией).

Согласие пациента. Пациент добровольно подписал информированное согласие на публикацию персональной медицинской информации в обезличенной форме.

ADDITIONAL INFO

Funding source. This work was not supported by any external sources of funding.

ЛИТЕРАТУРА

1. Kuklani R.M., Glavin F.L., Bhattacharyya I. Malignant cylindroma of the scalp arising in a setting of multiple cylindromatosis: a case report // *Head Neck Pathol.* 2009. Vol. 3, N 4. P. 315–319. doi: 10.1007/s12105-009-0138-x
2. Chauhan D.S., Guruprasad Y. Dermal cylindroma of the scalp // *Natl J Maxillofac Surg.* 2012. Vol. 3, N 1. P. 59–61. doi: 10.4103/0975-5950.102163
3. Munger B.L., Graham J.H., Helwig E.B. Ultrastructure and histochemical characteristics of dermal eccrine cylindroma (turban tumor) // *J Invest Dermatol.* 1962. Vol. 39. P. 577–595.
4. Tunggal L., Ravau J., Pesch M., et al. Defective laminin 5 processing in cylindroma cells // *Am J Pathol.* 2002. Vol. 160, N 2. P. 459–468. doi: 10.1016/S0002-9440(10)64865-1
5. Massoumi R., Podda M., Fässler R., Paus R. Cylindroma as tumor of hair follicle origin // *J Invest Dermatol.* 2006. Vol. 126, N 5. P. 1182–1184. doi: 10.1038/sj.jid.5700218

REFERENCES

1. Kuklani RM, Glavin FL, Bhattacharyya I. Malignant cylindroma of the scalp arising in a setting of multiple cylindromatosis: a case report. *Head Neck Pathol.* 2009;3(4):315–319. doi: 10.1007/s12105-009-0138-x
2. Chauhan DS, Guruprasad Y. Dermal cylindroma of the scalp. *Natl J Maxillofac Surg.* 2012;3(1):59–61. doi: 10.4103/0975-5950.102163
3. Munger BL, Graham JH, Helwig EB. Ultrastructure and histochemical characteristics of dermal eccrine cylindroma (turban tumor). *J Invest Dermatol.* 1962;39:577–595.
4. Tunggal L, Ravau J, Pesch M, et al. Defective laminin 5 processing in cylindroma cells. *Am J Pathol.* 2002;160(2):459–468. doi: 10.1016/S0002-9440(10)64865-1
5. Massoumi R, Podda M, Fässler R, Paus R. Cylindroma as tumor of hair follicle origin. *J Invest Dermatol.* 2006;126(5):1182–1184. doi: 10.1038/sj.jid.5700218

ОБ АВТОРАХ

***Вертиева Екатерина Юрьевна**, к.м.н.;
адрес: Россия, 119991, Москва, ул. Большая Пироговская,
д. 4, стр. 1;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1088-2911>;
eLibrary SPIN: 3712-8453;
e-mail: ivertieva@gmail.com

Теплякова Ксения Сергеевна, аспирант;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0428-5627>;
eLibrary SPIN: 5983-9344;
e-mail: hvpvea@gmail.com

* Автор, ответственный за переписку

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Author contribution. E.Y. Vertieva — obtaining, analyzing and interpreting the results, editing to increase the scientific value of the article. K.S. Teplyakova — the concept the design of the study, drafting the manuscript. The authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis of literature, drafting and revising the work, the final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

Patients permission. The patient voluntarily signed an informed consent to the publication of personal medical information in an impersonal form.

6. Adam M.P., Ardinger H.H., Pagon R.A., et al., editors. Gene Reviews [Интернет]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993–2021. Режим доступа: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1116/>. Дата обращения: 15.11.2021.
7. Schwarz D., Drebber U., Ortmann M., Anagiotos A. Benign cylindroma: a rare differential diagnosis of external ear canal tumour // *BMJ Case Rep.* 2016. Vol. 2016. P. bcr2015212035. doi: 10.1136/bcr-2015-212035
8. Gupta R., Jain R., Sood S., Mohan H. Dermal cylindroma presenting as mass lesion in superomedial orbit // *Indian J Ophthalmol.* 2003. Vol. 51, N 3. P. 257–259.
9. Miraglia E., Moliterni E., Iacovino C., et al. Cutaneous manifestations in neurofibromatosis type 1 // *Clin Ter.* 2020. Vol. 171, N 5. P. e371–e377. doi: 10.7417/CT.2020.2242

6. Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. GeneReviews [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993–2021. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1116/>. Accessed: 15.11.2021.
7. Schwarz D, Drebber U, Ortmann M, Anagiotos A. Benign cylindroma: a rare differential diagnosis of external ear canal tumour. *BMJ Case Rep.* 2016;2016:bcr2015212035. doi: 10.1136/bcr-2015-212035
8. Gupta R, Jain R, Sood S, Mohan H. Dermal cylindroma presenting as mass lesion in superomedial orbit. *Indian J Ophthalmol.* 2003;51(3):257–259.
9. Miraglia E, Moliterni E, Iacovino C, et al. Cutaneous manifestations in neurofibromatosis type 1. *Clin Ter.* 2020;171(5):e371–e377. doi: 10.7417/CT.2020.2242

AUTHORS INFO

*** Ekaterina Yu. Vertieva**, MD, Cand. Sci. (Med.);
address: 4, building 1st. Bolshaya Pirogovskaya,
119435, Moscow, Russia;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1088-2911>;
eLibrary SPIN: 3712-8453;
e-mail: ivertieva@gmail.com

Kseniya S. Teplyakova, Graduate Student;
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0428-5627>;
eLibrary SPIN: 5983-9344;
e-mail: hvpvea@gmail.com

* The author responsible for the correspondence