

ВИПАДОК ІЗ ПРАКТИКИ

І.С. Тихоліз,
О.А. Радченко

*Інститут медичної радіології
ім. С.П. Григор'єва
АМН України,
м. Харків*

Рідкісна пухлина шкіри (екринна циліндрома шкіри, тюрбанна пухлина, пухлина Шпіглера)

A rare case of skin tumor
(eccrine cylindroma of the skin, Spigler's tumor)

Одним з найвідоміших різновидів доброякісних пухлин придатків шкіри складної будови є циліндрома. Крім назви, зазначена нозологічна одиниця нічого спільного з циліндроною слинних і слизових залоз не має. Ця рідкісна доброякісна пухлина локалізується головним чином на волосистій частині голови й обличчі, де утворюються численні тужаві шишки [1]. Дана патологія позначається багатьма синонімічними термінами. Найчастіше вживають назви «екринна циліндрома шкіри», «пухлина Шпіглера» (у німецькій літературі) і «тюрбанна пухлина» (в англійській та американській літературі). Багато інших назв, зокрема «гіалінізована базаліома», «множинна гіалінізована епітеліома потових залоз», «гіалінізована трихобазаліома», «аденоїдна невоепітеліома», «циліндроматозна трихоепітеліома» тощо, зустрічаються в літературі нечасто [2].

Уперше пухлину описав Ansell (1841) [3], потім Spiegler (1899) [4], і за його іменем дана пухлина отримала назву в німецькій літературі. Найповнішу інформацію про цей новоутвір можна знайти у працях Д.И. Головіна (1958) [5], А.В. Губарева (1966) [6], А.К. Апатенко (1973) [2]. Циліндрому досліджували гістохімічно Walter, Lever (1961) [7].

Циліндроми майже вдвічі частіше зустрічаються в жінок, нерідко в молодому віці, іноді — в дітей та юнаків. Зростають повільно, протягом багатьох років, іноді з тривалими паузами і тільки до віку 40–70 років досягають свого повного розвитку. У старих людей вони ростуть повільніше, ніж у молодих. Іноді виникненню тюрбанної пухлини передують травми.

Загальний стан хворих не порушується. Єдиною скаргою виявляється спотворення голови. Захворювання іноді має сімейний характер [6]. У дослідників немає єдиної думки щодо таких проявів злоякісності циліндроми, як метастазування. Пухлина не рецидивує, лише інколи перероджується у злоякісну. Циліндроми нерідко можуть рости сумісно з іншими темноклітинними новоутворами, іноді вкриваються виразками і перетворюються на базаліоми [5].

Відомі дві гістологічно ідентичні клінічні форми циліндроми шкіри: солітарні та множинні ураження. Якщо перші зустрічаються на будь-яких ділянках шкіри, зокрема й на кінцівках, то останні, як правило, уражують волосисту частину голови у вигляді множинних вузлуватих розростань, які зливаються між собою, нагадуючи турецький тюрбан, від чого й одержали назву «тюрбанна пухлина». У цих випадках окремі невеликі пухлинні вузли можуть виникати також на обличчі, шиї, грудях та спині [6]. За тривалий період описані нечисленні випадки множинних циліндром. Вважають, що перше повідомлення належить Ansell (1841) [3], а одне з останніх, описане у доступній нам літературі, — болгарському лікарю Матеєву зі співавт. (1983, 1984) [8,11]. Як солітарні, так і множинні циліндроми шкіри мають форму вузла. Ці вузли завбільшки від голівки шпильки до кулака дорослої людини розташовуються в товщі шкіри, часто досягають великих розмірів і звисають з поверхні. Епідерміс над вузлами зазвичай не змінений, при вузлах великого розміру може бути рожевого кольору, а при розташуванні

новоутворів у ділянці волосистих частин тіла шкірний покрив втрачає волосся. Циліндроми лікують хірургічно [6].

У літературі описані пухлини із структурою циліндроми та інших пухлин придатків шкіри, наприклад, трихоепітеліоми (Л.Н. Машкіллейсон, Н.С. Смелов, 1931) [9], екринної спіраденоми (А.В. Губарева, 1966) [6].

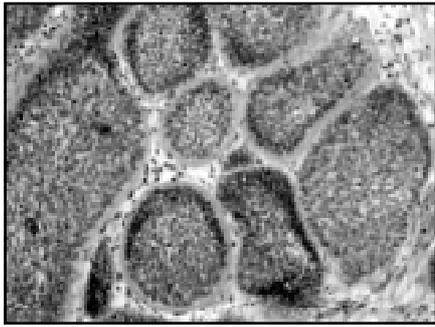
Мікроскопічно пухлина складається з чітко обведених часточок, що варіюють за формою та розмірами; найчастіше вони невеликі, круглі чи овальні. Трапляються також витягнуті у вигляді тяжів нерівномірної товщини або невизначеної форми досить великі лапчасті новоутвори. Часточки представлені порівняно дрібними темними клітинами, які в периферичному ряді мають призматичну форму та інтенсивно забарвлені ядра овальної форми. Від навколишньої сполучної тканини часточки відмежовані гомогенними мембранами, які місцями досягають значної товщини [10]. Мембрани забарвлюються в яскраво-червоний чи жовтогарячий колір пікрофуксином, у синій колір за Маллорі і дають різко позитивну PAS-реакцію, набуваючи яскраво-червоного кольору, тобто мають усі властивості гіаліну. Ці гіалінові мембрани є характерними морфологічними ознаками циліндром шкіри. Гіалінові маси у вигляді дрібних, обмежених, злитих між собою скупчень і крапель виявляються нерідко в товщі часточок, серед складових їхніх клітинних елементів. Місцями гіалін заміщує ділянки пухлини значних розмірів, зливається з гіаліновими мембранами й у таких зонах клітинні елементи у вигляді пікноморфних груп ядер виявляються ніби замуrowаними серед мас гіаліну. Це зазвичай трапляється лише у пухлинах, які існують тривалий час. У деяких часточках виявляються невеликі круглої або витягнутої форми порожнини, облямовані здебільшого двошаровим кубічним епітелієм, який нагадує вистілку вивідних проток потових залоз, і містять рідину, багату мукополісахаридами [10]. Порожнини зазвичай виповнені гіаліном. Трапляються також кісти досить великих розмірів, вистелені великими клітинами, що виявляють здатність до секреції. Такі клітини заповнені блідо-рожевим вмістом і за структурою близькі до спостережуваних у гідроадено-

мах. Крім того, в деяких циліндромах визначаються структури, які свідчать про волосяні фолікули. Сюди належать концентричні нашарування клітин усередині часточок, іноді з керактинізацією в центрі, а також плоскоепітеліальні кісти, які часто зустрічаються в трихоепітеліомах [2].

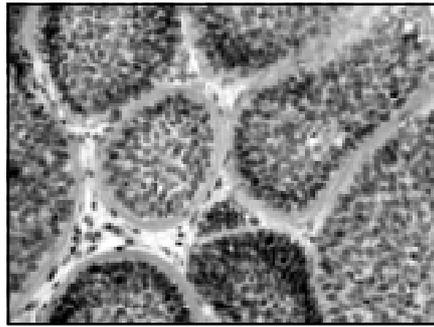
Зазвичай строма пухлини представлена пухкою сполучною тканиною, нерідко зі значною кількістю клітин типу фібробластів, іноді склерозованою. У стромі можна побачити осередкову запальну інфільтрацію. Як правило, епідерміс над пухлиною зберігається, хоча нерідко може бути атрофованим і позбавленим придатків [2]. Не залишаються інтактними кровоносні судини строми. На їх стінках відкладається білкова речовина з властивостями гіаліну, внаслідок чого судини набувають вигляду товстостінних трубок, просвіт яких іноді закритий тромбами [6]. Гістогенез циліндром шкіри до теперішнього часу викликає дискусії. Деякі автори вважають джерелом пухлини елементи волосяних фолікулів [9]. На думку більшості дослідників, її походження співвідносять із апокринними потовими залозами [7]. Останніми роками з'явилися повідомлення, що циліндрома гістогенетично пов'язана з екринними потовими залозами; ці автори запропонували назвати пухлину екринною циліндромою [2]. Наявність у різних пухлинах залозистої чи пілоїдної диференційовки дає підстави вважати, що циліндроми шкіри не є гістогенетично однорідними пухлинами. Автори гадають, що циліндрома може бути гістогенетично з'єднаною як з потовими залозами, так і з волосяними фолікулами [2, 6].

З огляду на рідкісність цієї пухлини наводимо власне спостереження.

Пацієнт І., 74 р., госпіталізований до клініки 22.06.2004 р. зі скаргами на новоутвір у лівій лобно-скроневої ділянці. Вважає себе хворим близько 25–30 років. Не лікувався. За останні 2 місяці розміри новоутвору різко збільшилися. Анамнез життя необтяжений. Соматично хворіє на гіпертонічну хворобу. При огляді на шкірі лівої лобно-скроневої ділянки визначалися два безболісних вузли тужаво-еластичної консистенції. Їх поверхня вкрита тонкою шкірою рожевого кольору, без



а



б



в

Рис. 1. Гістологічні препарати, забарвлені гематоксилін-еозином: а — $\times 250$; б, в — $\times 400$
 Histology specimen, stained with hematoxylin-eosin: а — $\times 250$; б, в — $\times 400$

волосяного покриву у волосистій частині. Вузли розташовані в глибоких відділах шкіри, на широкій основі, круглі, часточкові, величиною 1,5–3,0 см. Периферичні лімфовузли не збільшені. Результат пункційної біопсії: сосочкова синингоаденома. Клінічний діагноз: сосочкова синингоаденома шкіри лівої лобно-скроневої ділянки. За рішенням консиліуму ІМР ім. С.П. Григор'єва АМНУ запропоновано провести хірургічне лікування. Під загальним інтубаційним наркозом 23.06.2004 р. проведено вилучення новоутвору лівої лобно-скроневої ділянки, що поширювався до апоневрозу. Дефект закритий зустрічними шкірно-жировими клаптями. Макропрепарат описаний як множинний м'якотканинний конгломерат із гладенькою, рожевою поверхнею.

Гістологічно пухлина складається з чітко обведених часточок, різних за формою і розмірами з інтенсивно забарвленими ядрами овальної форми (рис. 1, а). Від навколишньої сполучної тканини часточки відмежовані гіаліновими мембранами (рис. 1, б). У часточці визначається витягнутої форми порожнина, облямована двошаровим кубічним епітелієм, що містить рідину (рис. 1, в).

Післяопераційний перебіг неускладнений. Спостереження за хворим рецидиву пухлини не виявило.

У наведеному випадку екрина циліндрома шкіри мала типову гістологічну будову без ознак інфільтруючого зростання, хоча до операції результат цитологічного дослідження показав сосочкову синингоаденому. Цей випадок цікавий відносно тривалого перебігу хвороби і мультицентричного пошкодження шкіри.

Література

1. Головин Д.И. Атлас опухолей человека. — Л.: Медицина, 1975. — С. 75–76.
2. Апатенко А.К. Эпителиальные опухоли и пороки развития кожи. — М.: Медицина, 1973. — С. 154–161.
3. Ancell H. // Tr. Med. — 1841. — P. 236.
4. Spiegler E. Ueber Endotheliome der Haut. — 1899. — P. 50–51.
5. Головин Д.И. Эпителиальные опухоли кожи. — Кишинев: Молдова, 1958. — С. 66–67.
6. Губарева А.В. // Арх. патол. — 1966. — Т. 28, № 5. — С. 16–23.
7. Walter, Lever. Histopathology of the Skin. — London S. B.: Lippincott Company, 1961. — P. 460–463.
8. Матеев Ст. // Онкол. — 1983. — Т. 20, № 2. — С. 111–113.
9. Машкиллейсон Л.Н., Смелов Н.С. // Сов. клин. — 1931. — № 16. — С. 393.
10. Краевский Н.А., Смольяников А.В., Саркисов Д.С. Патолого-анатомическая диагностика опухолей человека. — М.: Медицина, 1982. — С. 433–434.
11. Матеев С.Д. // Врачеб. дело. — 1984. — № 7. — С. 107–108.

Надходження до редакції 09.11.2004.

Прийнято 25.11.2004.

Адреса для листування:
 Тихоліз Ігор Степанович,
 ІМР ім. С.П. Григор'єва АМНУ, вул. Пушкінська, 82,
 Харків, 61024, Україна