

## Turban tumor sindrom

### *Turban tumour syndrome*

Neven Skitarelić\*

Pred čitaocima je novi broj časopisa Medica Jadertina za 2016. god. U ovom broju, uz brojne objavljene kvalitetne radove, sa zanimanjem sam pročitao rad Grabovca i suradnika pod naslovom „Tumor vlasišta – turban tumor: prikaz slučaja“.<sup>1</sup> Autori su prikazali bolesnicu u šestom desetljeću života s izrazito velikom tvorbom mekog oglavka, koja je godinama rasla. Patološka analiza odstranjene tvorbe pokazala je da se radi o proliferativnoj pilarnoj trihilemalnoj cisti. Unatoč tome što je u svjetskoj literaturi ovaj sindrom detaljno opisan,<sup>2,3</sup> u domaćoj literaturi bolesnike oboljele od ovoga sindroma nalazimo iznimno rijetko.<sup>4</sup>

Iako rijetko, ovakvi bolesnici se povremeno javljaju dermatolozima i otorinolaringolozima na ambulantne preglede. Na Slici 1 prikazana je naša bolesnica s promjenom lokaliziranom na vlasištu glave. Nakon odstranjenja tvorbe, patološka analiza pokazala je da se radi o cilindromu. Slika 2 prikazuje, uz promjene na vlasištu, i kožne promjene na licu bolesnice, lokalizirane oko nosa i obrva. Patološka analiza odstranjenih tvorbi s ovoga dijela lica, potvrdila je nalaz trihoepitelioma lica. Ove promjene su kod bolesnice liječene višekratnim ekcijama većih promjena, te dermoabrazijom sitnih promjena. Prikazana bolesnica, karakteristična je upravo za prikaz ovoga sindroma. Anamnestički podaci dobiveni od bolesnice pokazuju da je njezin otac imao slične promjene na licu, što upućuje na mogućnost postojanja obiteljske cilindromatoze i višestruke obiteljske trihoepiteliomatoze. To je rijedak nasljedni autosomno – dominantni poremećaj, za koji su karakteristični tumori adneksa, poput cilindroma, trichoepitelioma i spiradenoma.<sup>2,3</sup> Za ovaj sindrom karakteristično je da se znatno češće javlja u ženskoj populaciji.<sup>5</sup>



Slika 1. Bolesnica s cilindromom vlasišta  
*Picture 1. A patient with a scalp cylindroma*



Slika 2. Ista bolesnica s trihoepiteliomima lica  
*Picture 2. The same patient with trichoepitheliomas of the face*

\* Adresa za dopisivanje / *Correspondence address*: Prof. dr. sc. Neven Skitarelić, dr. med., otorinolaringolog, plastični kirurg glave i vrata, **Opća bolnica Zadar**, Odjel za otorinolaringologiju i maksilofacijalnu kirurgiju, B. Peričića 5, 23000 Zadar.

Podaci iz svjetske literature pokazuju da se „Turban tumor sindrom“ javlja rijetko, a karakteriziran je upravo pojavom cilindroma, trihoepitelioma i spiradenoma, benignih tumora porijeklom iz adneksa kože. Prvi opis takvih višestrukih tumora potječe još od radova Brooka i Spieglera, iz devetnaestog stoljeća, zbog čega je ovaj sindrom i poznat kao Brooke – Spieglerov sindrom.<sup>6,7</sup> Predilekcijsko mjesto razvoja tumora su folikuli dlaka i žlijezde znojnice i lojnice i to prvenstveno u predjelu glave i vrata. Na trupu i ekstremitetima ovakvi tumori znatno se rjeđe javljaju, kod manje od 10% oboljelih bolesnika.<sup>8</sup> Cilindromi se češće javljaju na mekom oglavku, a trihoepiteliomi na licu oko nosa i obrva, što smo vidjeli i kod naše bolesnice, prikazane na slikama 1 i 2. Spiradenomi su češći u predjelu trupa. Iako se ovakvi bolesnici sporadično javljaju, poznavanje ovoga sindroma važno je za kliničare. Naime, cilindromi koji su u pravilu dobroćudni tumori, mogu se transformirati u zloćudne cilindrome, s pojavom metastaza.<sup>9</sup> Moguća je i transformacija spiradenoma u spiradenokarcinom, a opisana je i transformacija trihoepitelioma u bazaliom. Unatoč tome što se kod bolesnika u pravilu radi o dobroćudnim promjenama na adneksima kože glave i lica, lokalna invazija tumora treba pobuditi sumnju na zloćudni tumor.<sup>5,10</sup> Liječenje bolesnika s turban sindromom prvenstveno je kirurško, uz neophodnu patološku analizu odstranjenoga tkiva. Zloćudna transformacija tumora zahtijeva agresivan kirurški pristup.

## Literatura

1. Grabovac S, Grabovac Đ, Malčić Dalipi V, Bobonj Hržak D, Komlenac R. Tumor vlasišta – turban tumor: prikaz slučaja. *Med Jad.* 2016;55-58.
2. Vanecek T, Halbhuber Z, Kacerovska D, Martinek P, Sedivcova M, Carr RA, Slouka D, Michal M, Kazakov DV. Large germline of the CYLD gene in patients with Brooke – Spiegler syndrome and multiple familial trichoepithelioma. *Am J Dermatopathol.* 2014;36:868-874.
3. Chen M, Liu H, Fu X, Yu Y, Yu G, Tian H, Zhou G, Lu X, Chen S. Brooke-Spiegler syndrome associated with cylindroma, m. trichoepithelioma and eccrine spiradenoma. *Int J Dermatol.* 2013;52:1602-1604.
4. Grabovac S, Cikoja I, Piškorić J, Malčić V. Cilindrom vlasišta. *Acta Med.* 2000;26:147-150.
5. Friedrich RE. Dermal cylindroma of the scalp (Turban tumor) and subjacent calvarian defects. *Anticancer Res.* 2010;30:1793-1798.
6. Broke HG. Epithelioma adenoides cysticum. *Br J Dermatol.* 1892;4:269-287.
7. Spiegler E. Ueber Endotheliome der Haut. *Arch Derm Syph.* 1899;50:163-176.
8. Chauhan DS, Guruprasad Y. Dermal cylindroma of the scalp. *Natl J Maxillofac Surg.* 2012;31:59-61.
9. Akgul GG, Yemidogan E, Dinc S, pak I, Colakoglu MK, Gulcelik MA. Malign cylindroma of the scalp with multiple cervical lymph node metastasis. – A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2013;4:589-592.
10. Zhao XY, Huang YJ, Liang YH, Huang L, Zhao Y, Zeng K. Multiple familial trichoepithelioma: report of a Chinese family not associated with a mutation in the CYLD gene and CYLD protein expression in the trichoepithelioma tumor tissue. *Int J Dermatol.* 2014; 53:279-281.