

ZEREBRALES ZYLINDROKARZINOM BEI BROOKE-SPIEGLER-SYNDROM

C. Hempel¹, P. Kuzman², M. Ziemer¹

1 Universitätsmedizin Leipzig – Klinik und Poliklinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie

2 Universitätsmedizin Leipzig – Abteilung für Neuropathologie

ANAMNESE

Ein 75-jähriger Patient mit Brooke-Spiegler-Syndrom wurde bei neu aufgetretener, progredienter Gedächtnis- und Gangstörungen notfallmäßig einer CT-Bildgebung unterzogen. Hierbei zeigte sich eine große cerebrale Raumforderung, welche neurochirurgisch nur unvollständig entfernt werden konnte.

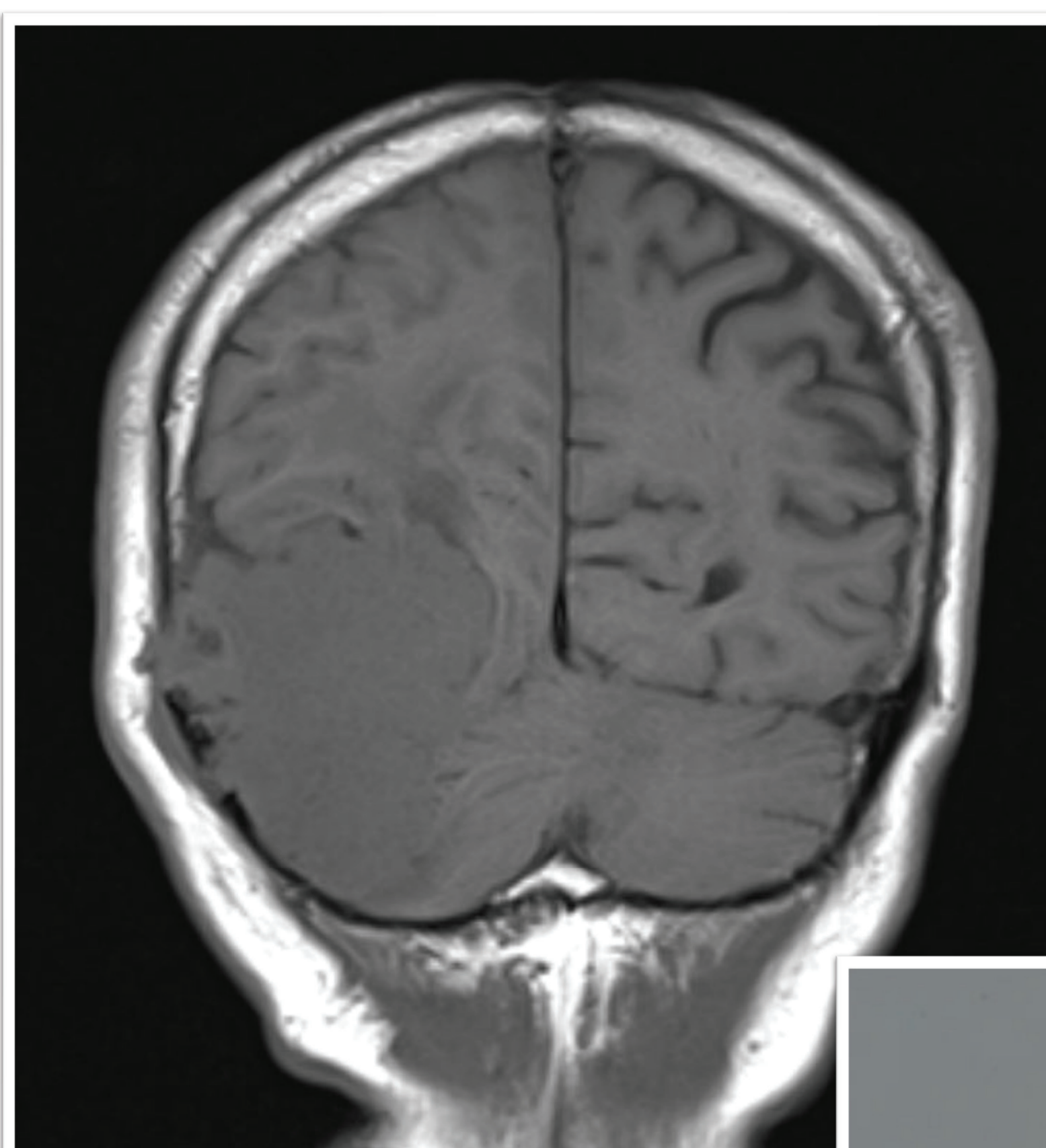
Der Patient war über Jahre bereits mehrfach am Kapillitium aufgrund kutaner Spiradenome und Zylindrome voroperiert.

BROOKE-SPIEGLER-SYNDROM

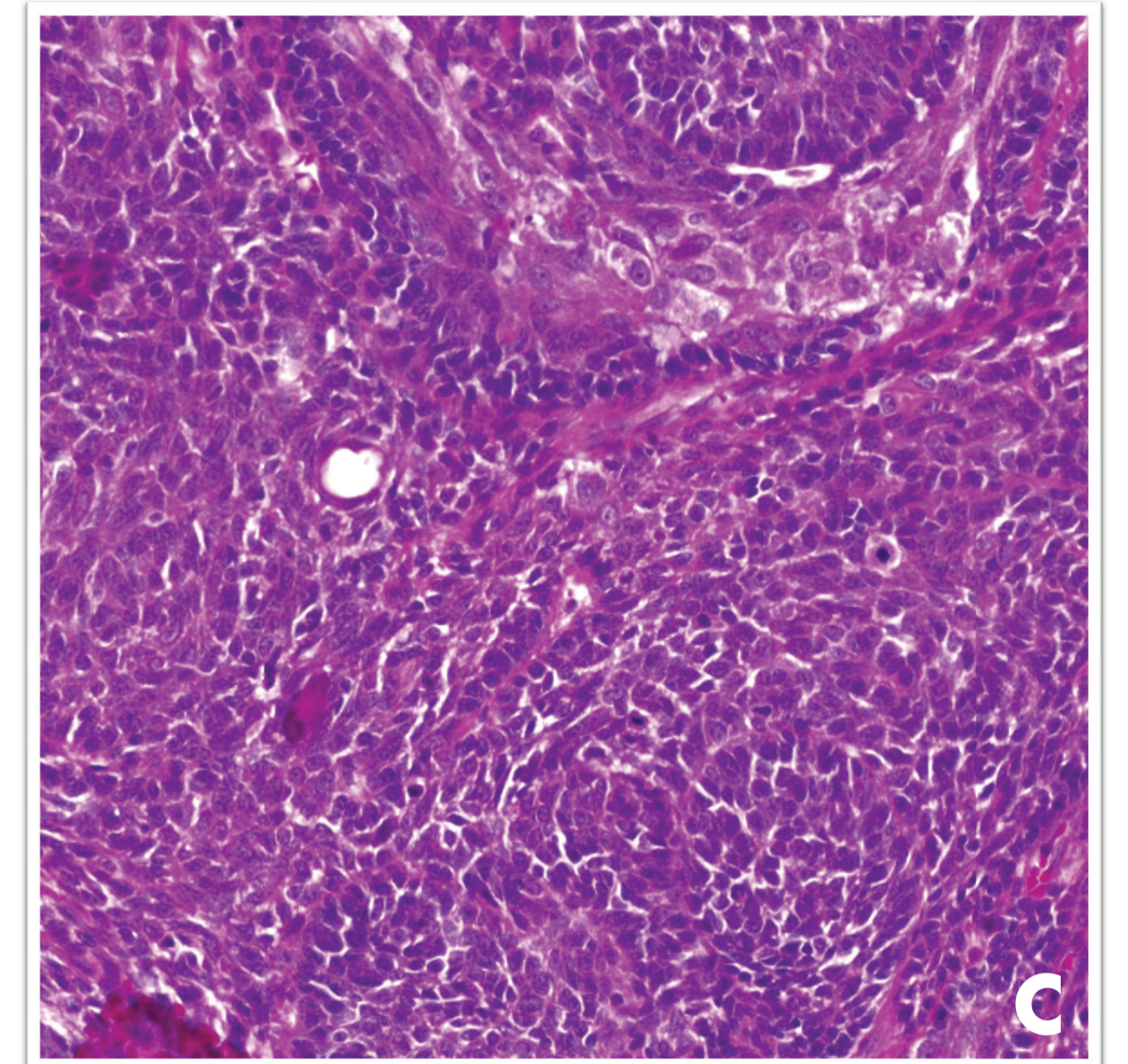
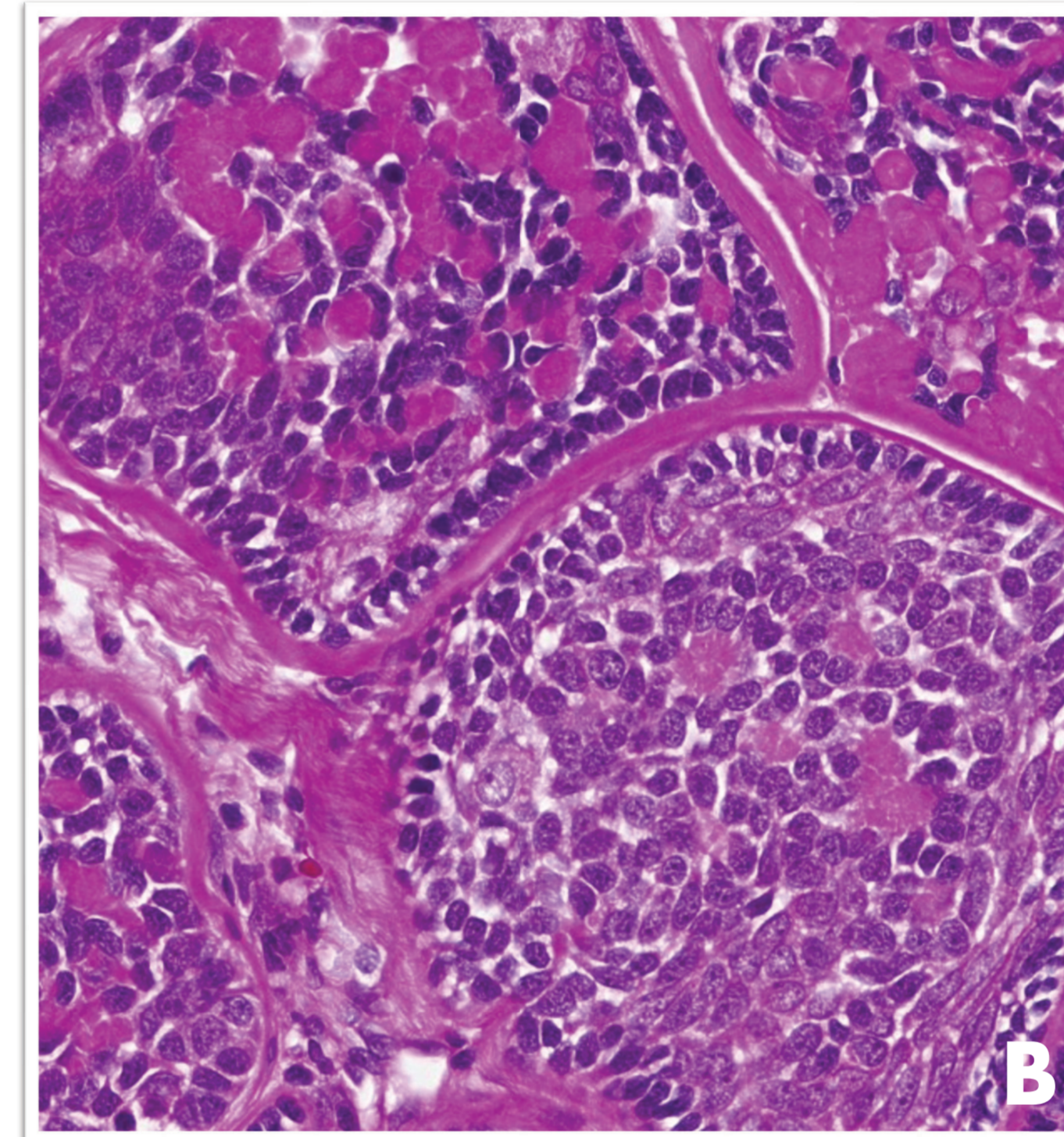
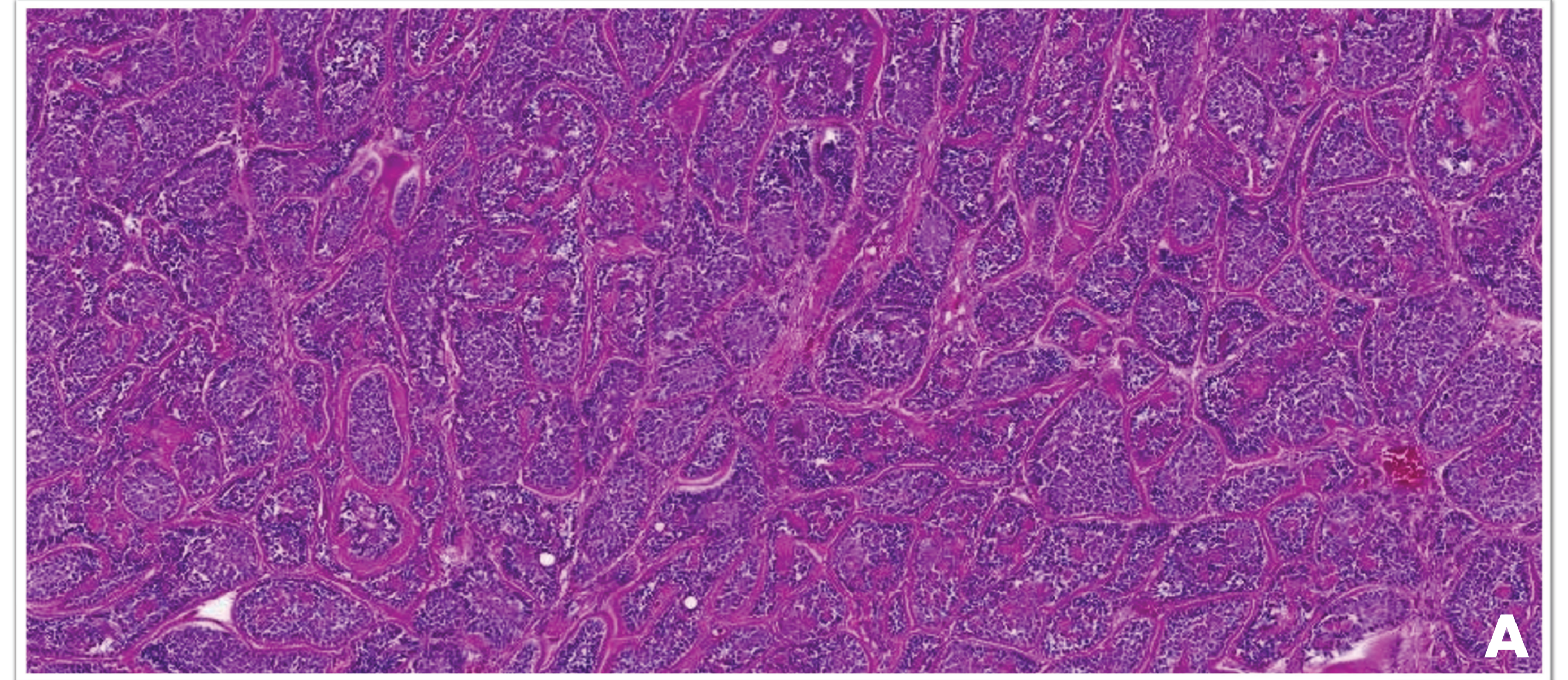
Das Brooke-Spiegler-Syndrom ist eine seltene, autosomal-dominant vererbte Erkrankung, die durch multiple Neoplasien der Hautanhangsgebilde, vor allem Spiradenome, Zylindrome und Spiradenozyklindrome, gekennzeichnet ist, die bevorzugt in Kopf-Hals-Lokalisation auftreten. Ursache des Syndroms ist eine Mutation des auf Chromosom 16 lokalisierten Tumorsuppressorgens CYLD. Es besteht ein geschätztes Risiko von 5-10% für maligne Entartungen, weshalb die Patienten in regelmäßigen klinischen Kontrollen sein sollten. Eine Metastasierung stellt jedoch eine Rarität dar.¹

Apparative Diagnostik und klinisches Bild

- CT-Schädel mit Nachweis einer supra- und infratentoriellen KM-affinen Raumforderung mit Infiltration der Schädelkalotte



Histologie zerebrale Raumforderung



Histologie der zerebralen Raumforderung (Hämatoxylin-Eosin): Dicht gedrängte ovale und polygonale Nester epitheloider Zellen mit einer peripheren, palisadenartig angeordneten Schicht basophiler Zellen sowie zentral gelegenen, blasser angefärbten Zellen in puzzleartiger Anordnung (A). Diese sind von PAS-positiven Membranen umgeben. In gut differenzierten Anteilen finden sich Gangstrukturen (B). Fokal ist diese Architektur aufgehoben, mit Verlust der membranösen Abgrenzung. Es finden sich ausgeprägte Zell- und Kernpolymorphismen (C).

VERLAUF

Trotz unvollständiger neurochirurgischer Resektion zeigte sich unter regelmäßigen radiologischen Kontrollen 1,5 Jahre nach OP eine stable disease.

Eine Remikroskopie der voroperierten, noch verfügbarer Tumoren lieferte keinen Anhalt für ein zugrundelegendes primäres Zylindrokarzinom, insb. nicht der lokoregionären Kopfhaut, so das ein intrakranielles Wachstum unwahrscheinlich ist. Denkbar ist die Entartung eines primär intrazerebralen Zylindroms, was als *primary intracranial adenoid cystic carcinoma* beschrieben ist.

FAZIT UND DISKUSSION

Der vorliegende Fall unterstreicht die potenzielle maligne Transformationen beim Brooke-Spiegler-Syndrom. Die therapeutischen Optionen bei zerebralen Tumoren sind limitiert, sodass der frühzeitigen chirurgischen Exzision und interdisziplinären Betreuung eine zentrale Bedeutung zukommt.

LITERATUR

1. Pichler M, Thuile T, Kluge R, Puviani M, Benedicenti F, Eisendle K. Metastasierendes Zylindrokarzinom beim Brooke-Spiegler-Syndrom – Fallbericht und Literaturübersicht. J Dtsch Dermatol Ges. 2021;19:125-128.