

## ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΠΕΙΡΣΤΑΤΙΚΟΥ

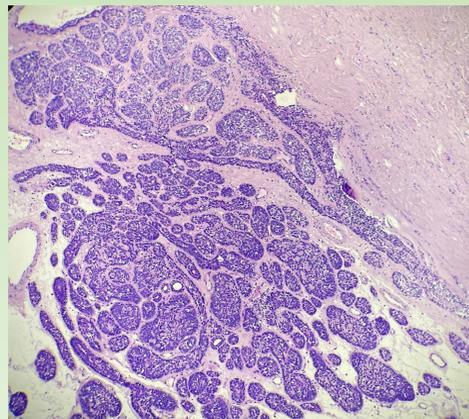
Άρρεν 75 ετών προσέρχεται στο τακτικό χειρουργικό ιατρείο λόγω μορφωμάτων τριχωτού κεφαλής. Αναφέρει την ύπαρξη **πολλαπλών** μορφωμάτων τριχωτού κεφαλής **από ετών**, τα οποία αυξήθηκαν σταδιακά σε μέγεθος και αριθμό. Επισκοπικά διαπιστώθηκε πως αφορούσαν μορφώματα στον υποδόριο ιστό, χωρίς εξελκώσεις. Διενεργήθηκε εκτομή των τριών μεγαλύτερων μορφωμάτων.

Από το πόρισμα της ιστολογικής εξέτασης διαπιστώθηκαν τμήματα **καλοήθων εξαρτηματικών όγκων με χαρακτηριστικά συμβατά με κυλινδρώματα και σπειροαδενώματα, οπότε και τέθηκε η υποψία συνδρόμου Brooke Spiegel.**

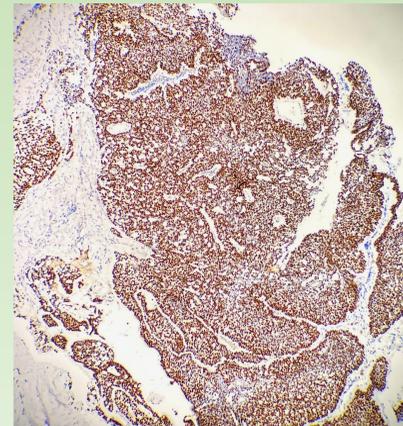
Ο ασθενής ενημερώθηκε για τα αποτελέσματα της παθολογοανατομικής εξέτασης και την πιθανότητα του συνδρόμου Brooke – Spiegel.

Δόθηκαν οδηγίες για τακτική παρακολούθηση λόγω του κινδύνου κακοήθους εξαλλαγής, ενημέρωση των υπόλοιπων μελών της οικογένειας και χειρουργική αφαίρεση των υπόλοιπων αλλοιώσεων. .

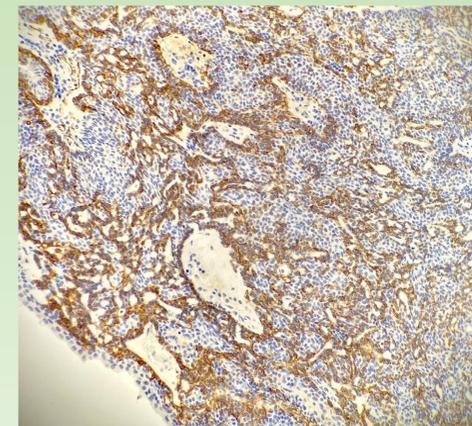
## Ιστολογική εικόνα Σπειροαδενώματων



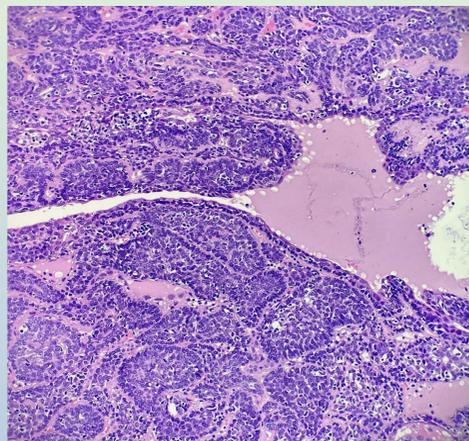
Χρώση H&E x10



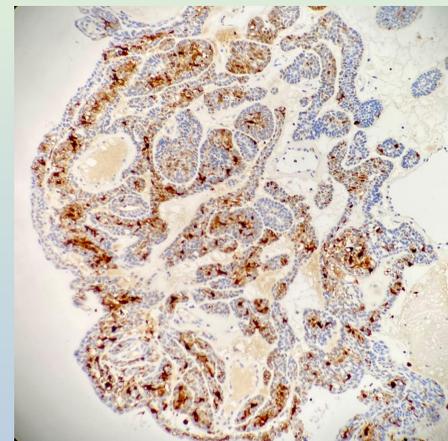
Θετική ανοσοϊστοχημική χρώση P63 X10



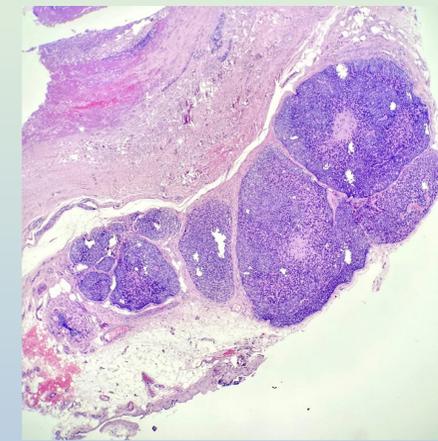
Θετική ανοσοϊστοχημική χρώση SMA X10



Χρώση H&E X20



Θετική ανοσοϊστοχημική χρώση S100 X10



Χρώση H&E X4

**Πολλές φορές οι γενικοί χειρουργοί καλούνται να εκτιμήσουν ασθενείς με δερματικές μάζες/μάζες υποδορίου σε διάφορα σημεία του σώματος. Η ιστολογική εξέταση πέραν του αποκλεισμού της πιθανότητας κακοήθειας, είναι απαραίτητη για την πιθανή διάγνωση διαφόρων δερματικών συνδρόμων έτσι ώστε να γίνεται σωστή ενημέρωση των ασθενών και των οικογενειών τους με στόχο την κατάλληλη παρακολούθηση, πρόληψη και αντιμετώπιση.**

## Σύνδρομο Brooke - Spiegel

«Πρόκειται για σπάνια δερματολογική κληρονομική νόσο που χαρακτηρίζεται από την ανάπτυξη πολλαπλών δερματικών εξαρτηματικών όγκων (σπειροαδενώματα, κυλινδρώματα, τριχοεπιθηλιώματα) κυρίως στο τριχωτό της κεφαλής και στον αυχένα, οι οποίοι σε σπάνιες περιπτώσεις μπορεί να παρουσιάσουν κακοήθη εξαλλαγή»

1892: Περιγραφή τριχοεπιθηλιωμάτων από τον Brooke

1899: Περιγραφή κυλινδρωμάτων από τον Spiegel

**Κλινική εικόνα:** Πολλαπλές αλλοιώσεις (10 – 20 βλάβες, έως >100), καφεοειδούς χρώματος 0.5 εκ – 3 εκ σε διάμετρο οι οποίες προσβάλλουν το δέρμα ενώ σπάνια προσβάλλονται οι ελάσσονες και μείζονες σιελογόνοι αδένες, και σπάνια οι μαστοί (κυλινδρώματα). Εμφανίζονται στην εφηβεία, αυξάνονται σε μέγεθος και αριθμό με την αύξηση της ηλικίας.

**Παθογένεια:** Ογκοκατασταλτικό γονίδιο **CYLD** στο χρωμόσωμα 16q12–q13

**Αυτοσωματική επικρατής κληρονομικότητα**

► Δεν υπάρχουν συσχετίσεις γονότυπου-φαινότυπου όσον αφορά τη σοβαρότητα της νόσου, την πιθανότητα κακοήθους εξαλλαγής και την ανάπτυξη εξωδερμικών αλλοιώσεων

**Διάγνωση:** Υποψία από το ατομικό και οικογενειακό ιστορικό, ενώ η διάγνωση τίθεται από την ιστολογική εξέταση και τον γονιδιακό έλεγχο

**Ιστολογική Εξέταση:** **σπειραδένωμα, κυλινδρώματα ή σπειραδενοκυλινδρώματα.**

**Κλινική Σημασία:**

1. Ανάλογα με τη **θέση** μπορεί να προκαλέσουν διάφορα συμπτώματα πχ τύφλωση (βλέφαρα) ή απώλεια ακοής (έξω ακουστικός πόρος)

2. **Κίνδυνος κακοήθους εξαλλαγής στο 5-10% των περιπτώσεων**  
Ταχεία αύξηση σε μέγεθος, εξέλκωση και αιμορραγία θα πρέπει να θέσει την υποψία κακοήθειας (κυρίως βασικοκυτταρικό καρκίνωμα)

**Θεραπεία:** **Χειρουργική αφαίρεση** των νεοπλασμάτων

**Εναλλακτικά :** Δερμοαπόξεση, CO2 laser, κρυοθεραπεία, ακτινοθεραπεία, Ραδιοσυχνότητες, Er:YAG laser

Προτιμάται η ευρεία εκτομή λόγω του κινδύνου κακοήθους εξαλλαγής,

**Απαραίτητη η τακτική παρακολούθηση καθώς και η ενημέρωση και η κλινική εξέταση των μελών της οικογένειας.**

1.Kazakov DV. Brooke-Spiegler Syndrome and Phenotypic Variants: An Update. Head Neck Pathol. 2016 Jun;10(2):125-30. doi: 10.1007/s12105-016-0705-x. Epub 2016 Mar 14. PMID: 26971504; PMCID: PMC4838966.

2.Manchanda K, Bansal M, Bhayana AA, Pandey S. Brooke-spiegler syndrome: a rare entity. Int J Trichology. 2012 Jan;4(1):29-31. doi: 10.4103/0974-7753.96084. PMID: 22628987; PMCID: PMC3358935.

3.Szepietowski JC, Wasik F, Szybejko-Machaj G, Bieniek A, Schwartz RA. Brooke-Spiegler syndrome. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2001 Jul;15(4):346-9. PMID: 11730050.

4.HG, BROOKE. "Epithelioma adenoids cysticum." *Br J Dermatol* 4 (1892): 269-286.

5.Spiegler, Eduard. "Ueber endotheliome der haut." *Archiv für dermatologie und syphilis* 50.2 (1899): 163-176.

6.Thomas LW, Pham CT, Coakley B, Lee P. Treatment of Brooke-Spiegler Syndrome Trichoepitheliomas with Erbium: Yttrium-Aluminum-Garnet Laser: A Case Report and Review of the Literature. J Clin Aesthet Dermatol. 2020 Jul;13(7):41-44. Epub 2020 Jul 1. PMID: 32983336; PMCID: PMC7492015