

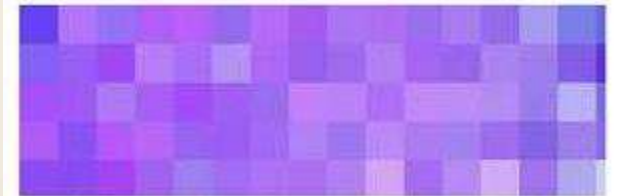


Sessió de Residents: Tumors del SNC

Jordi Temprana Salvador
Hospital Universitari Vall d'Hebron



SOCIETAT CATALANA

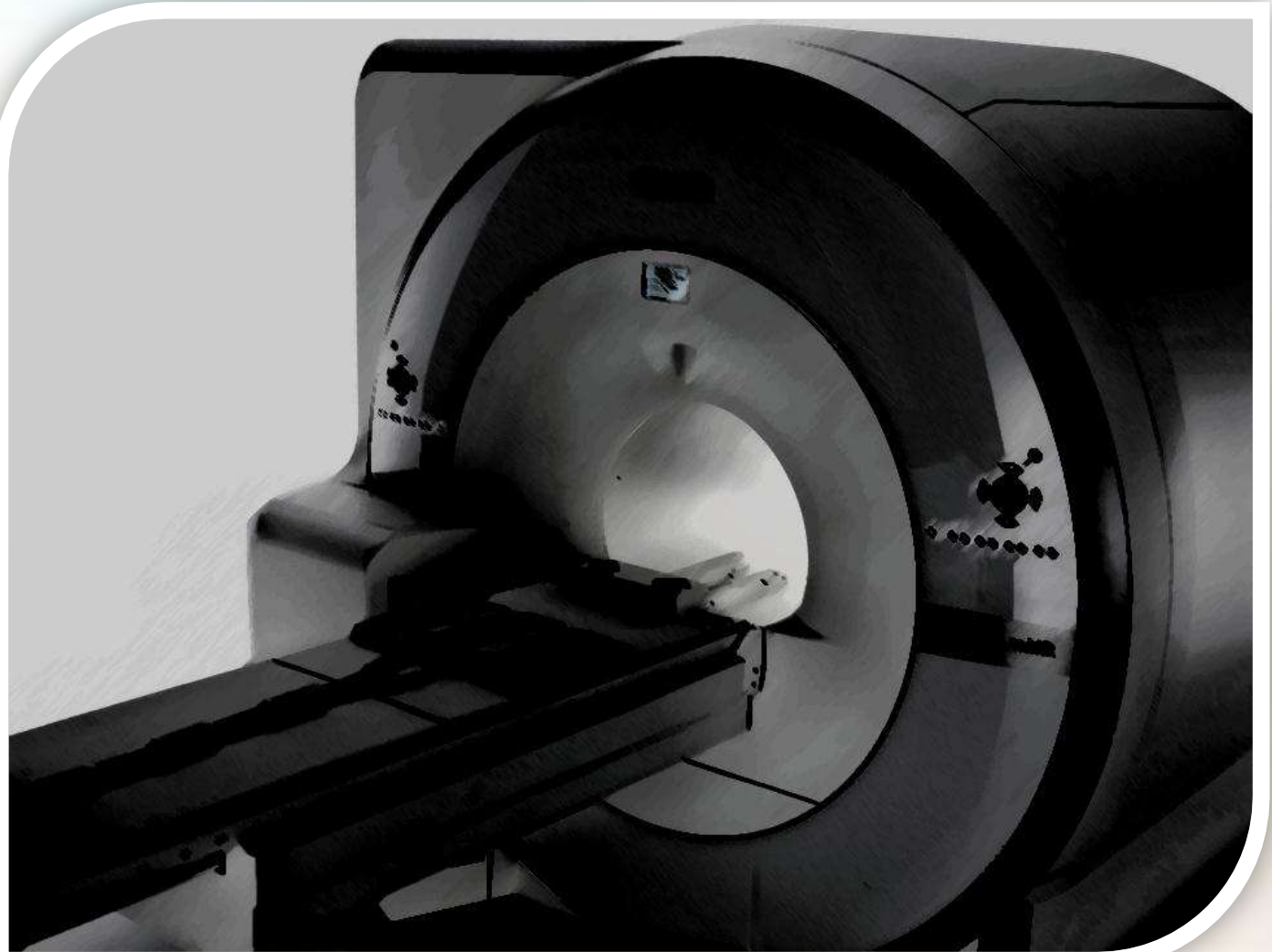


D'ANATOMIA PATOLÒGICA

Història clínica

- Dona de 26 anys amb antecedents:
 - **Neurofibromatosis** familiar tipus 1.
 - **Glioma** del nervi òptic. IQ als 2 anys, pròtesis ocular dreta.
 - **Neurofibroma** de l'arrel del C3. IQ al 2007.
- Consulta per **cefalea** i marejos (↑ amb valsalva i mov. cefàlics), vòmits sense nàusees i inestabilitat d'un mes d'evolució.

Proves d'imatge

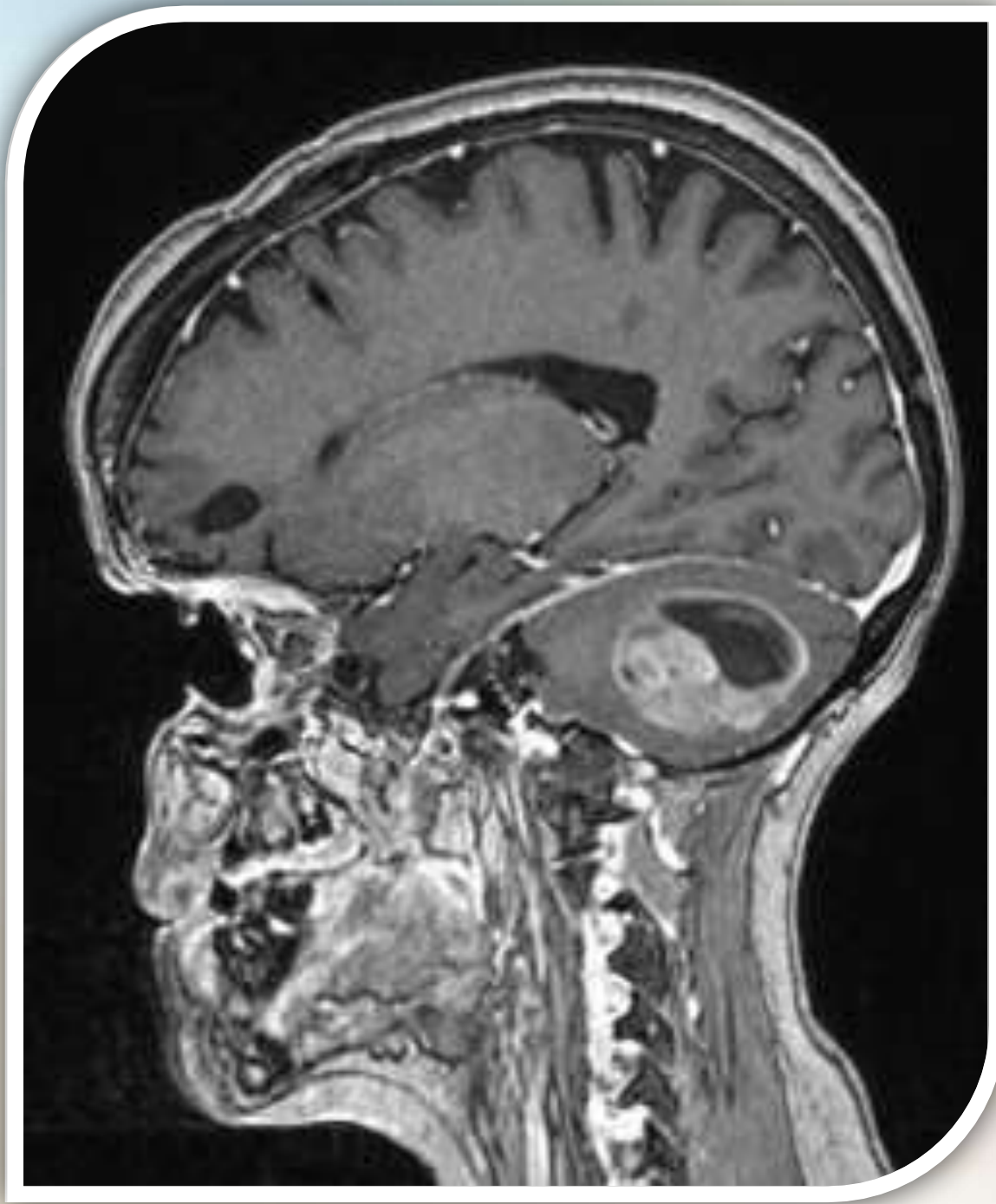


Tumoració **intraparenquimatosa** que afecta **cerebel dret**, amb característiques **sòlid quístiques** de contorns **regulars** de 51 x 45 x 30 mm.

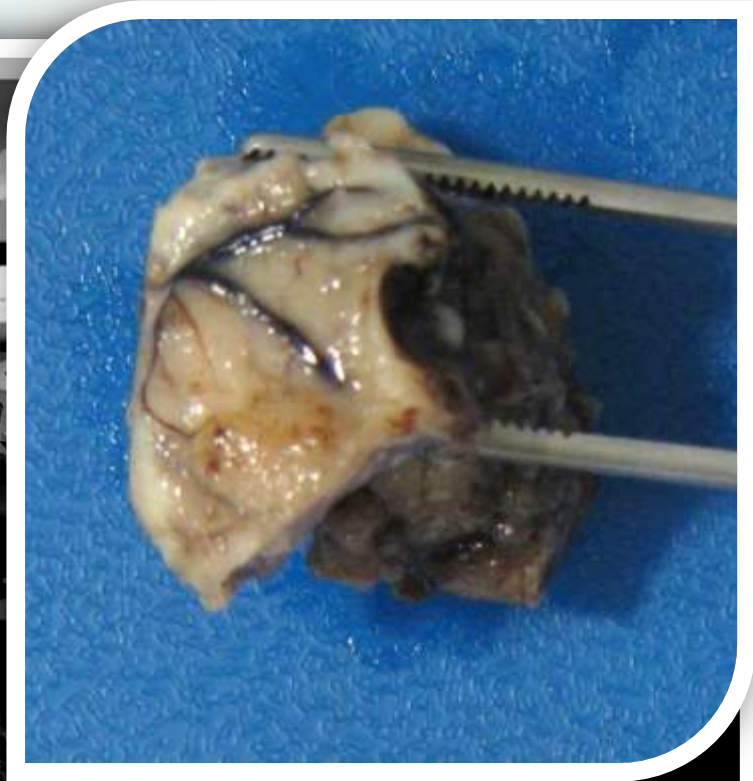
Contrast: **Realç perifèric** del quist i del component sòlid. Mostra important restricció a la difusió de la porció sòlida.

Important **efecte de massa** amb compressió del IV ventricle, **desplaçament** cap a l'esquerra del tronc i colapse de les cisternes

OD (NF-1): **Astrocitoma pilocític** (no realç tan marcat a la paret del quist). **Glioma d'alt grau** (menys probables a fossa posterior.)



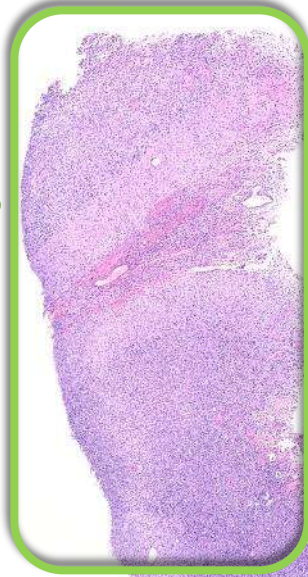
Extirpació quirúrgica



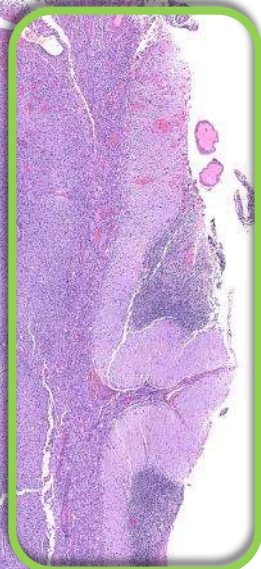
Resecció macroscòpicament completa.

3 x 2 x 1,6 cm i 10,1 g. Recobriment leptomeningi sense identificar-se folies cerebel·loses. Superfície blanquinosa llisa al tall, sense identificar-se còrtex o substància blanca.

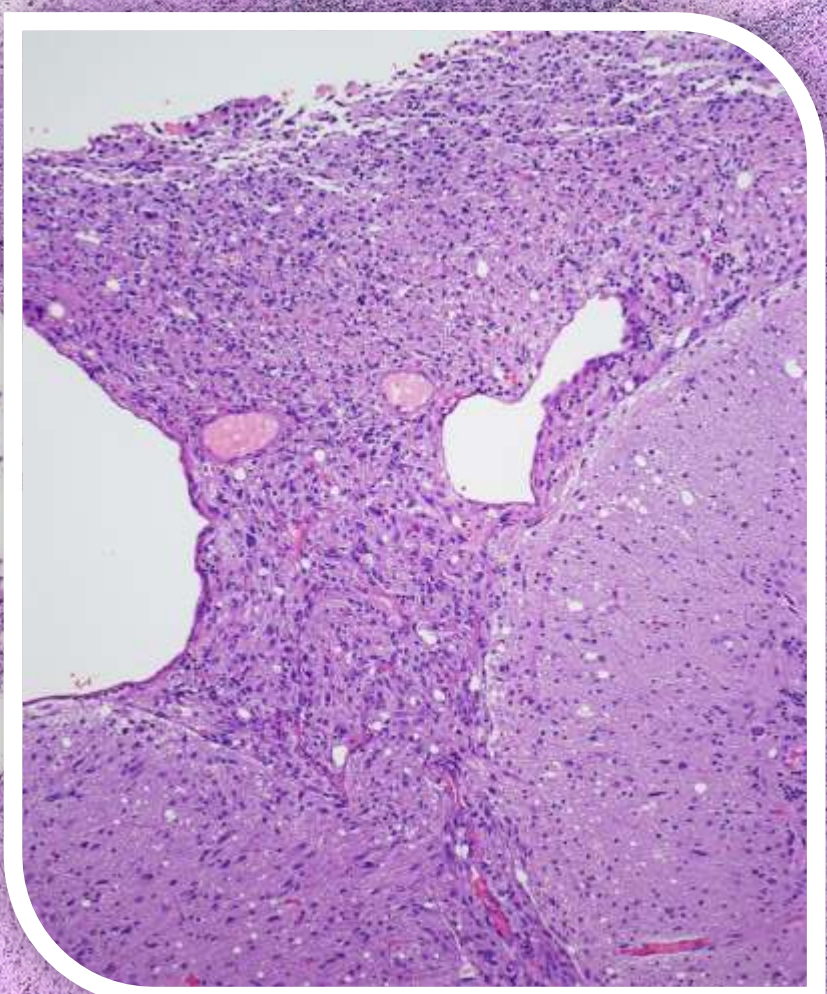
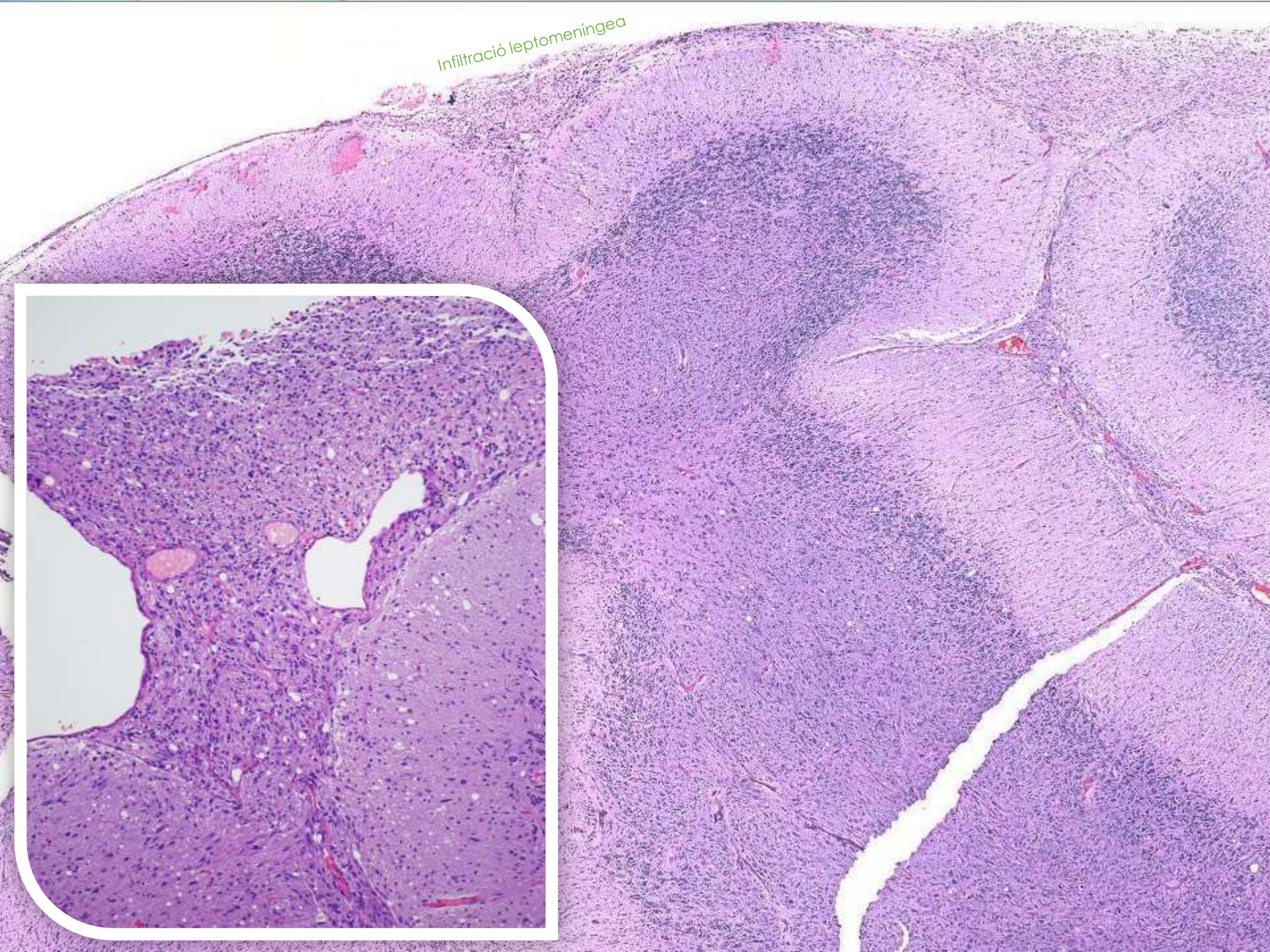
Esborrament de la granular

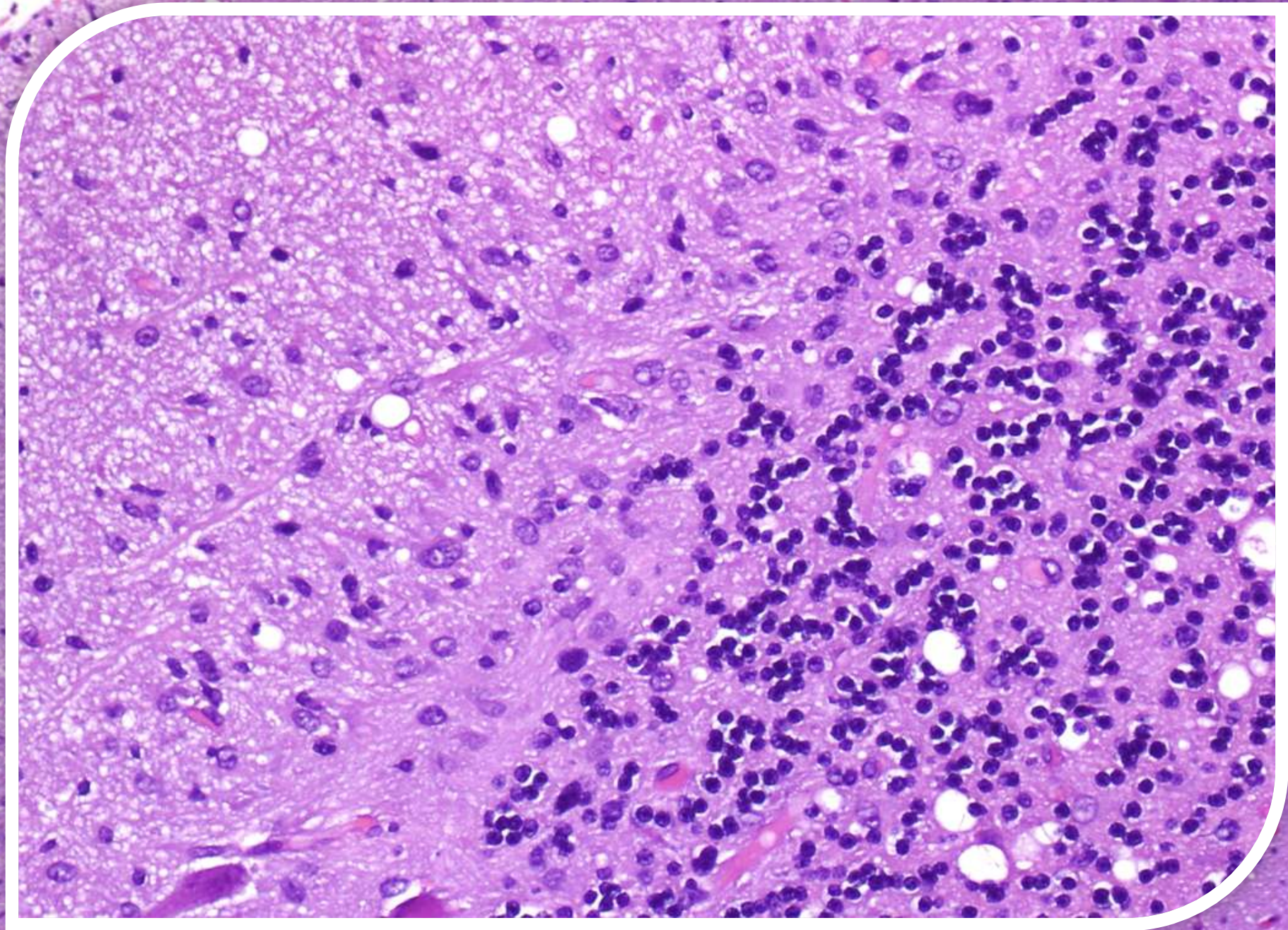


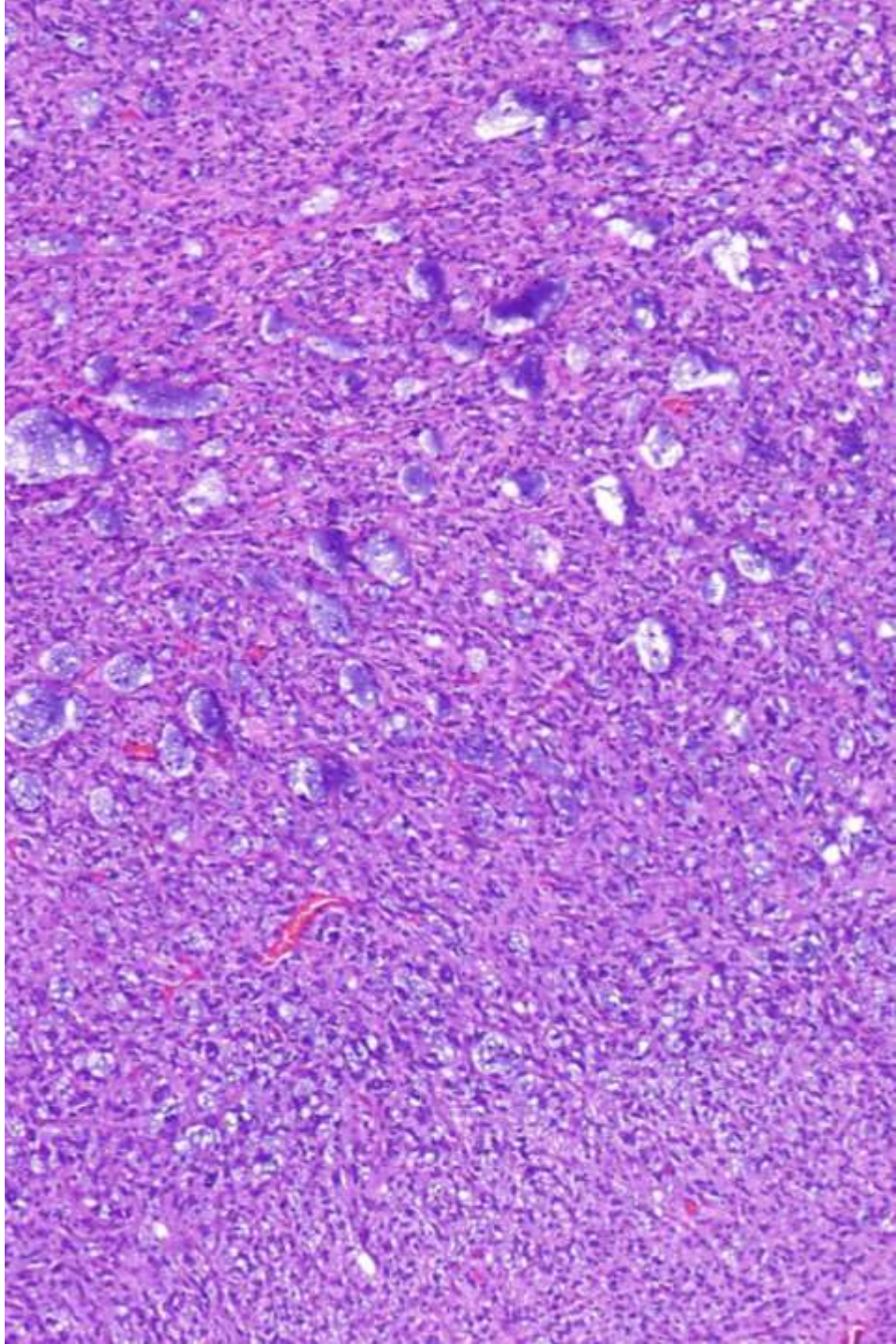
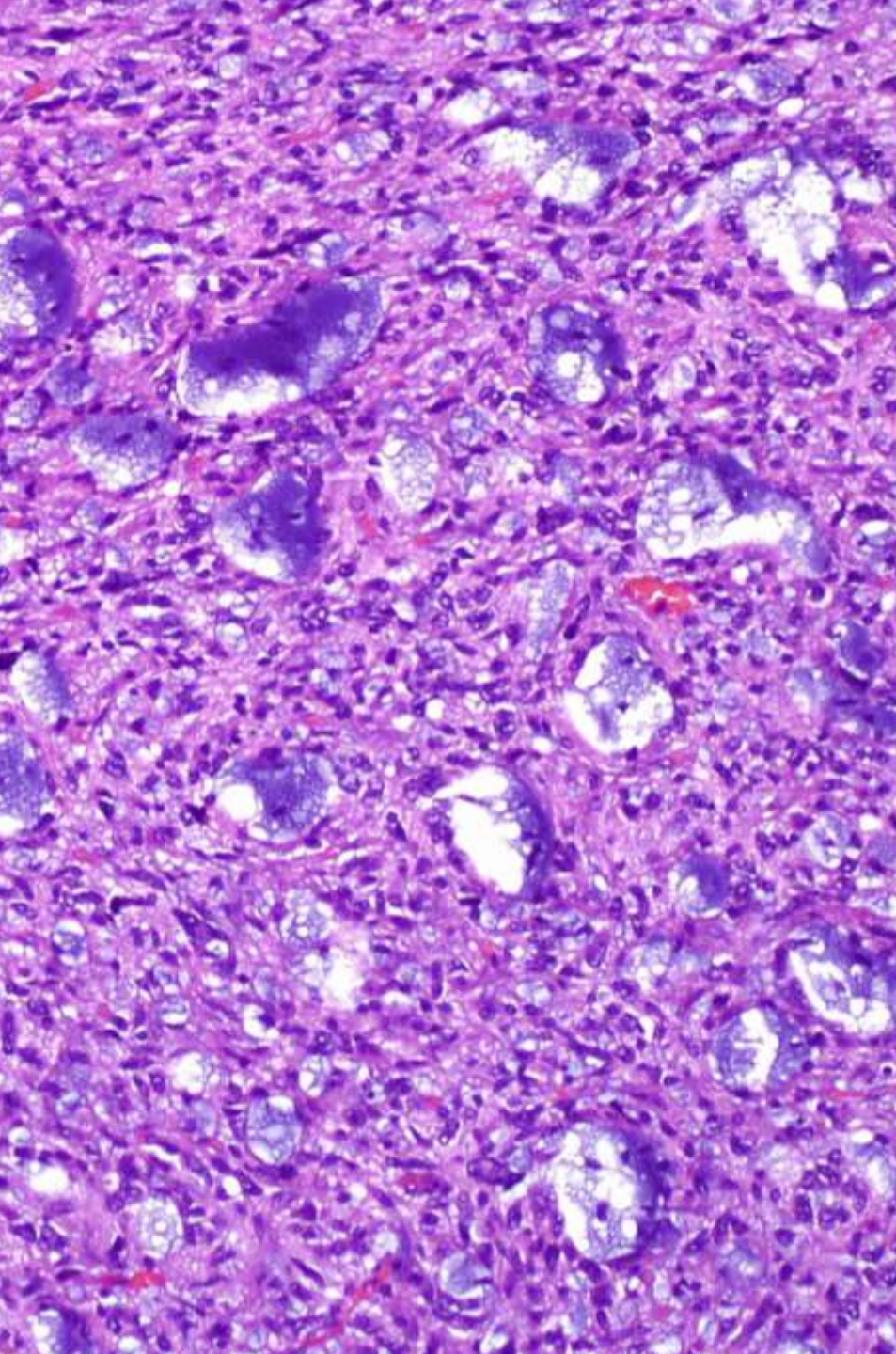
Necrosi

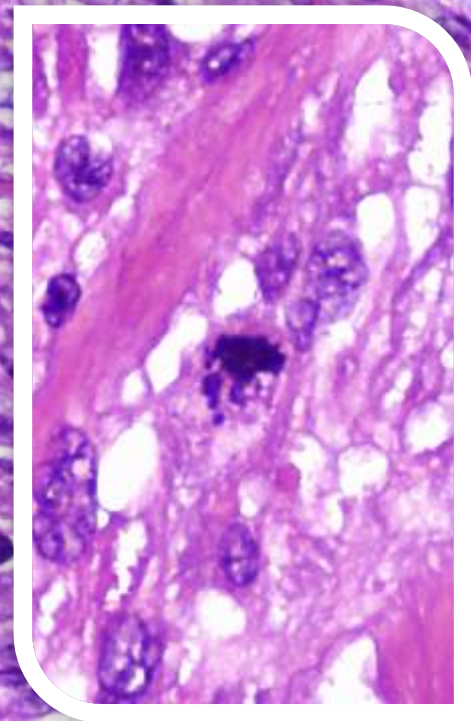
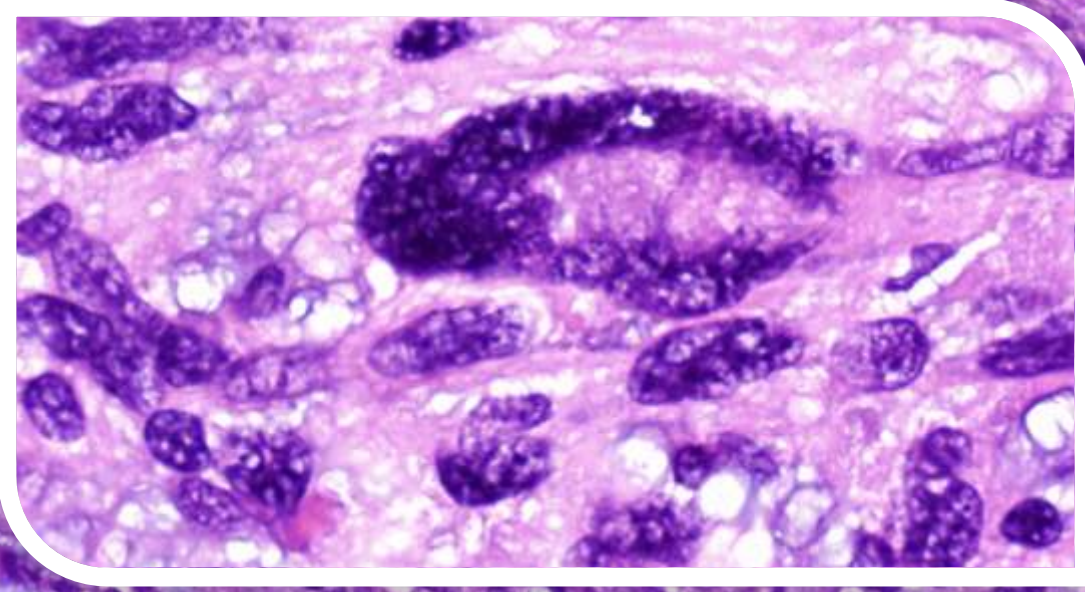
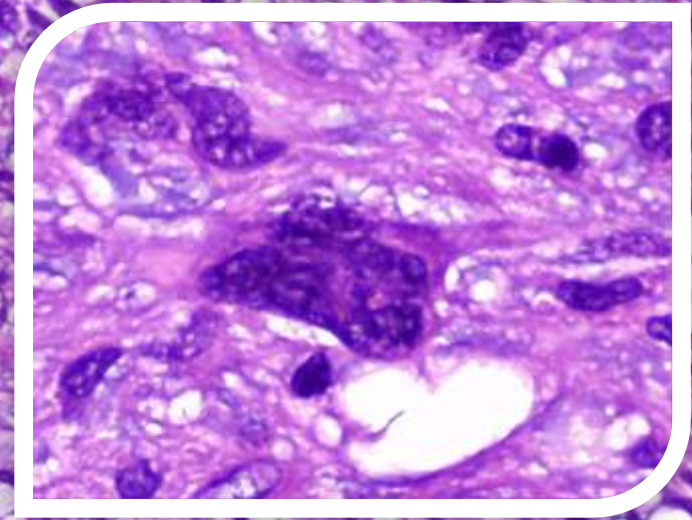
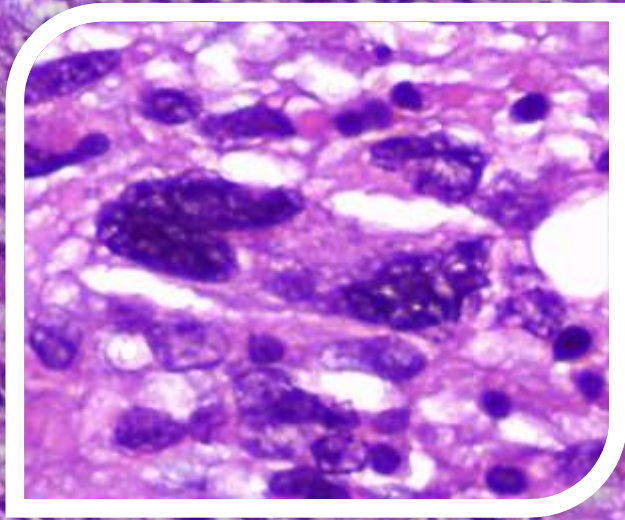


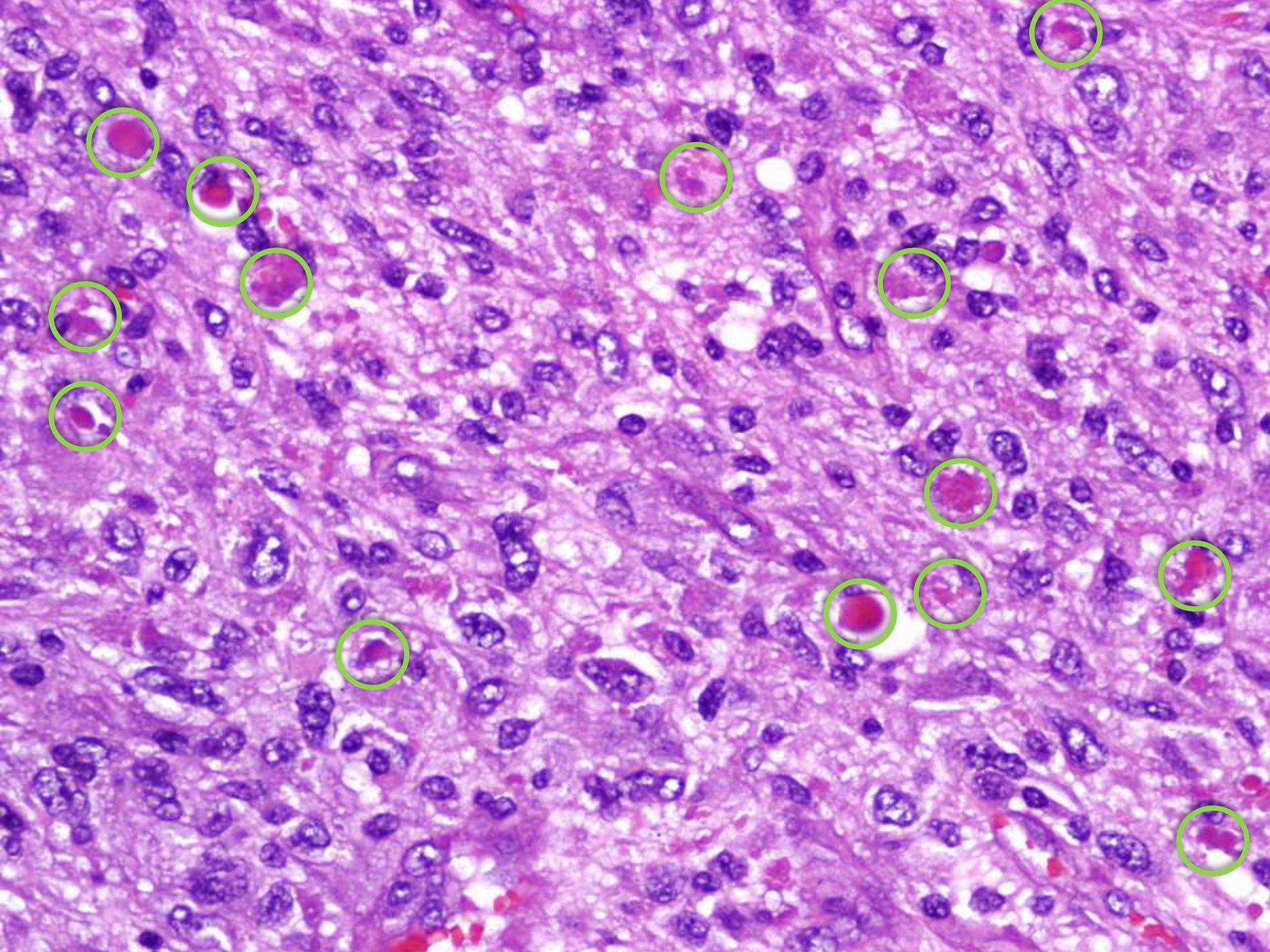
Infiltració leptomeníngea

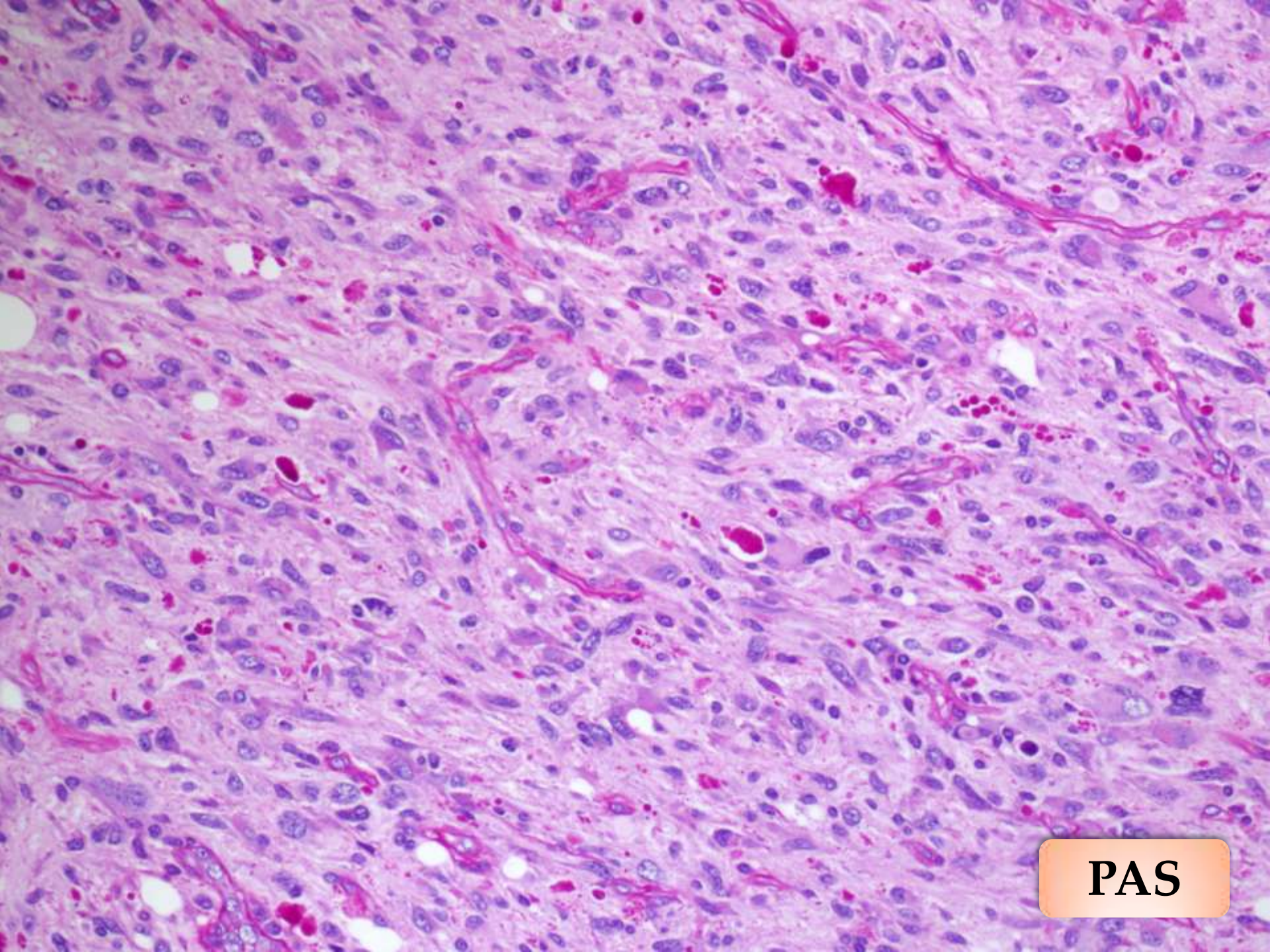




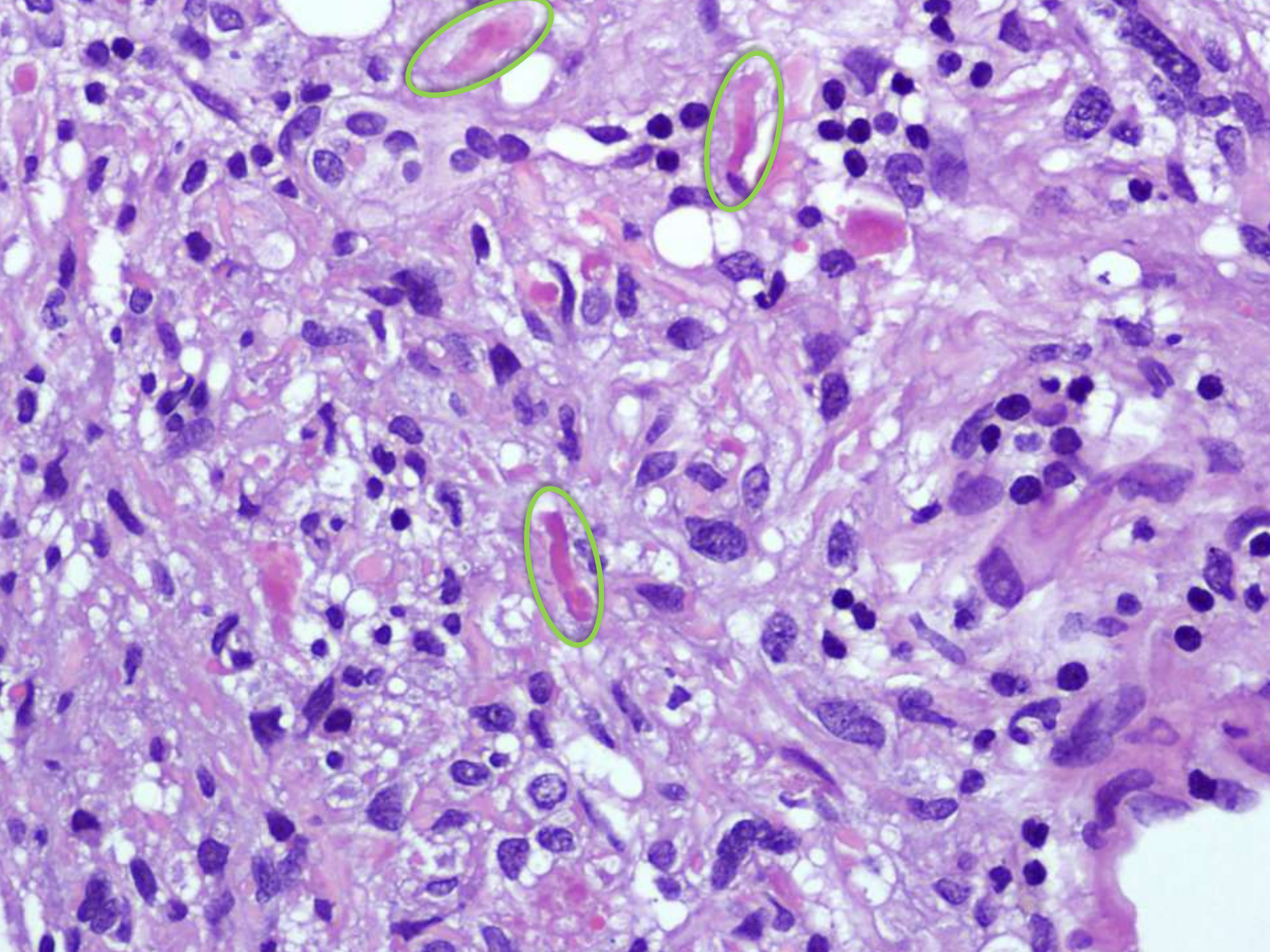


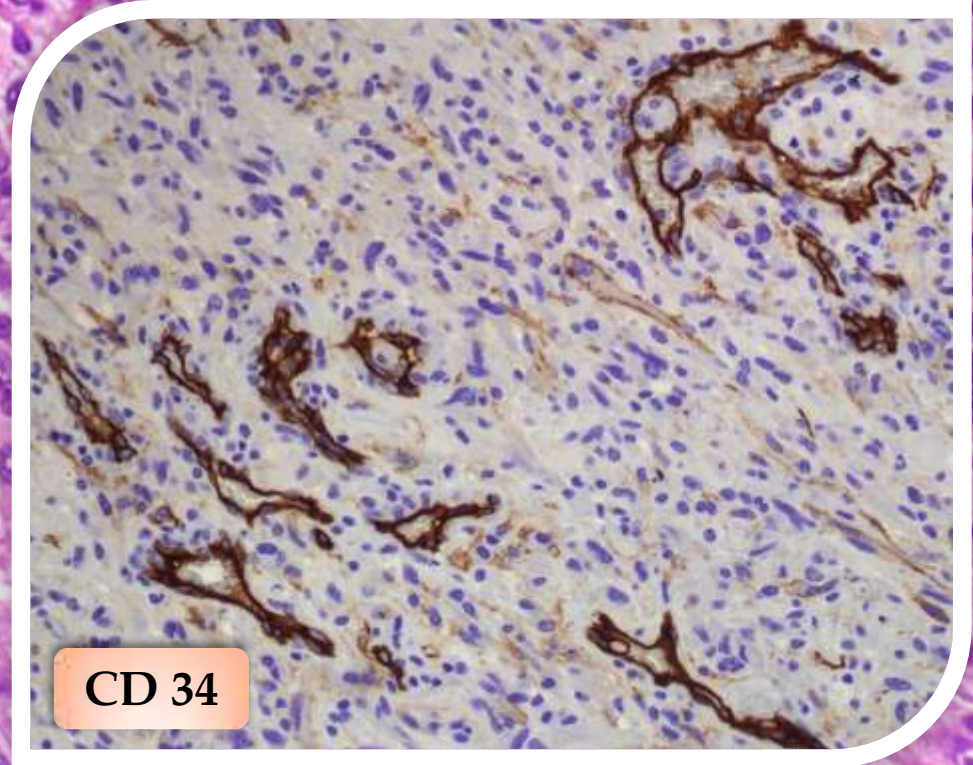
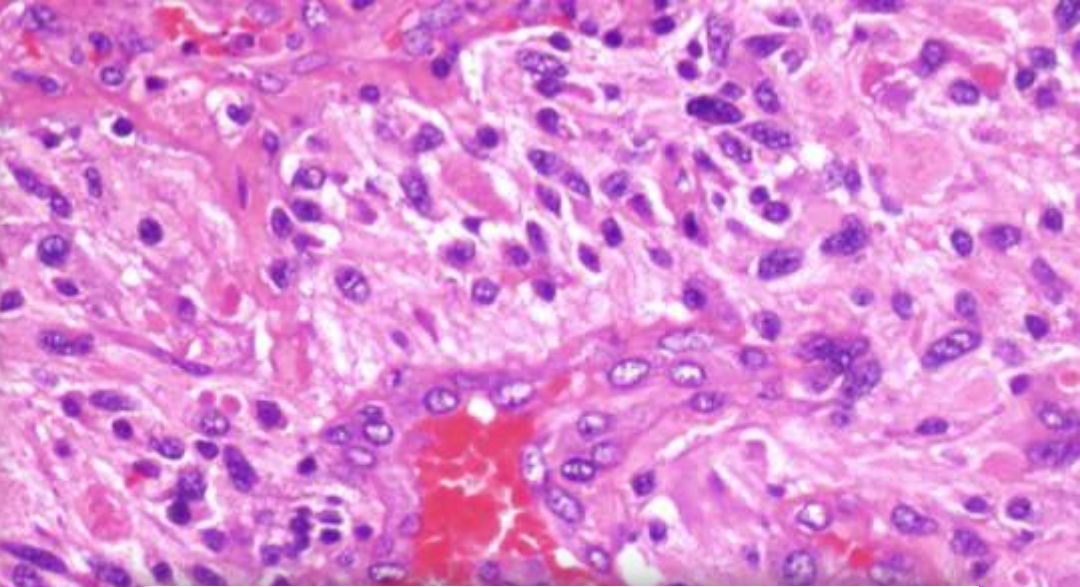
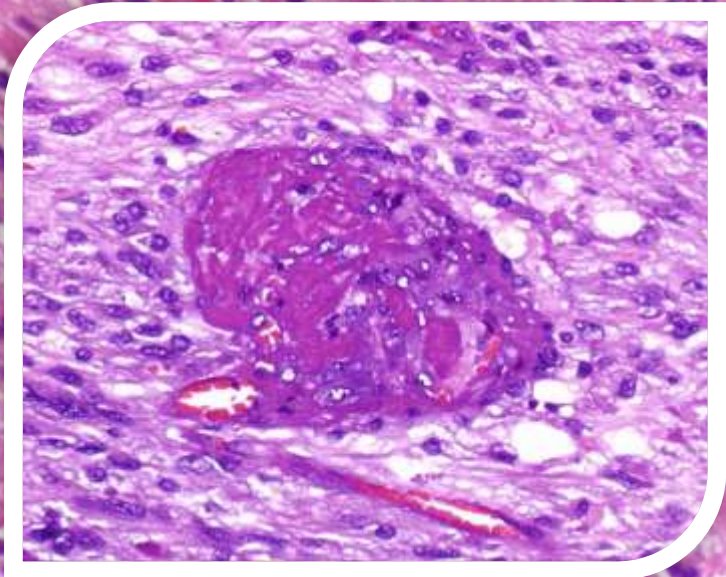




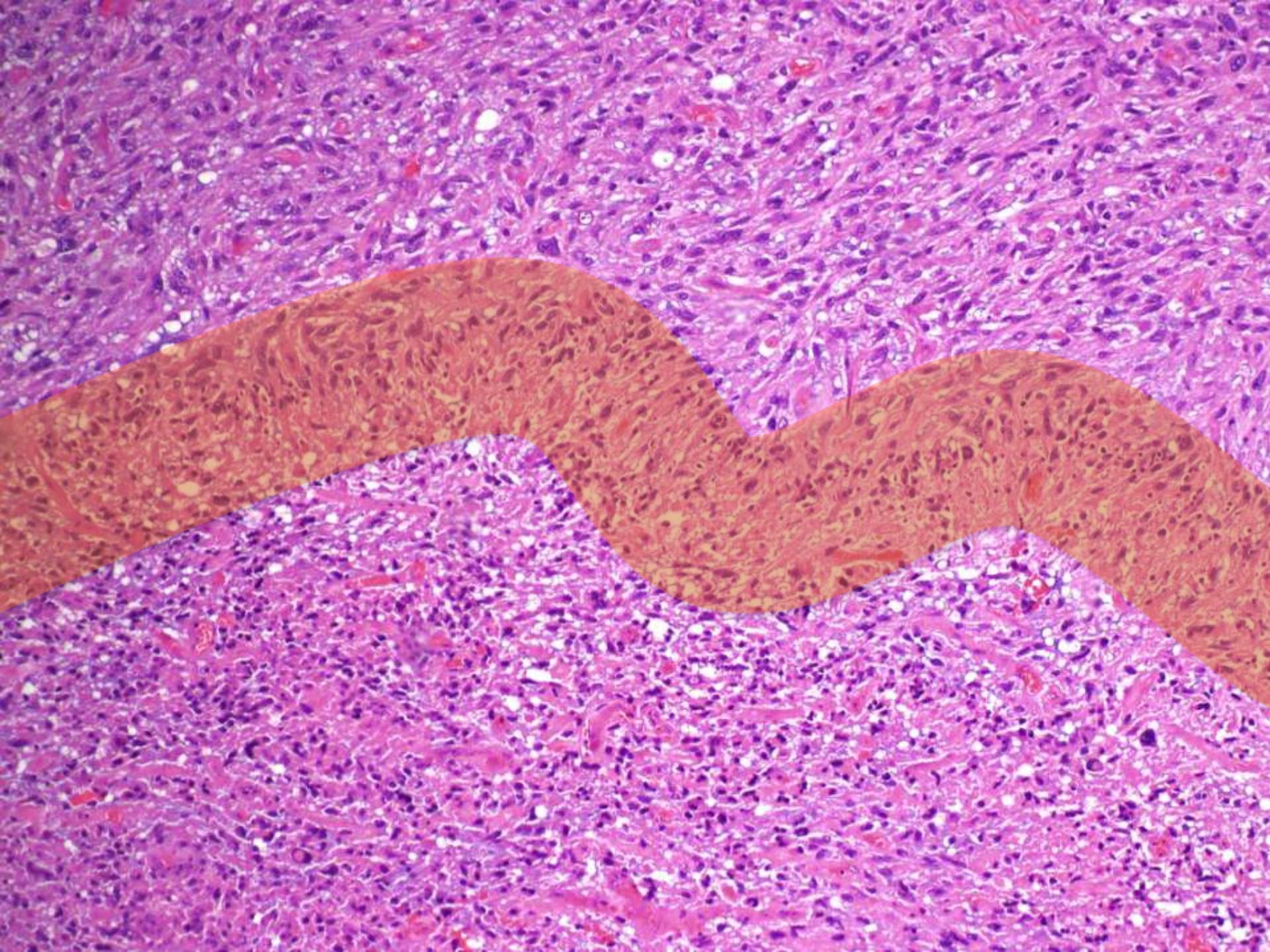


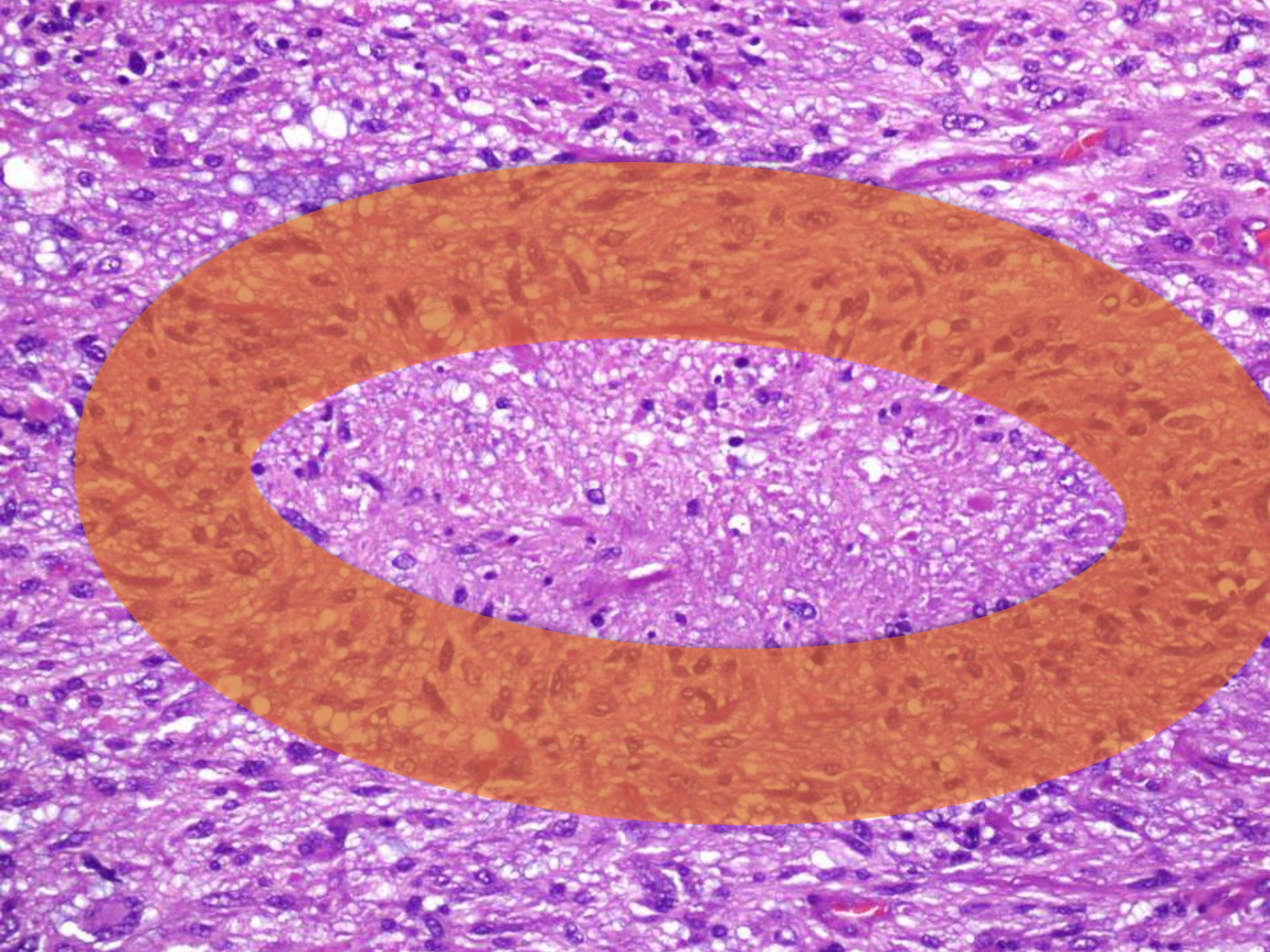
PAS

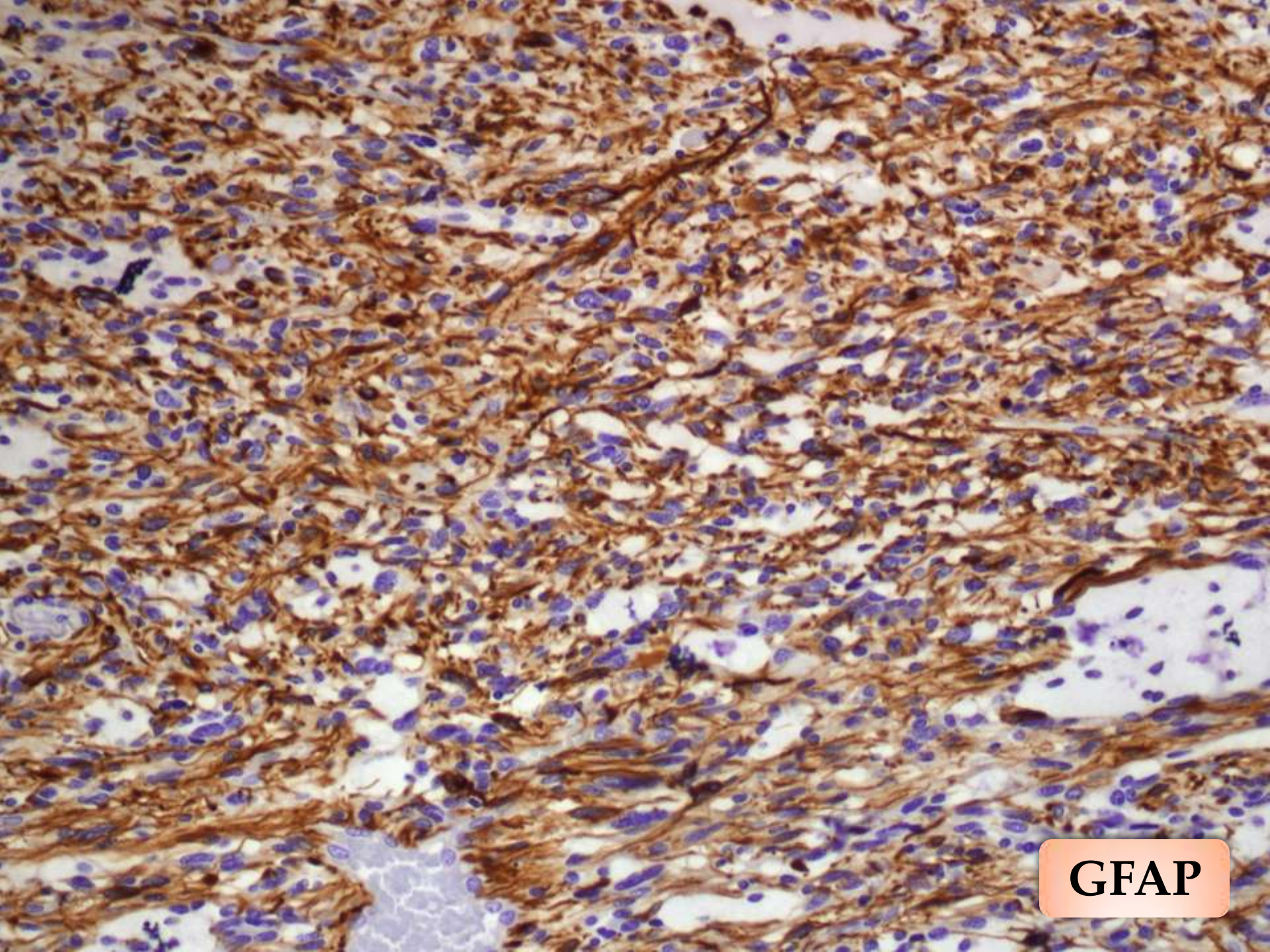




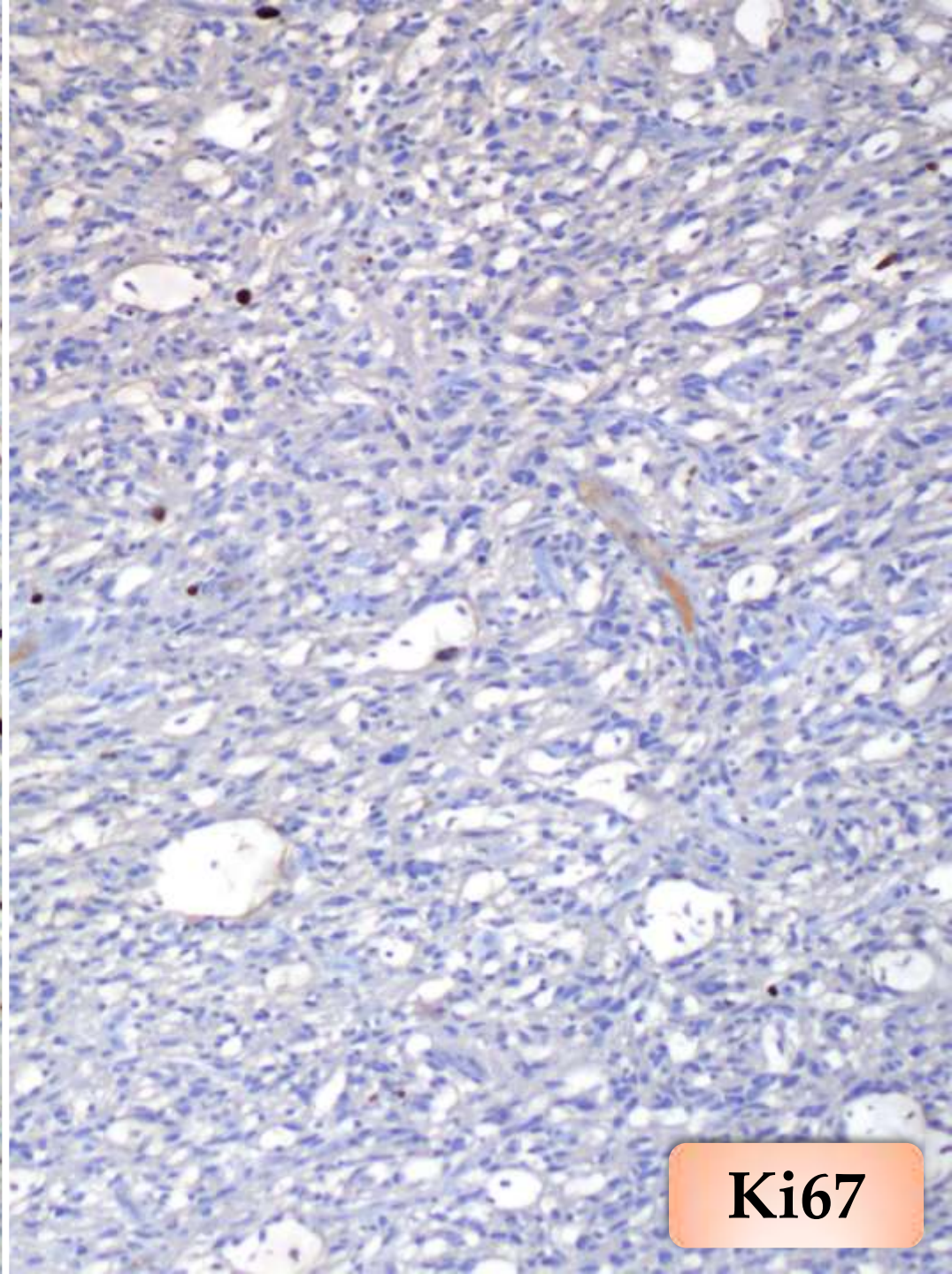
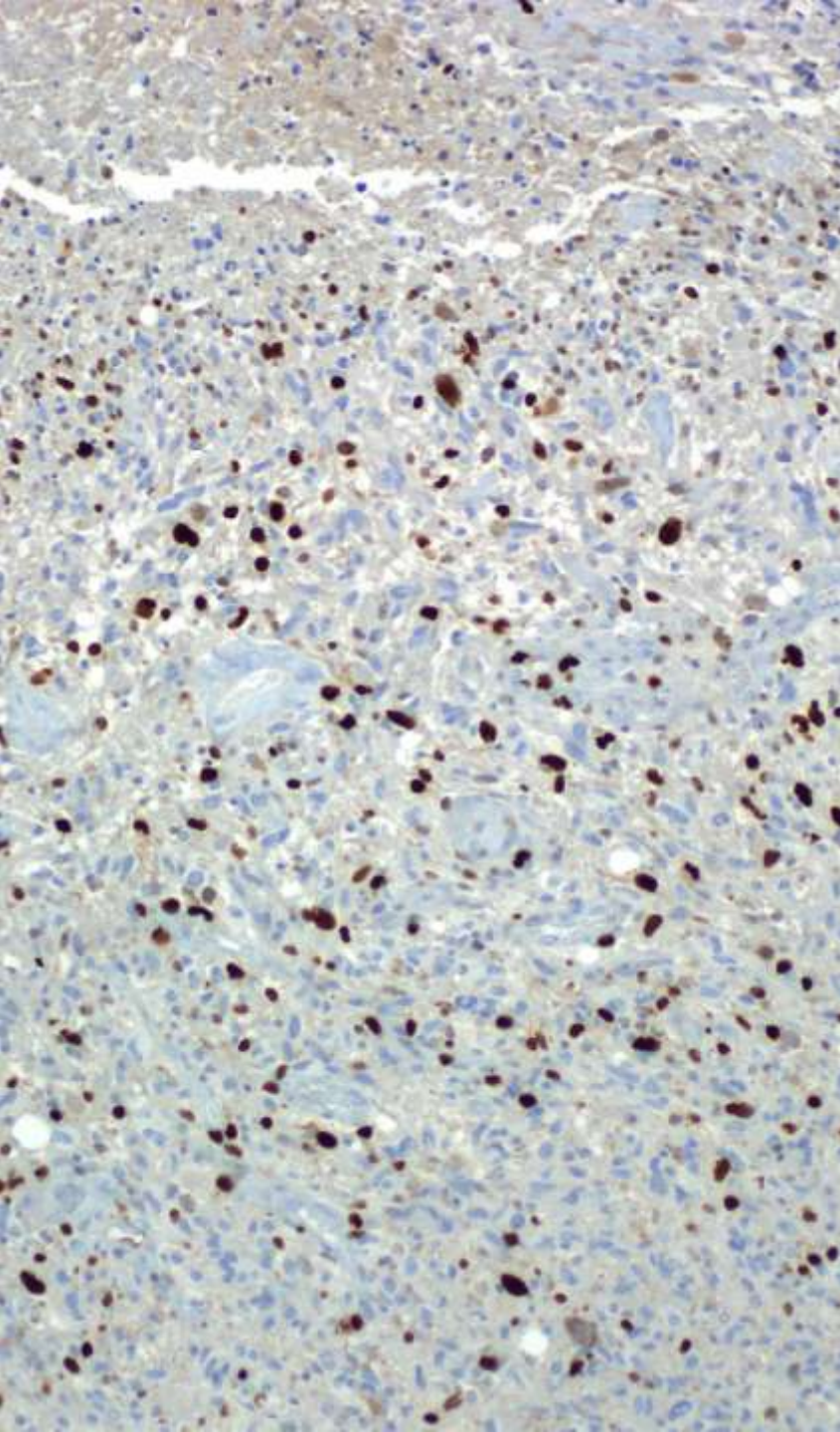
CD 34







GFAP



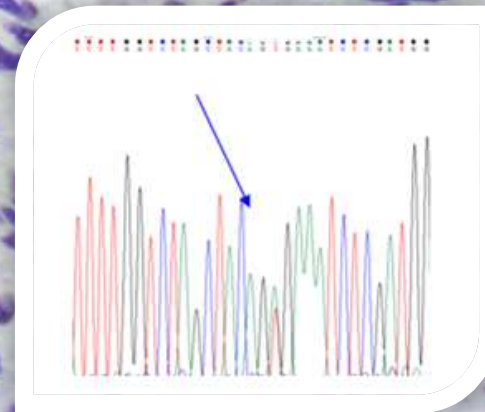
Ki67

p53: no sobreexpressió.

IDH1: no mutat.

BRAF: absència de mutacions.

EGFR: gen no amplificat.



IDH1

p53

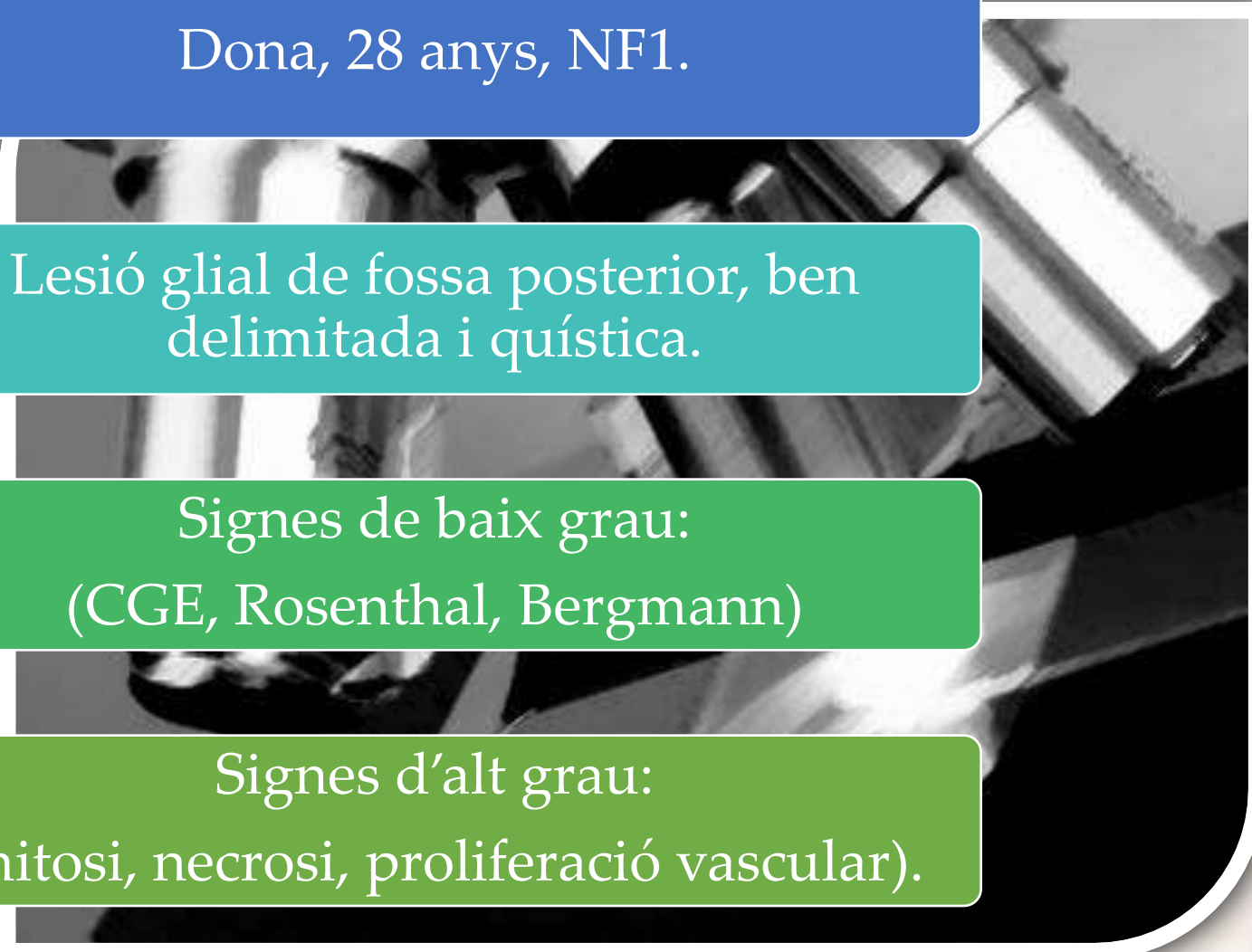
Diagnòstic diferencial

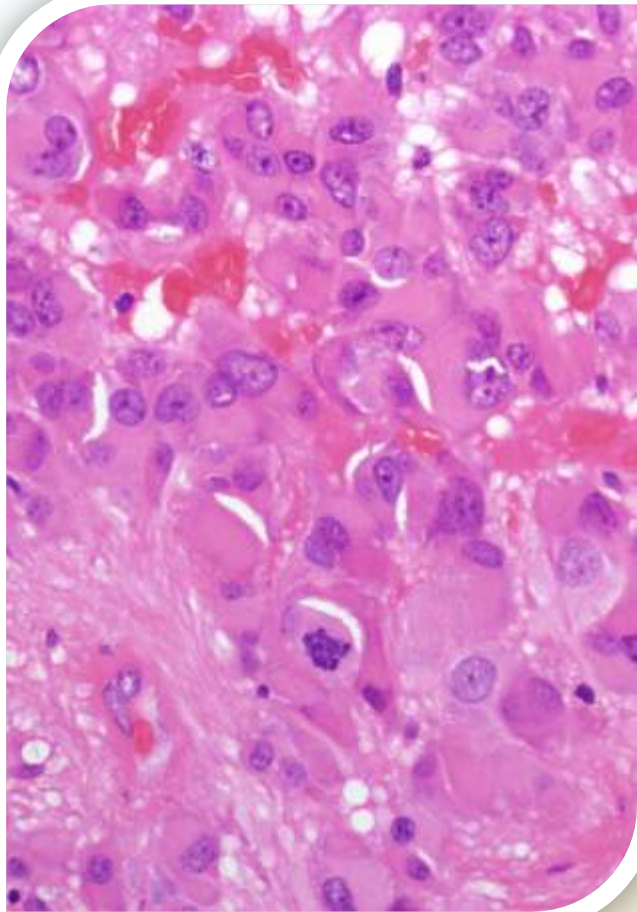
Dona, 28 anys, NF1.

Lesió glial de fossa posterior, ben delimitada i quística.

Signes de baix grau:
(CGE, Rosenthal, Bergmann)

Signes d'alt grau:
(mitosi, necrosi, proliferació vascular).





Astrocytic tumours

Pilocytic astrocytoma

~~Piloxyoid astrocytoma~~

~~Subependymal giant cell astrocytoma~~

Pleomorphic xanthoastrocytoma

Diffuse astrocytoma

 Fibrillary astrocytoma

 Gemistocytic astrocytoma

 Protoplasmic astrocytoma

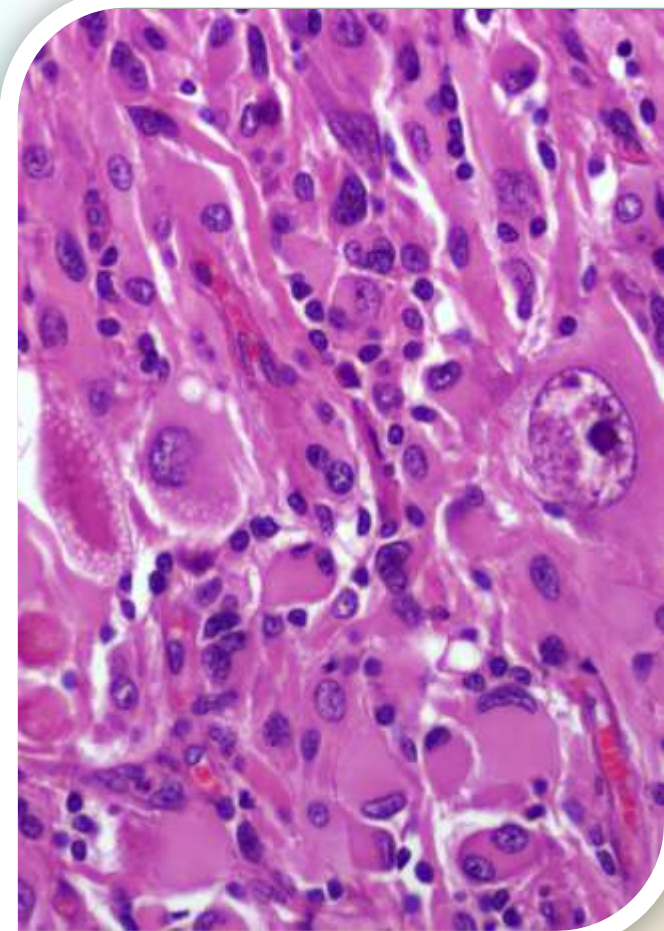
Anaplastic astrocytoma

Glioblastoma

 Giant cell glioblastoma

 Gliosarcoma

Gliomatosis cerebri



Astrocytic tumours

Pilocytic astrocytoma

~~Pilomyxoid astrocytoma~~

~~Subependymal giant cell astrocytoma~~

~~Pleomorphic xanthoastrocytoma~~

Diffuse astrocytoma

Fibrillary astrocytoma

Gemistocytic astrocytoma

Protoplasmic astrocytoma

Anaplastic astrocytoma

Glioblastoma

Giant cell glioblastoma

Gliosarcoma

Gliomatosis cerebri

Astrocytic tumours

Pilocytic astrocytoma

~~Pilomyxoid astrocytoma~~

~~Subependymal giant cell astrocytoma~~

~~Pleomorphic xanthoastrocytoma~~

~~Diffuse astrocytoma~~

~~Fibrillary astrocytoma~~

~~Gemistocytic astrocytoma~~

~~Protoplasmic astrocytoma~~

~~Anaplastic astrocytoma~~

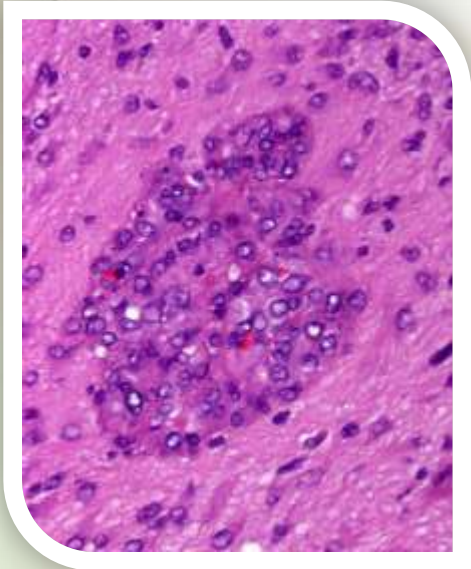
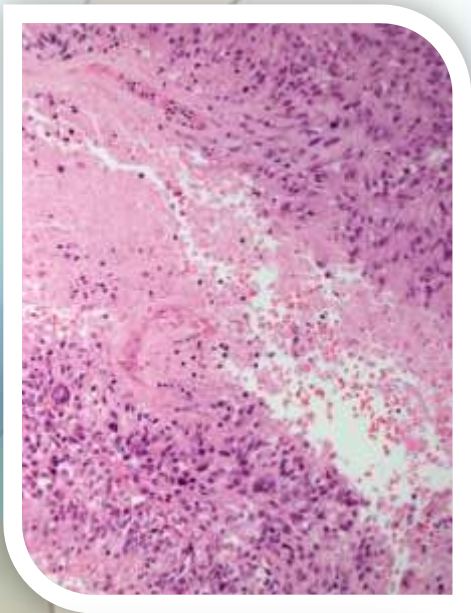
Glioblastoma

Giant cell glioblastoma

Gliosarcoma

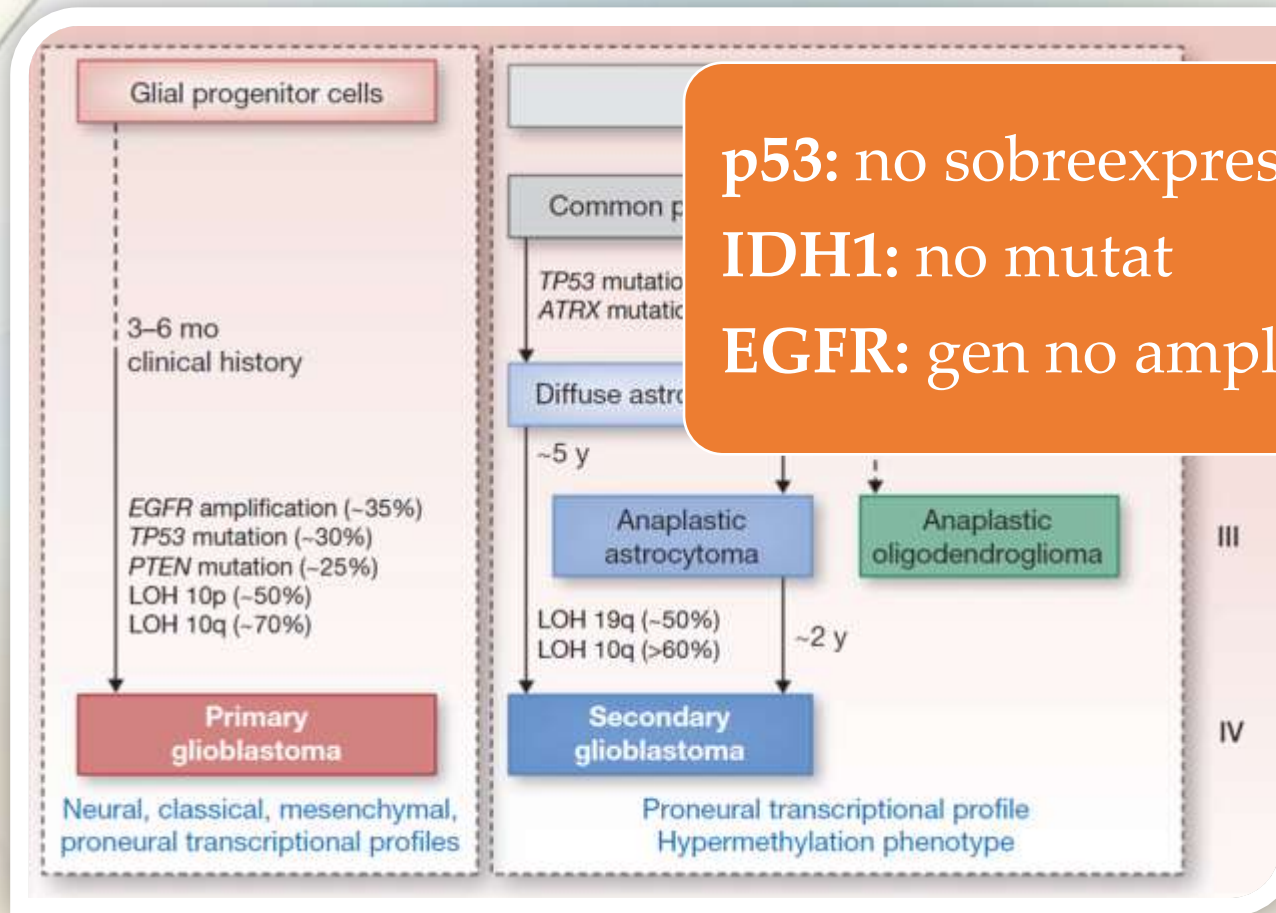
~~Chromatosis cerebri~~

Glioblastoma



- Grau IV de la classificació de la OMS.
- μ Edat: 61 anys.
- Localització:
 - SB subcortical dels hemisferis cerebrals.
 - Cerebel infreqüent.
- Creixement ràpid:
 - No CGE, no FR, no gliosis Bergmann.
- Necrosi i/o proliferació vascular
 - (Hiperplàsia endotelial, proliferació glomeruloide).

Glioblastoma

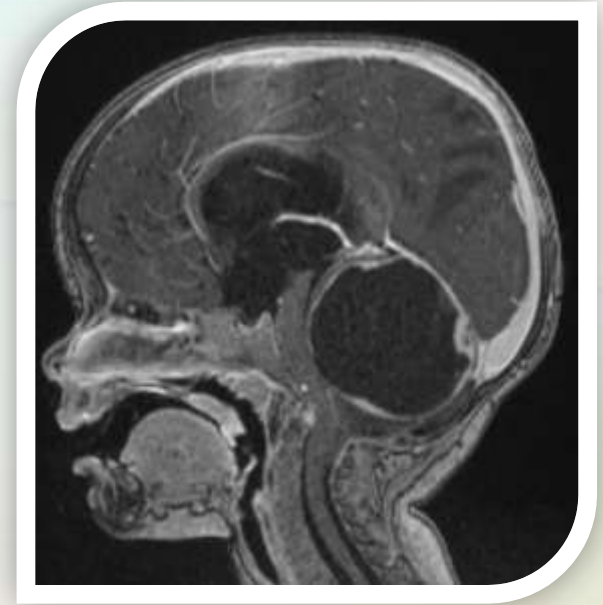


p53: no sobreexpressió
IDH1: no mutat
EGFR: gen no amplificat

- GBM primari:
 - EGFR amplificat (36%).
- GBM secundari:
 - Mutació IDH1
 - Mutació TP53

Astrocitoma pilocític

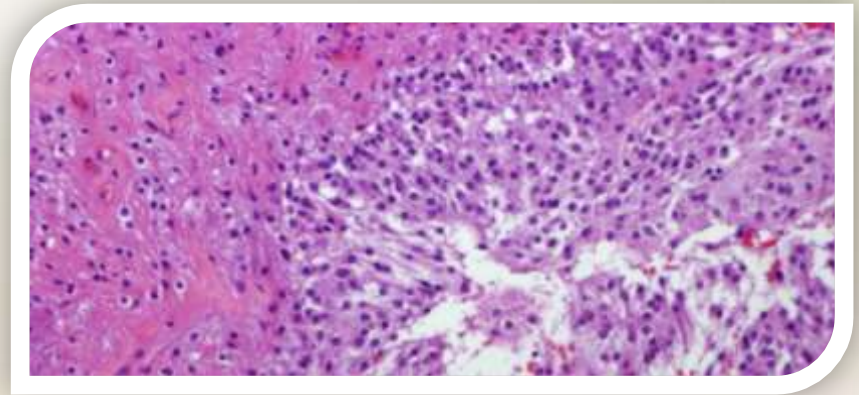
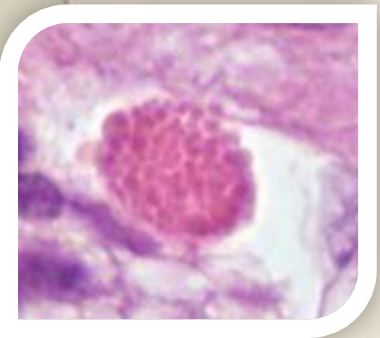
- Nens i adults joves: 22a
- Localització:
 - Cerebel (67%),
 - Hipotàlem – Via òptica
- Creixement lent.
- Ben circumscrita.
- Quística. Nòdul mural.
- Bona evolució post resecció complerta (>95% supervivència a 10 anys).



Astrocitoma pilocític

- Patró bifàsic:
 - Cèl·lules bipolars (piloides) en estroma fibril·lar compacte amb fibres de Rosenthal.
 - Àrees laxes amb cèl·lules estrellades, microquistes i cossos granulars eosinofílics.
- Altament vasculars.
- Mitosis infreqüents.

- IHQ:
 - GFAP (+)
 - IDH1 (-)
 - Ki67: Baix.
- Fusió BRAF: alteració més frequent (53-73%)



Transformació maligna

- AP típicament grau I.
- Actualment AP d'alt grau (**AP anaplàstic** o amb trets d'anaplàstia)
 - Reconegut a la literatura però no encara com a entitat amb grau propi a la OMS.

Mitosis
freqüents
(> 1-2/50 cga)

Necrosi
pseudoestacada

Proliferació
endotelial

- Suposen 1,7-5% dels AP.
- Associats amb major agressivitat.
 - Supervivència similar als grau II – III.

AP anaplàstic

NF1 i AP

Principal tumor a SNC

15% de NF1 desenvolupen AP

Loc: N. òptic i cerebel

Progressen a malignitat sense QT ni RT

Diagnòstic:

- **GLIOMA D'ALT GRAU DE MALIGNITAT.**
- Nota: les característiques morfològiques i proliferatives de la lesió suggereixen un **astrocitoma pilocític anaplàstic** (grau 3 de malignitat) com a primera opció diagnòstica (entitat encara no contemplada a la classificació de la OMS de tumors de sistema nerviós central).

There have, however, been rare examples of pilocytic astrocytoma undergoing **malignant transformation**. They often feature multiple mitoses per single high power field, endothelial proliferation and palisading necrosis. **Such tumours should not be designated glioblastoma**, since their prognosis is not uniformly grim. The designation **anaplastic (malignant) pilocytic astrocytoma** is preferred. Since most such tumours had previously been irradiated, radiation may be a factor promoting malignant change.

Bibliografía

1. Rodriguez FJ, Scheithauer BW, Burger PC, Jenkins S, Giannini C. Anaplasia in pilocytic astrocytoma predicts aggressive behavior. *Am J Surg Pathol*. 2010 Feb;34(2):147–60.
2. Hsieh M-S, Ho JT-M, Lin L-W, Tu P-H, Perry A, Huang AP-H. Cerebellar anaplastic pilocytic astrocytoma in a patient of neurofibromatosis type-1: case report and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg*. 2012 Sep;114(7):1027–9.
3. Tihan T, Davis R, Elowitz E, DiCostanzo D, Moll U. Practical value of Ki-67 and p53 labeling indexes in stereotactic biopsies of diffuse and pilocytic astrocytomas. *Arch Pathol Lab Med*. 2000 Jan;124(1):108–13.
4. Azad A, Deb S, Cher L. Primary anaplastic pilocytic astrocytoma. *J Clin Neurosci*. 2009 Dec;16(12):1704–6.
5. Tsuda K, Ishikawa E, Saito A, Satomi K, Sakata A, Takano S, et al. Primary cerebellar pilocytic astrocytoma with anaplastic features in a patient with neurofibromatosis type 1 - case report -. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2011;51(4):315–8.
6. Otero-Rodríguez A, Sarabia-Herrero R, García-Tejeiro M, Zamora-Martínez T. Spontaneous malignant transformation of a supratentorial pilocytic astrocytoma. *Neurocirugia (Astur)*. 2010 Jun;21(3):245–52.
7. Sadighi Z, Slopis J. Pilocytic astrocytoma: a disease with evolving molecular heterogeneity. *J Child Neurol*. 2013 May;28(5):625–32.
8. Ohgaki H, Kleihues P. The definition of primary and secondary glioblastoma. *Clin Cancer Res*. 2013 Feb 15;19(4):764–72.

Gràcies

