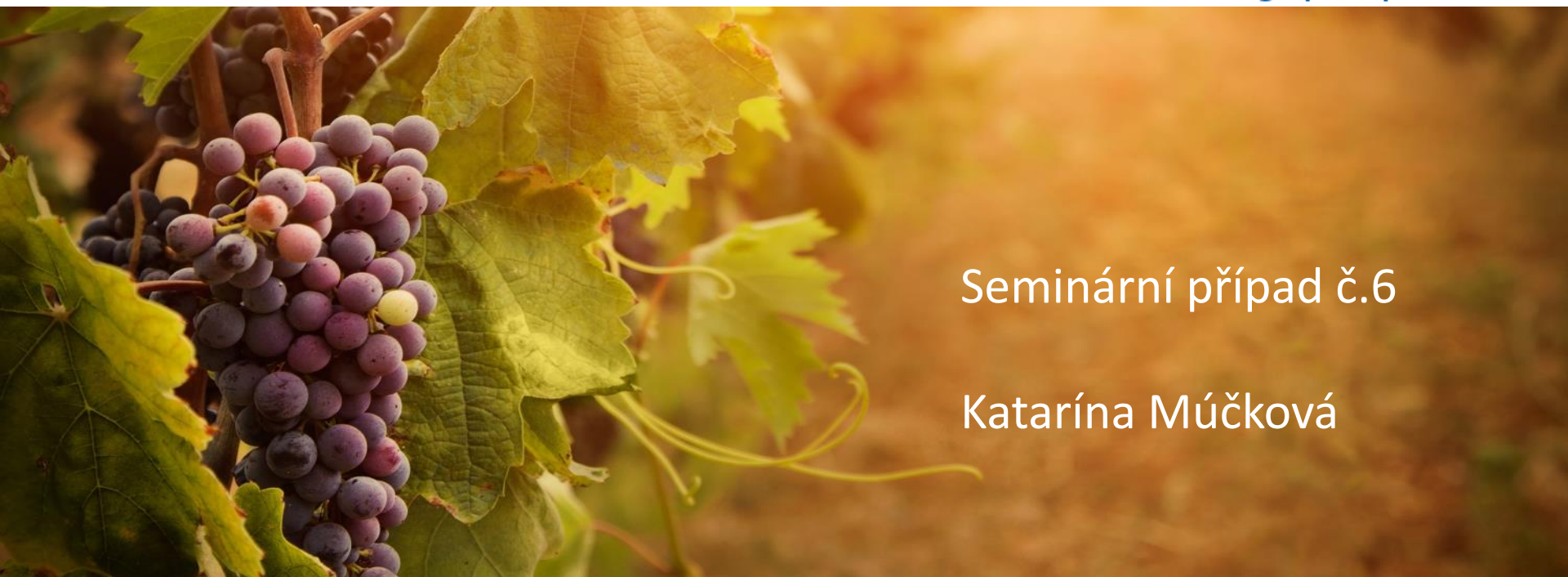
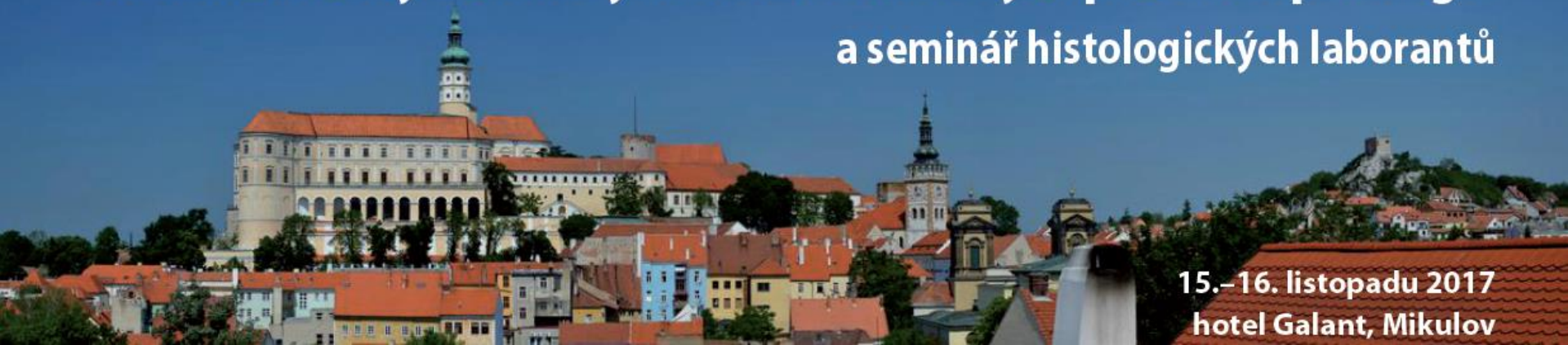




Seminární případ č.6

Katarína Múčková

Svatomartinský sklíčkový seminář brněnských pracovišť patologie a seminář histologických laborantů



15.–16. listopadu 2017
hotel Galant, Mikulov



33 – letá žena, tumorózní expanze v trigonu
pravé postranní komory.



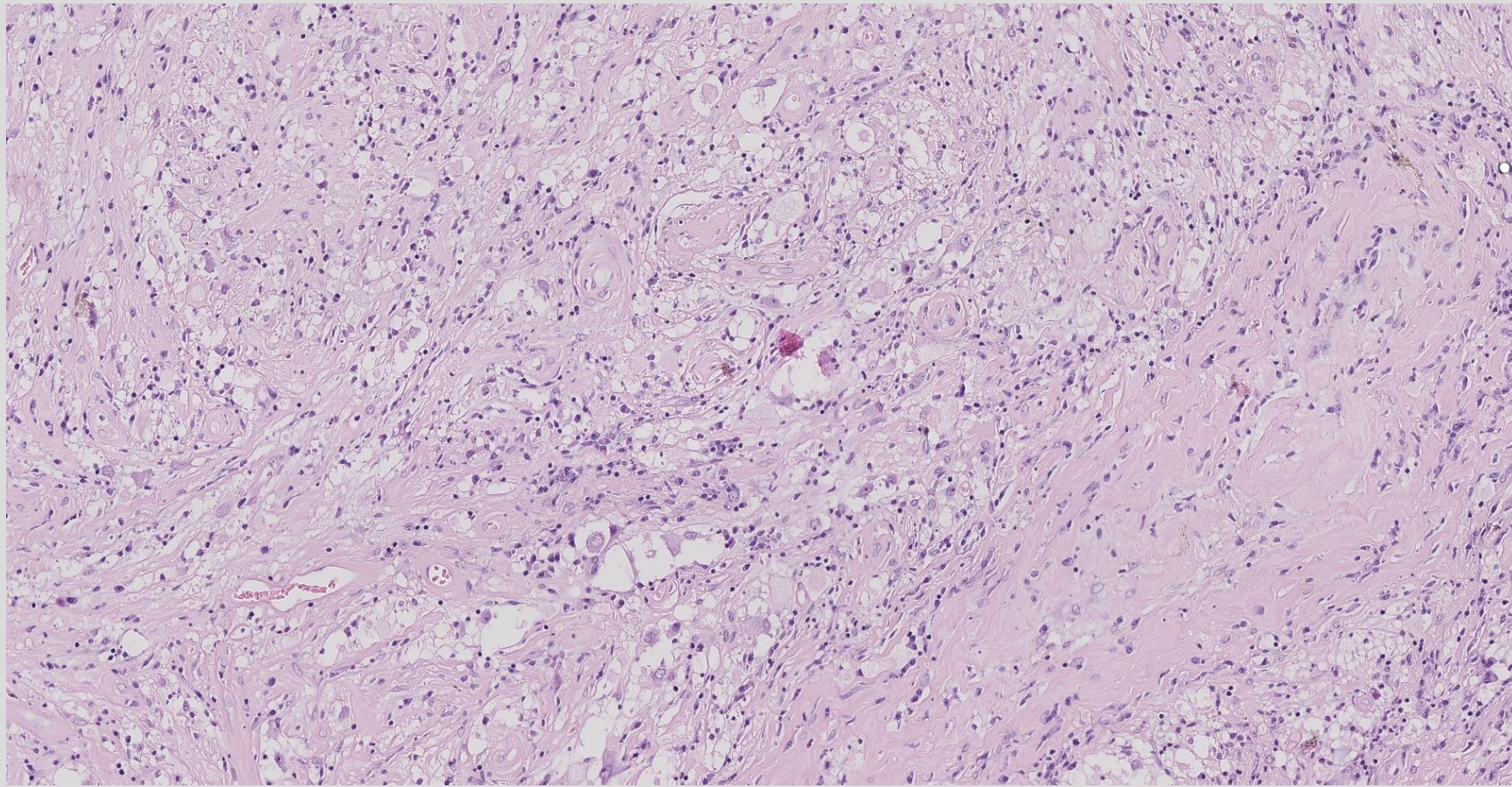
Klinické údaje

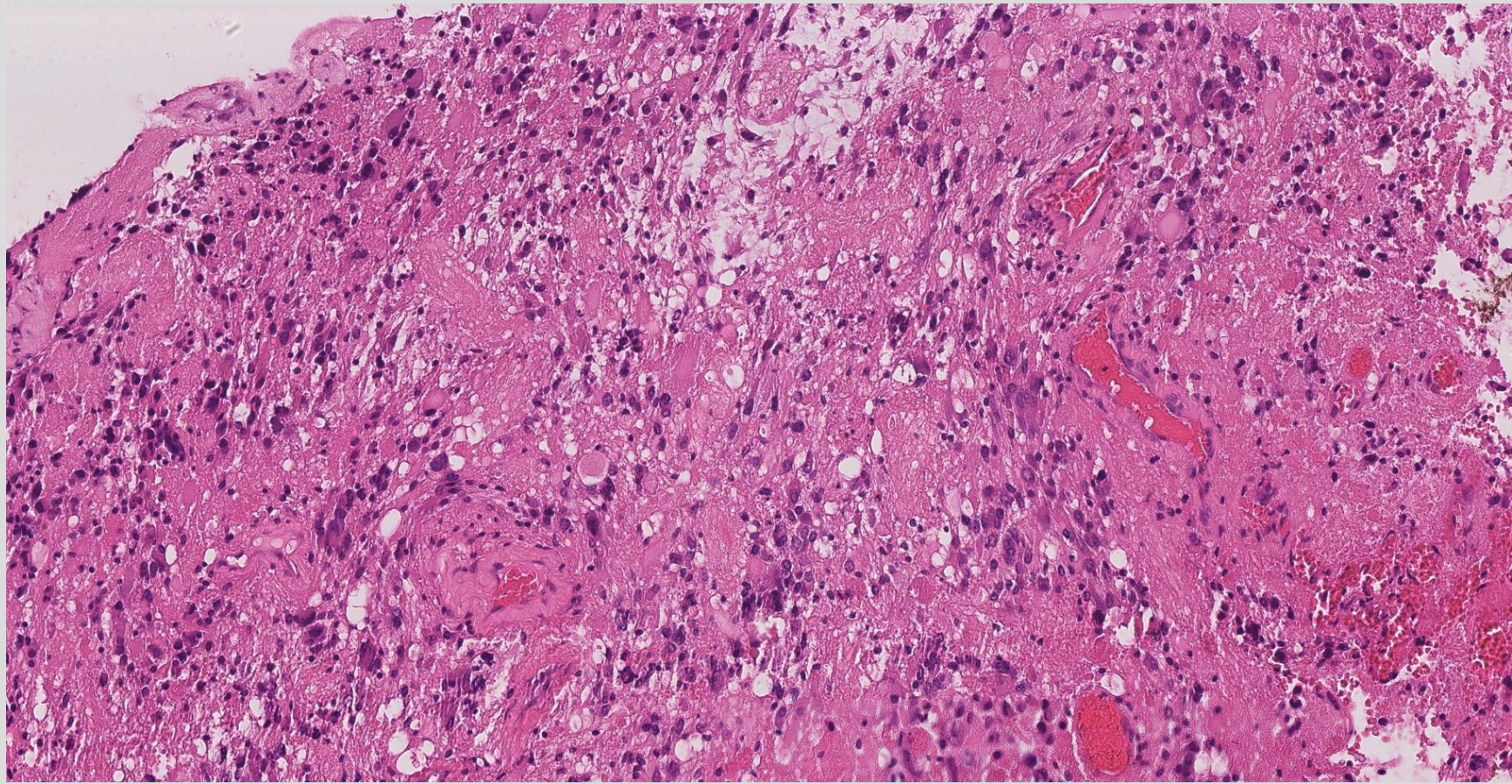
- Pacientce recentně zjištěný SLE, kožní a kloubní projevy od 2/2017, v péči revmatologa.
- Po nasazení léčby SLE rozvoj bolestí hlavy, které i několikrát denně. Jiné obtíže neguje.
- Ošetřující revmatolog doplňuje NMR mozku, kde nález Tu expanze v oblasti occipit. rohu PPK, klin. spíše subependymom.
- Navrženo operační řešení.

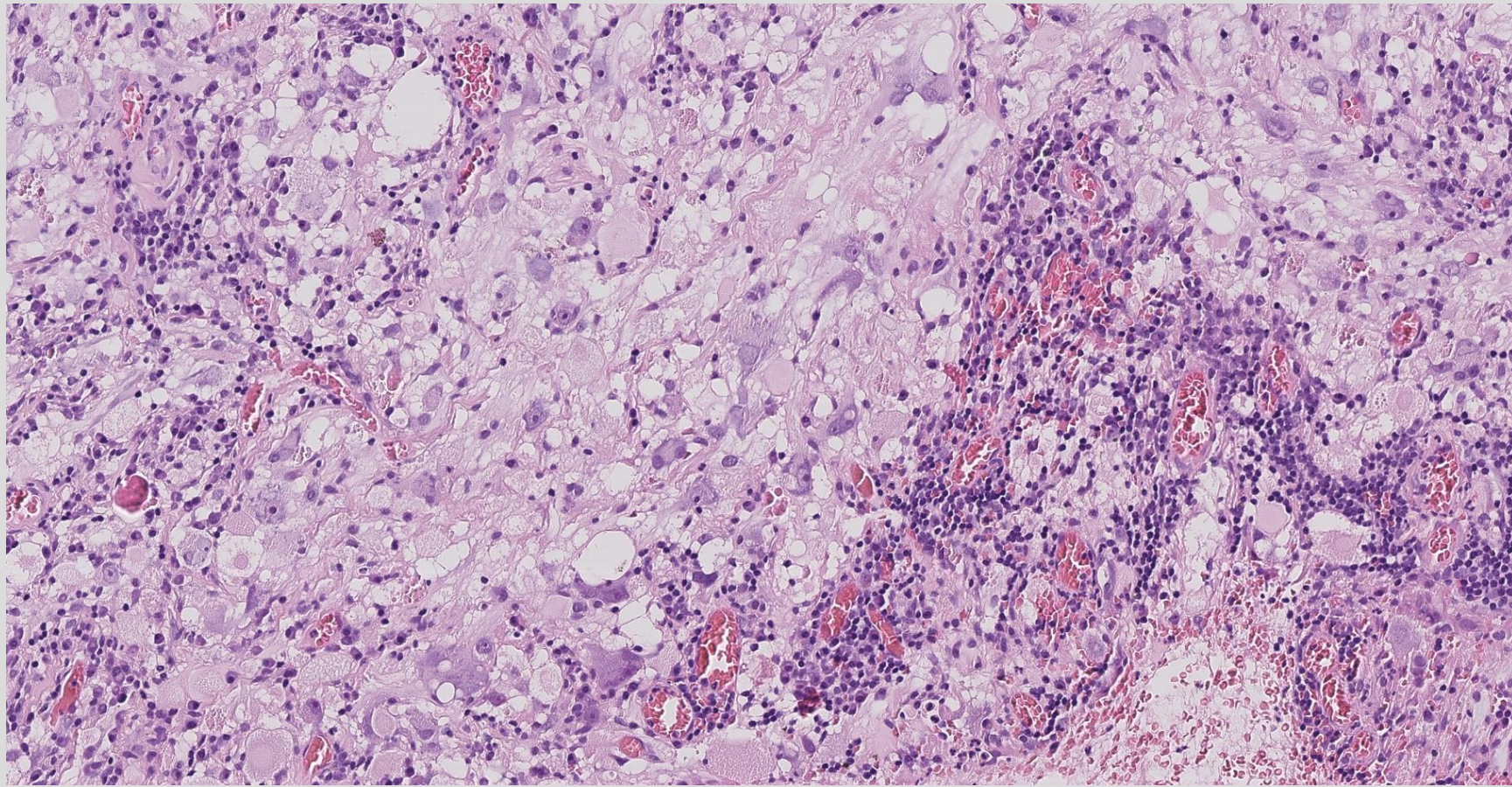


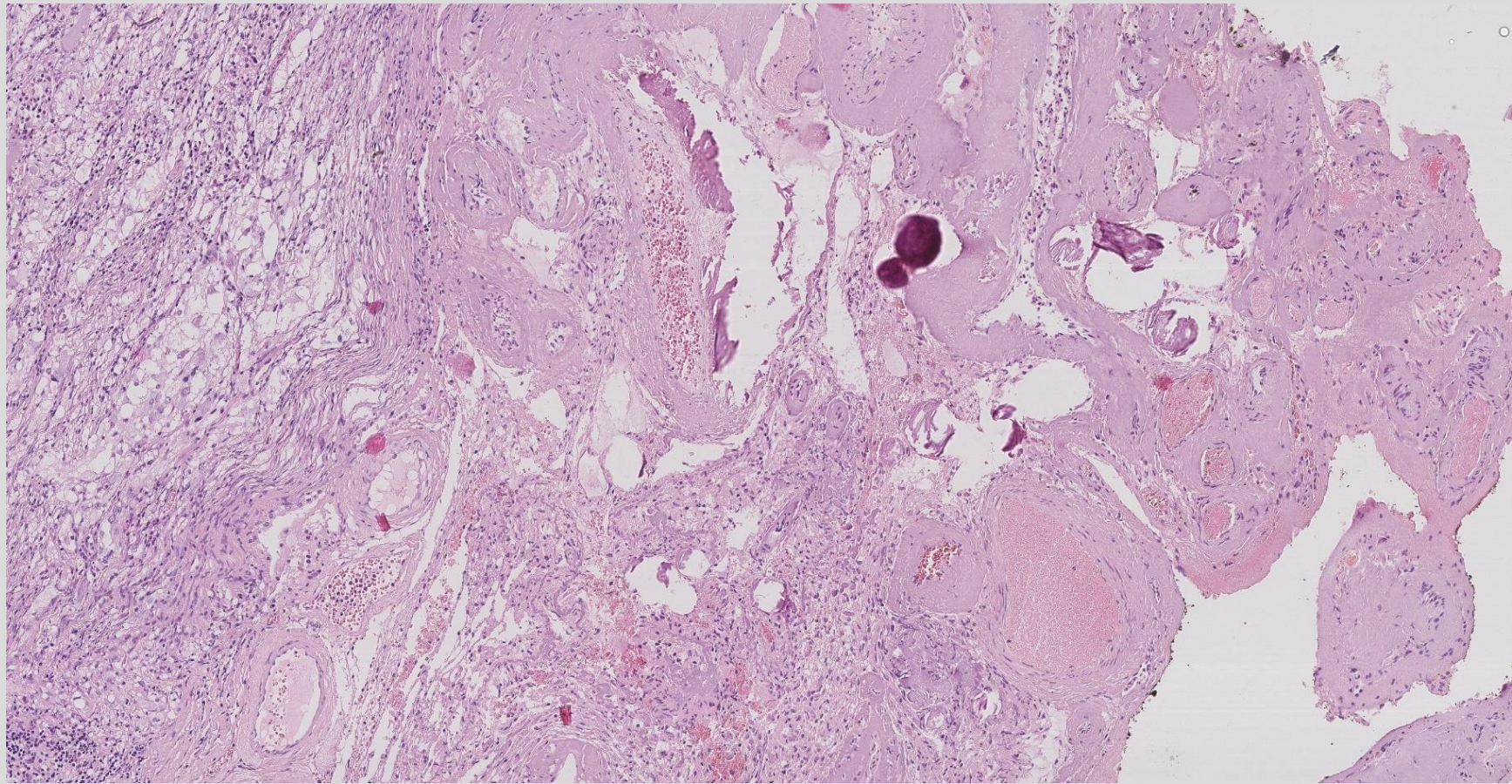
Makropopis

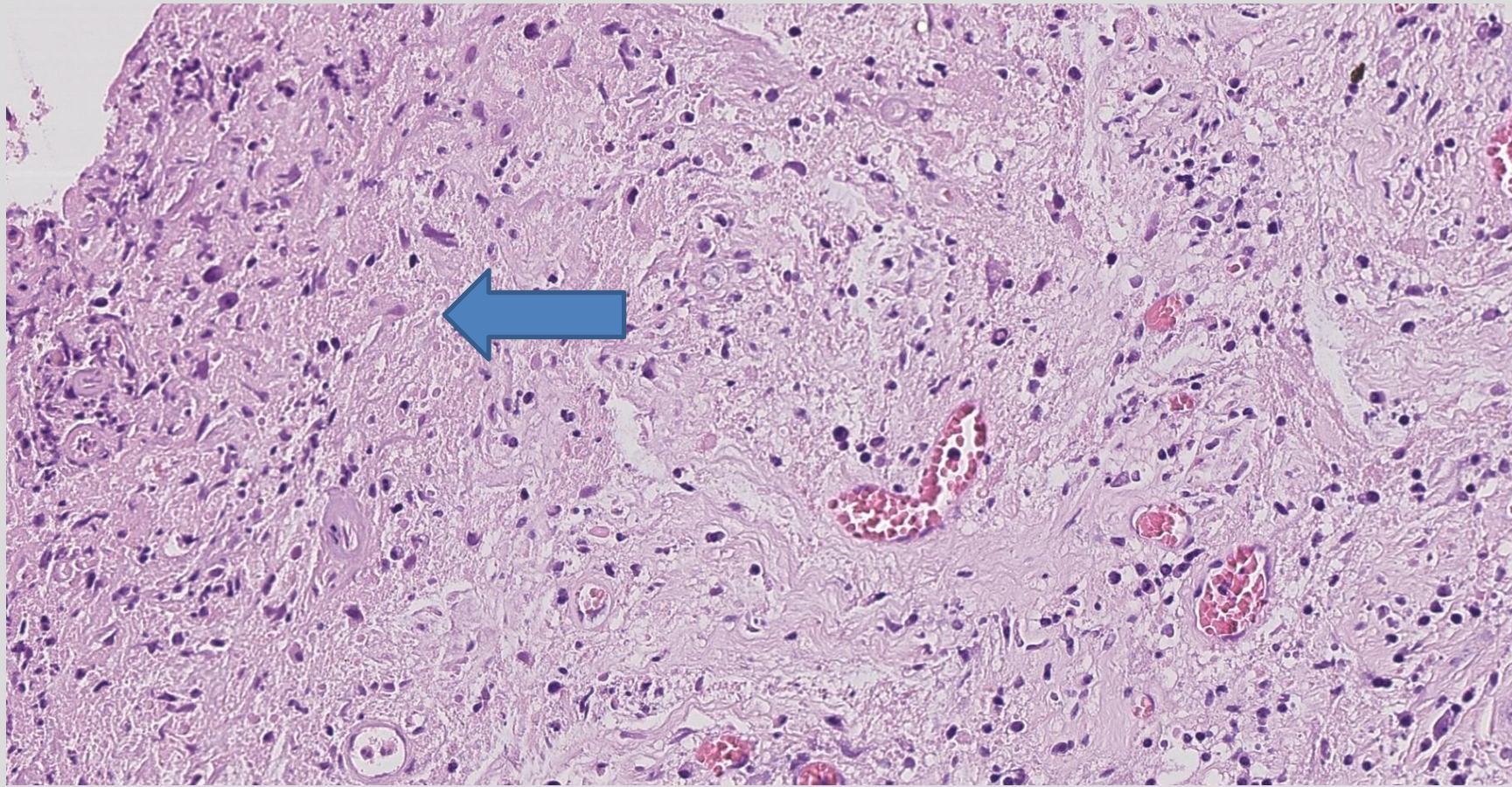
- Celkem 4 nepravidelné částice šedohnědé barvy o celkových rozměrech 25×15×7 mm







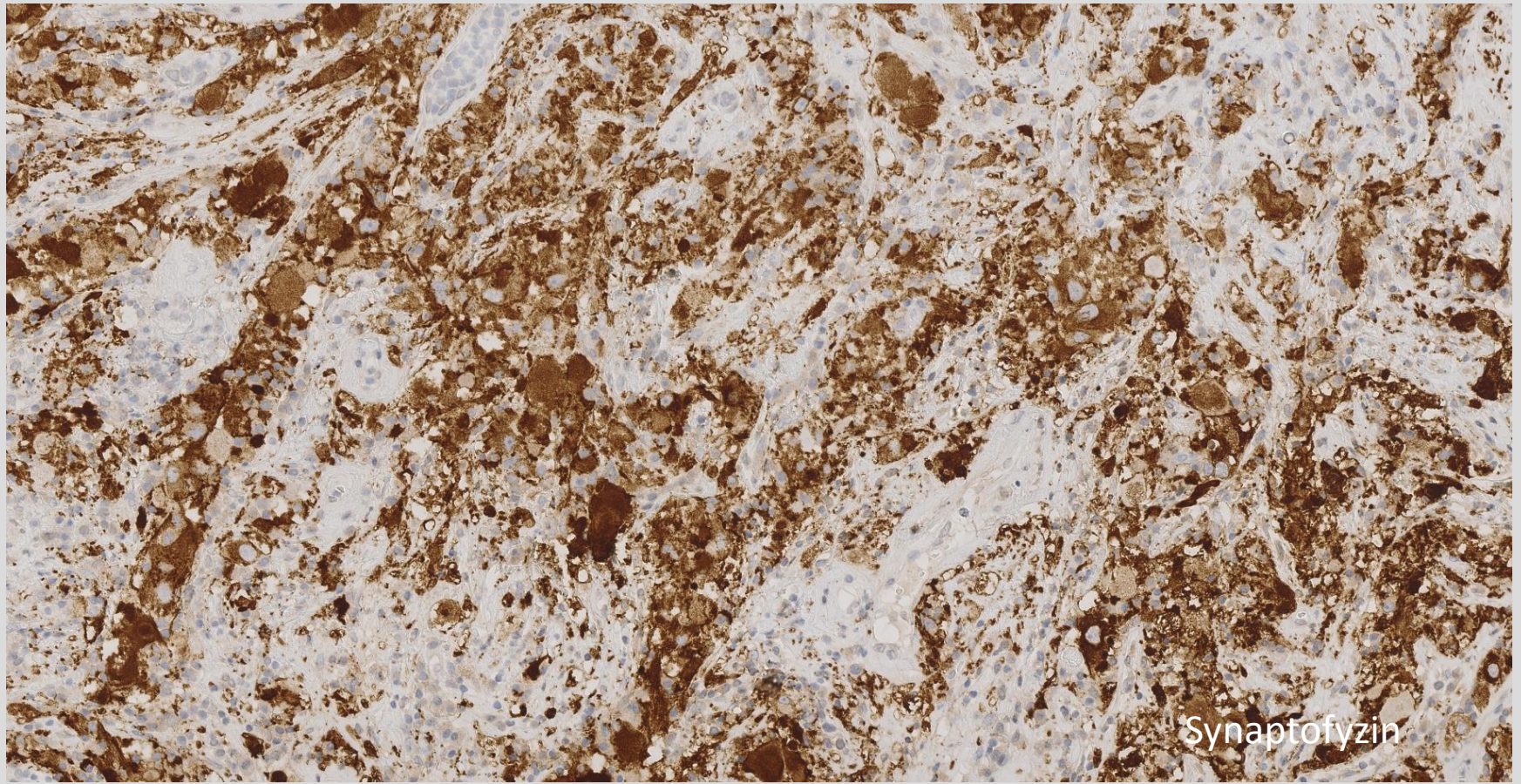




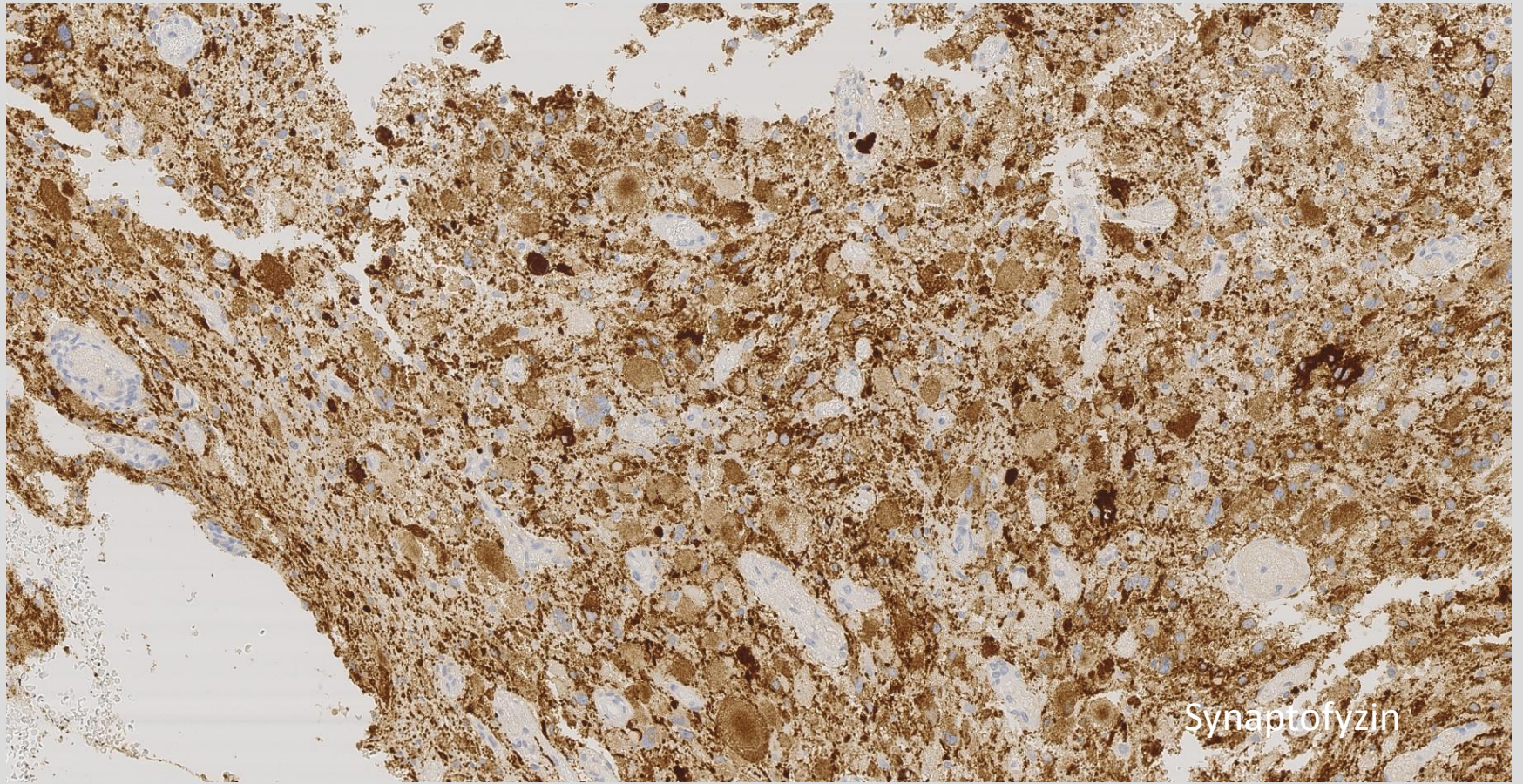


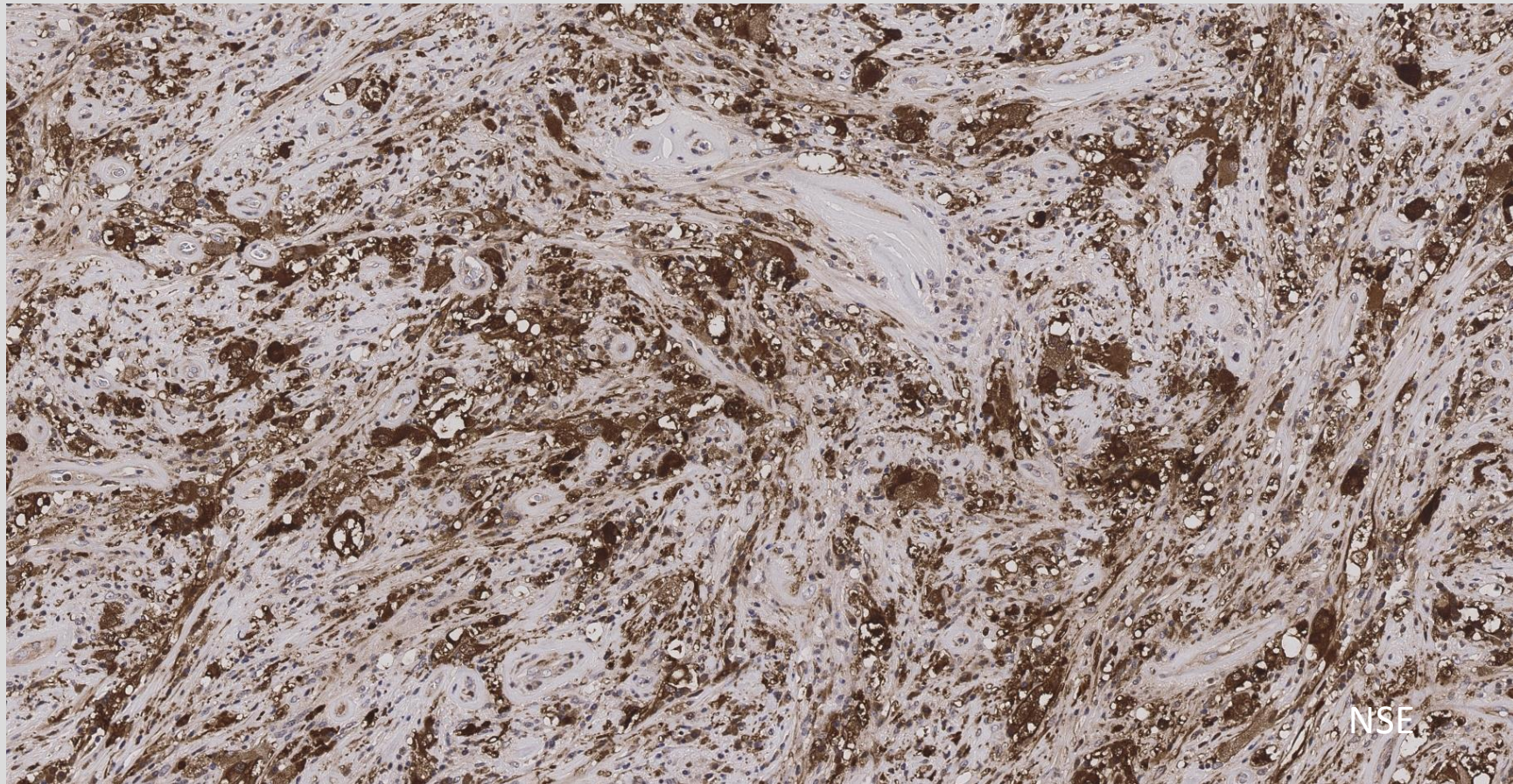
Jaká je Vaše diagnóza?

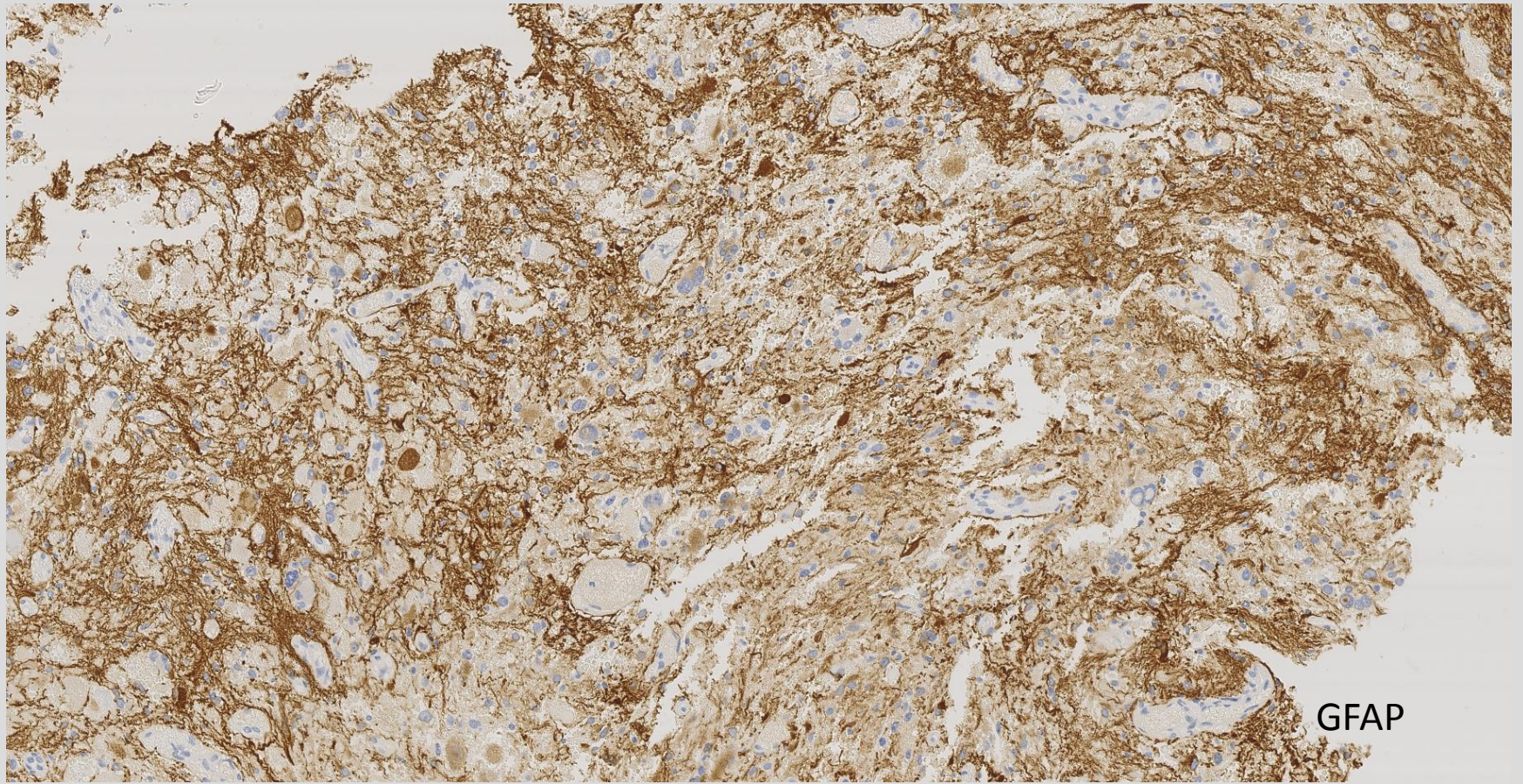
- 1) Pleomorfní xanthoastrocytom (PXA)
- 2) Gangliogliom
- 3) Subependymální obroskobuněčný astrocytom (SEGA)
- 4) Dysembryoplastický neuroepiteliální tumor.

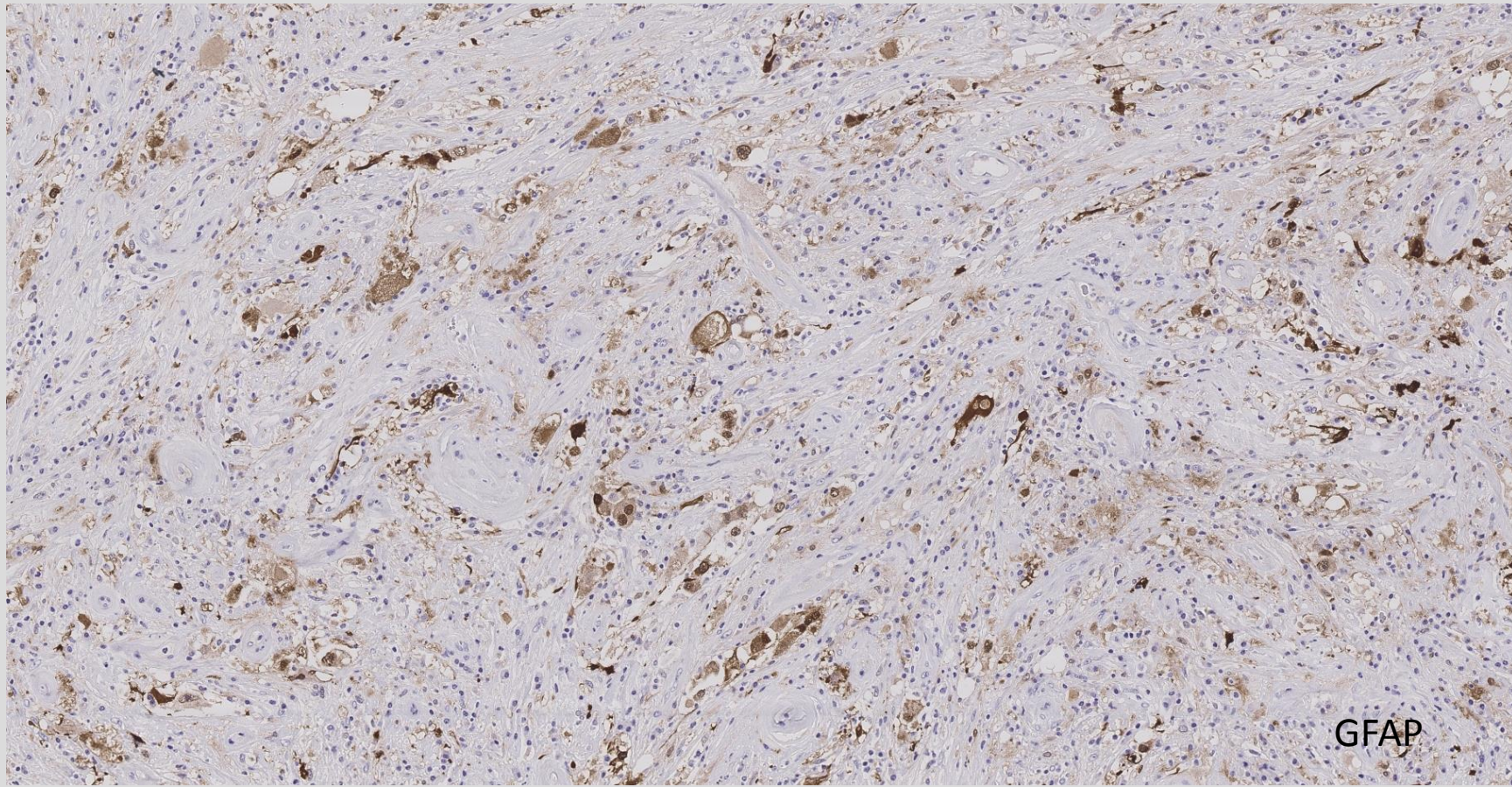


Synaptofyzin

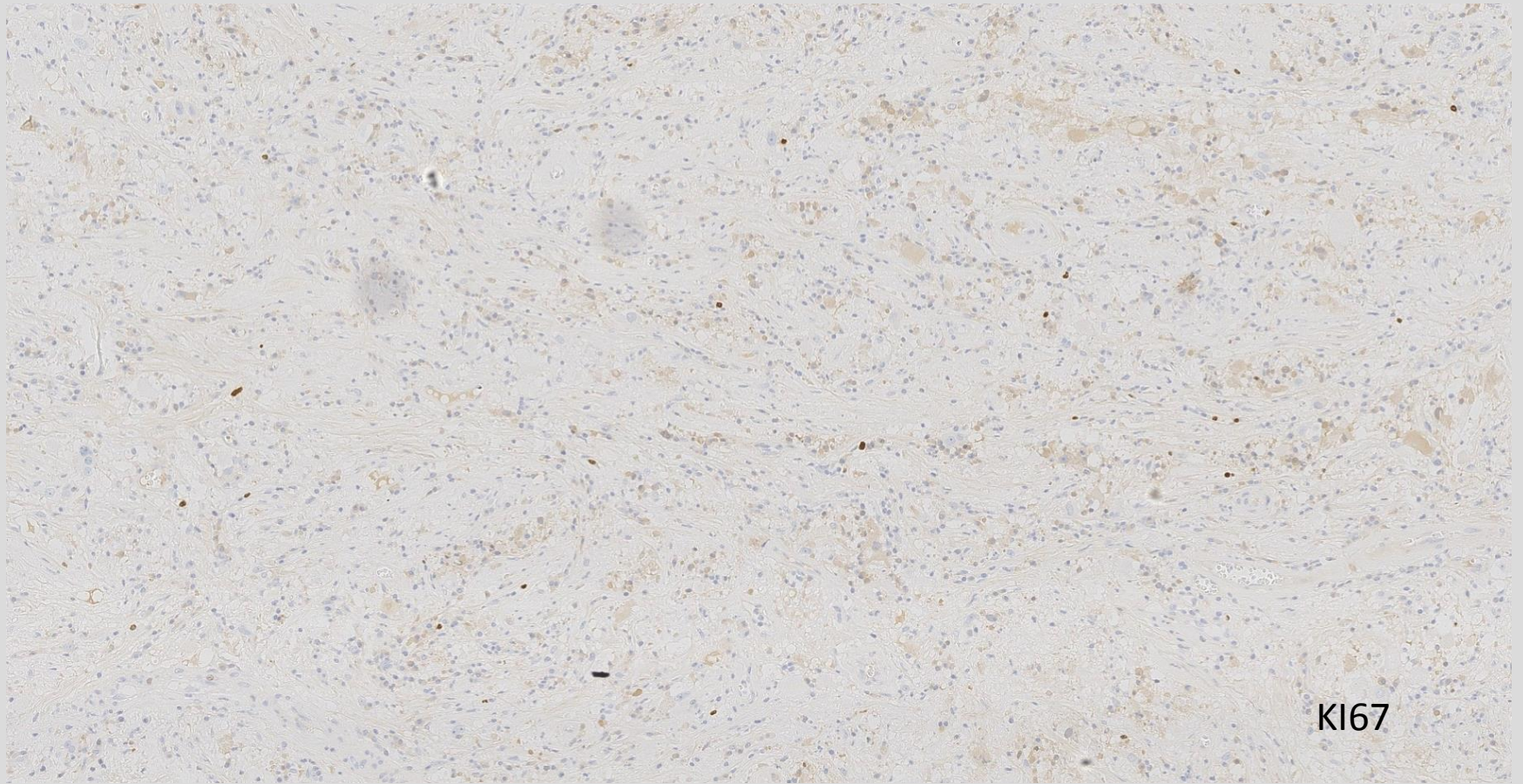


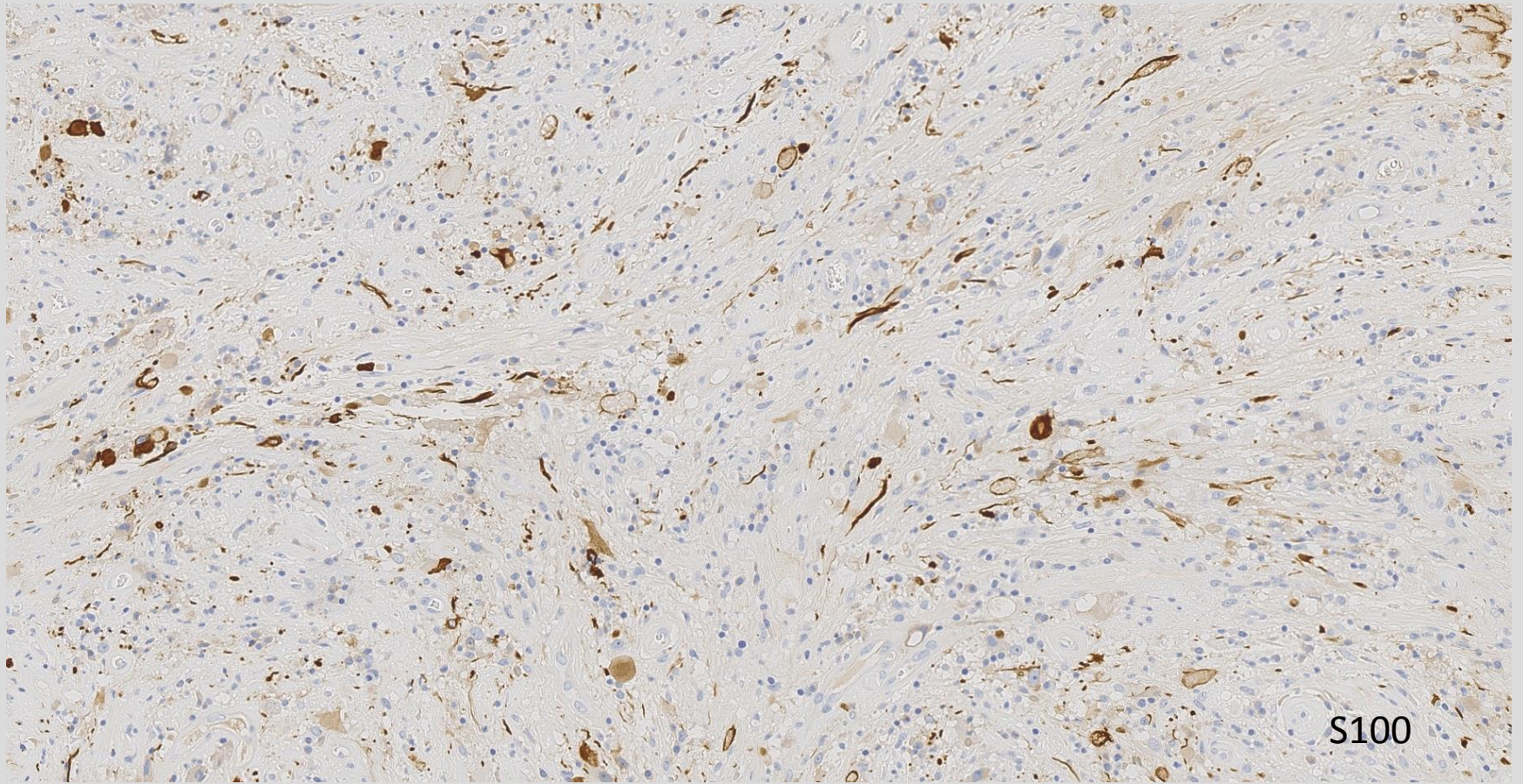






GFAP





S100



Mikropopis

- Ostře ohraničený tumor bez zřejmého infiltrativního růstu tvořený dysplastickými neurony, nepravidelně orientovanými, místy uspořádanými v hnízdech s kolagenním stromatem kolem hnízd.
- Dysplastické neurony mají velká vezikulární jádra s prominentními jadérky, přítomné četné binukleární i multinukleární neurony. Zastiženy i menší ganglioidní buňky.
- Gliální komponenta je fibrilární a pilocytická s četnými eozinofilními granulárními tělísky, fokálně s četnými mikrocystami a myxoidní degenerací. Cévy jsou četné, místy s hyalinizovanou stěnou a výrazným perivaskulárním lymfocytárním infiltrátem. Na periferii zastiženy oj. drobné kalkosferity.
- Imuhistochemický profil: synaptofyzin a NSE silně pozitivní v neuronech, GFAP pozitivní v některých gangliových buňkách i v minoritně zastoupené glii. S100 fokálně pozitivní i ve velkých dysplastických neuronech.
- Mitózy nezastiženy. Proliferační marker KI67 je pozitivní ojediněle pouze v gliálních buňkách a lymfocytech.



Diagnóza:

Gangliogliom WHO G I.



Nádory z gangliových buněk

- Benigní, dobře diferencované tumory s dysplastickými gangliovými buňkami, **bez** (gangliocytom) nebo s přítomností neoplastické gliální komponenty (gangliocytom).
- Incidence nízká, <2% nádorů mozku, obvykle u dětí a mladých dospělých, supratentoriální lokalizace nejčastější



Nádory z gangliových buněk

- Pomalu rostoucí nebo stabilní
- Symptomy: křeče, bolesti hlavy, obstrukční hydrocefalus
- Prognóza výborná, nepříznivá pouze v případě zřídka anaplastické transformace
- Povrchová kortikocentrická nebo subarachnoidální lokalizace, solidní nebo cystický tumor s murálním dobře ohraničeným uzlem



Nádory z gangliových buněk

- Kompaktní neinfiltující tumory s přítomností dysplastických neuronů: velká pleomorfní vezikulární jádra, vícejaderné neurony, ganglioidní středně velké buňky, „neuroblasty“
- Variabilní gliální komponenta, astrocytární nebo pilocytární, eozinofilní granulární tělíska, desmoplastické stroma bohaté na retikulin a kolagen, perivaskulární lymfocyty, kalkosferity, glomeruloidní vaskulatura
- Mitózy, nekrózy v anaplastické variantě, zřídka anaplastická neuronální komponenta (ganglioneuroblastom)
- IHC: synaptofyzin v gangliových bb., GFAP v gliální komponentě, S100 v gliálních bb. a variabilně v neuronech, KI67 velmi nízké v gliální komponentě a negativní v neuronální, CD 34 v nádorových bb. variabilní procento



Dif. Dg.

- Infiltrující gliom se zavzanými normálními neurony (normální kortikální neurony, mnohem častější)
- Hypotalamický hamartom (lokalizace)
- Dysplastický cerebellární gangliocytoom (lokalizace)
- Pleomorfní xanthoastrocytoom (epitelioidní astrocyty, nenádorové neurony)
- Pilocytární astrocytoom (bez neoplastických neuronů)
- SEGA (tuberózní skleróza)



Děkuji za pozornost!