



PODZIAŁ NOWOTWORÓW OUN

Klaudia Szwakop

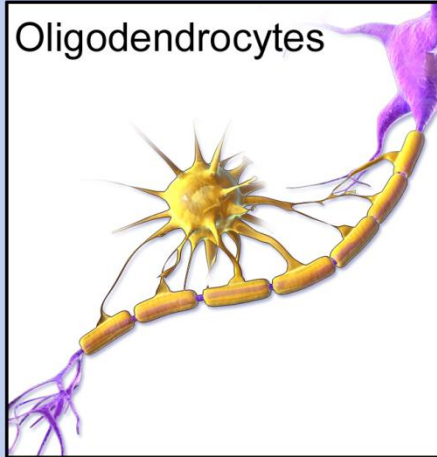
Types of Neuroglia

Central Nervous System

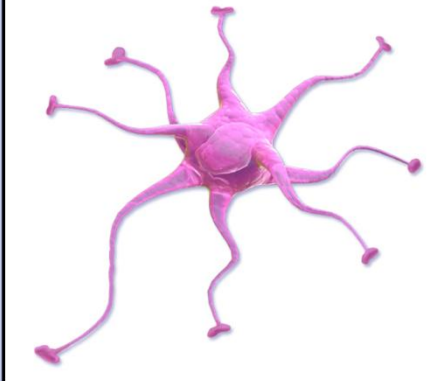
Ependymal cells



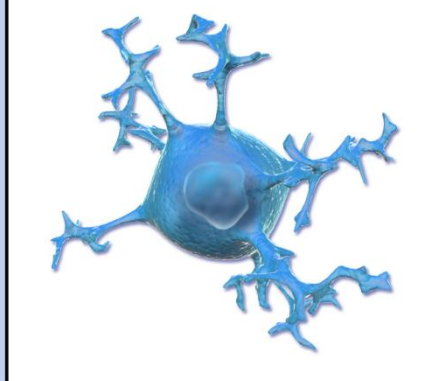
Oligodendrocytes



Astrocytes

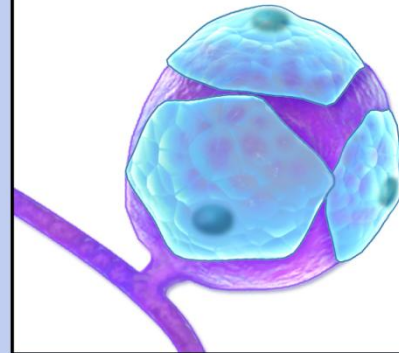


Microglia

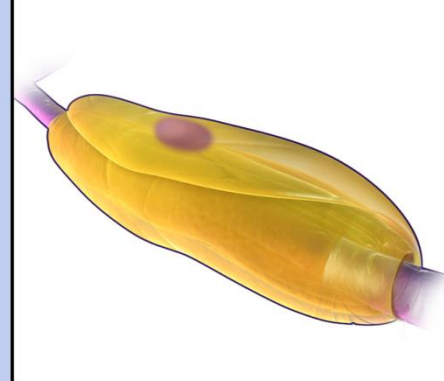


Peripheral Nervous System

Satellite cells



Schwann cells



Klasyfikacja

- ▣ Według WHO z 2016 roku
- ▣ Uwzględnia podział fenotypowy i genotypowy

WHO classification of tumours of the central ner

Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumours	
Diffuse astrocytoma, IDH-mutant	9400/3
Gemistocytic astrocytoma, IDH-mutant	9411/3
Diffuse astrocytoma, IDH-wildtype	9400/3
Diffuse astrocytoma, NOS	9400/3
Anaplastic astrocytoma, IDH-mutant	9401/3
Anaplastic astrocytoma, IDH-wildtype	9401/3
Anaplastic astrocytoma, NOS	9401/3
Glioblastoma, IDH-wildtype	9440/3
Giant cell glioblastoma	9441/3
Gliosarcoma	9442/3
Epithelioid glioblastoma	9440/3
Glioblastoma, IDH-mutant	9445/3*
Glioblastoma, NOS	9440/3
Diffuse midline glioma, H3 K27M-mutant	9385/3*
Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	9450/3
Oligodendroglioma, NOS	9450/3
Anaplastic oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	9451/3
Anaplastic oligodendroglioma, NOS	9451/3
Oligoastrocytoma, NOS	9382/3
Anaplastic oligoastrocytoma, NOS	9382/3
Other astrocytic tumours	
Piloicytic astrocytoma	9421/1
Piloxyoid astrocytoma	9425/3
Subependymal giant cell astrocytoma	9384/1
Pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3
Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3
Ependymal tumours	
Subependymoma	9383/1
Myxopapillary ependymoma	9394/1
Ependymoma	9391/3
Papillary ependymoma	9393/3
Clear cell ependymoma	9391/3
Tamoytic ependymoma	9391/3
Ependymoma, RELA fusion-positive	9396/3*
Anaplastic ependymoma	9392/3
Other gliomas	
Chordoid glioma of the third ventricle	9444/1
Angiocentric glioma	9431/1
Astroblastoma	9430/3
Choroid plexus tumours	
Choroid plexus papilloma	9390/0
Atypical choroid plexus papilloma	9390/1
Choroid plexus carcinoma	9390/3
Neuronal and mixed neuronal-g	
Dysembryoplastic neuroepithelia	
Gangliocytoma	
Ganglioglioma	
Anaplastic ganglioglioma	
Dysplastic cerebellar gangliocytoma (Lhermitte-Duclos disease)	
Desmoplastic infantile astrocytoma-ganglioglioma	
Papillary glioneuronal tumour	
Rosette-forming glioneuronal tumour	
Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumour	
Central neurocytoma	
Extraventricular neurocytoma	
Cerebellar liponeurocytoma	
Paraganglioma	
Tumours of the pineal region	
Pineocytoma	
Pineal parenchymal tumour of indeterminate differentiation	
Pineoblastoma	
Papillary tumour of the pineal region	
Embryonal tumours	
Medulloblastomas, genetically defined	
Medulloblastoma, WNT-active	
Medulloblastoma, SHH-active	
TP53-mutant	
Medulloblastoma, SHH-active	
TP53-wildtype	
Medulloblastoma, non-WNT/shh	
Medulloblastoma, group 4	
Medulloblastoma, group 5	
Medulloblastomas, histologically defined	
Medulloblastoma, classic	
Medulloblastoma, desmoplastic	
Medulloblastoma with extensive nodularity	
Medulloblastoma, large cell / medulloblastic	
Medulloblastoma, NOS	
Embryonal tumour with multilayered rosettes	
C19MC-altered	
Embryonal tumour with multilayered rosettes, NOS	
Medulloepithelioma	
CNS neuroblastoma	
CNS ganglioblastoma	
CNS embryonal tumour, NOS	
Atypical teratoid/rhabdoid tumour	
CNS embryonal tumour with rhabdoid features	
Tumours of the cranial and paraneural	
Schwannoma	
Cellular schwannoma	
Plexiform schwannoma	

Melanotic schwannoma	9560/1	Osteochondroma	9210/0
Neurofibroma	9540/0	Osteosarcoma	9180/3
Atypical neurofibroma	9540/0	Melanocytic tumours	
Plexiform neurofibroma	9550/0	Meningeal melanocytosis	8728/0
Perineuroma	9571/0	Meningeal melanocytoma	8728/1
Hybrid nerve sheath tumours		Meningeal melanoma	8720/3
Malignant peripheral nerve sheath tumour	9540/3	Meningeal melanomatosis	8728/3
Epithelioid MPNST	9540/3	Lymphomas	
MPNST with perineurial differentiation	9540/3	Diffuse large B-cell lymphoma of the CNS	9680/3
Meningiomas		Immunodeficiency-associated CNS lymphomas	
Meningioma	9530/0	AIDS-related diffuse large B-cell lymphoma	
Meningothelial meningioma	9531/0	EBV-positive diffuse large B-cell lymphoma, NOS	
Fibrous meningioma	9532/0	Lymphomatoid granulomatosis	9766/1
Transitional meningioma	9537/0	Intravascular large B-cell lymphoma	9712/3
Psammomatous meningioma	9533/0	Low-grade B-cell lymphomas of the CNS	
Angiomatous meningioma	9534/0	T-cell and NK/T-cell lymphomas of the CNS	
Microcystic meningioma	9530/0	Anaplastic large cell lymphoma, ALK-positive	9714/3
Secretory meningioma	9530/0	Anaplastic large cell lymphoma, ALK-negative	9702/3
Lymphoplasmacyte-rich meningioma	9530/0	MALT lymphoma of the dura	9699/3
Metaplastic meningioma	9530/0	Histiocytic tumours	
Chordoid meningioma	9538/1	Langerhans cell histiocytosis	9751/3
Clear cell meningioma	9538/1	Erdheim-Chester disease	9750/1
Atypical meningioma	9539/1	Rosal-Dorfman disease	
Papillary meningioma	9538/3	Juvenile xanthogranuloma	
Rhabdoid meningioma	9538/3	Histiocytic sarcoma	9755/3
Anaplastic (malignant) meningioma	9530/3	Germ cell tumours	
Mesenchymal, non-meningothelial tumours		Germinaloma	9064/3
Solitary fibrous tumour / haemangiopericytoma**		Embryonal carcinoma	9070/3
Grade 1	8815/0	Yolk sac tumour	9071/3
Grade 2	8815/1	Choriocarcinoma	9100/3
Grade 3	8815/3	Teratoma	9080/1
Haemangioblastoma	9161/1	Mature teratoma	9080/0
Haemangioma	9120/0	Immature teratoma	9080/3
Epithelioid haemangiopericytoma	9133/3	Teratoma with malignant transformation	9084/3
Angiosarcoma	9120/3	Mixed germ cell tumour	9085/3
Kaposi sarcoma	9140/3	Tumours of the sellar region	
Ewing sarcoma / PNET	9064/3	Craniohypopharyngioma	9350/1
Lipoma	8850/0	Adamantinomatous craniopharyngioma	9351/1
Angiolipoma	8861/0	Papillary craniopharyngioma	9352/1
Hibernoma	8880/0	Granular cell tumour of the sellar region	9582/0
Liposarcoma	8850/3	Pituicytoma	9432/1
Desmoid-type fibromatosis	8821/1	Spindle cell oncocytoma	8290/0
Myofibroblastoma	8825/0	Metastatic tumours	
Inflammatory myofibroblastic tumour	8825/1	The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) (742A). Behaviour is coded /0 for benign tumours; /1 for unspecified, borderline, or uncertain behaviour; /2 for carcinoma in situ and grade III intraepithelial neoplasia; and /3 for malignant tumours. The classification is modified from the previous WHO classification, taking into account changes in our understanding of these lesions. *These new codes were approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O. †Italic: Provisional tumour entities. **Grading according to the 2013 WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone.	
Benign fibrous histiocytoma	8830/0		
Fibrosarcoma	8810/3		
Undifferentiated pleomorphic sarcoma / malignant fibrous histiocytoma	8802/3		
Lelomyoma	8890/0		
Lelomyosarcoma	8890/3		
Rhabdomyoma	8900/0		
Rhabdomyosarcoma	8900/3		
Chondroma	9220/0		
Chondrosarcoma	9220/3		
Osteoma	9180/0		

- ▣ Rozlane nowotwory astroglejowe i oligodendroglejowe
- ▣ Inne nowotwory astroglejowe
- ▣ Nowotwory ependymalne (wyściółkowe)
- ▣ Inne glejaki
- ▣ Nowotwory spłotu naczyńiówkowego
- ▣ Nowotwory neuronalne i mieszane neuronalnoglejowe
- ▣ Nowotwory rejonu szyszynki
- ▣ Nowotwory embrionalne (pochodzenia zarodkowego)
- ▣ Nowotwory nerwów czaszkowych i rdzeniowych
- ▣ Oponiaki
- ▣ Nowotwory mezenchymalne nie-meningotelialne
- ▣ Nowotwory melanocytarne
- ▣ Chłoniaki
- ▣ Guzy histiocytarne
- ▣ Nowotwory germinalne
- ▣ Rodzinne zespoły nowotworowe
- ▣ Nowotwory okolicy siodła tureckiego
- ▣ Nowotwory przerzutowe

Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumours

Diffuse astrocytoma, IDH-mutant	9400/3
Gemistocytic astrocytoma, IDH-mutant	9411/3
<i>Diffuse astrocytoma, IDH-wildtype</i>	9400/3
Diffuse astrocytoma, NOS	9400/3

Anaplastic astrocytoma, IDH-mutant	9401/3
<i>Anaplastic astrocytoma, IDH-wildtype</i>	9401/3
Anaplastic astrocytoma, NOS	9401/3

Glioblastoma, IDH-wildtype	9440/3
Giant cell glioblastoma	9441/3
Gliosarcoma	9442/3
<i>Epithelioid glioblastoma</i>	9440/3
Glioblastoma, IDH-mutant	9445/3*
Glioblastoma, NOS	9440/3

Diffuse midline glioma, H3 K27M-mutant	9385/3*
--	---------

Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	9450/3
Oligodendroglioma, NOS	9450/3

Anaplastic oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	9451/3
<i>Anaplastic oligodendroglioma, NOS</i>	9451/3

<i>Oligoastrocytoma, NOS</i>	9382/3
<i>Anaplastic oligoastrocytoma, NOS</i>	9382/3

Other astrocytic tumours

Pilocytic astrocytoma	9421/1
Pilomyxoid astrocytoma	9425/3
Subependymal giant cell astrocytoma	9384/1
Pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3
Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3

Diagnozy nowotworowe powinny składać się z histopatologicznej nazwy, a następnie cechy genetyczne, z genetycznej funkcje następujące po przecinku i jako przymiotniki, jak w:

Diffuse gwiaździak, mutant IDH

Etiologia

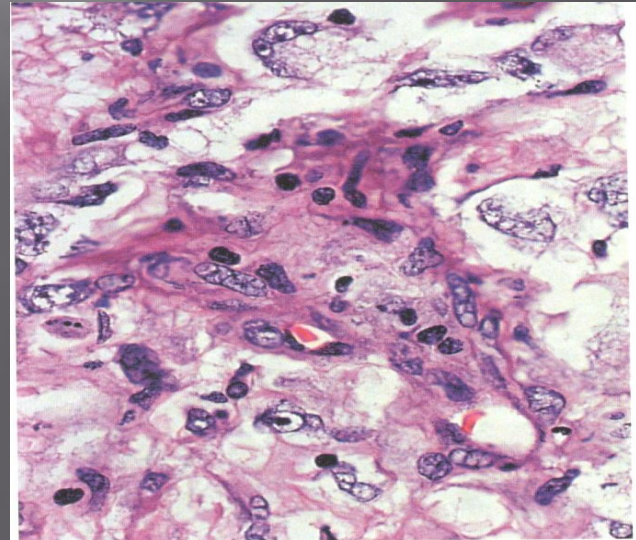
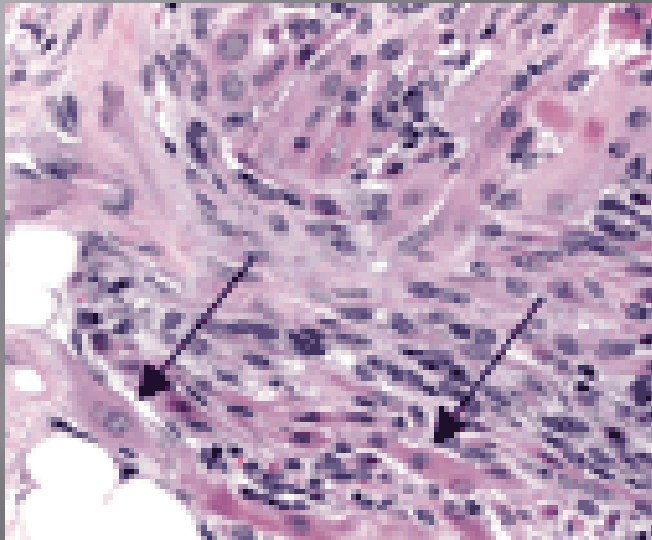
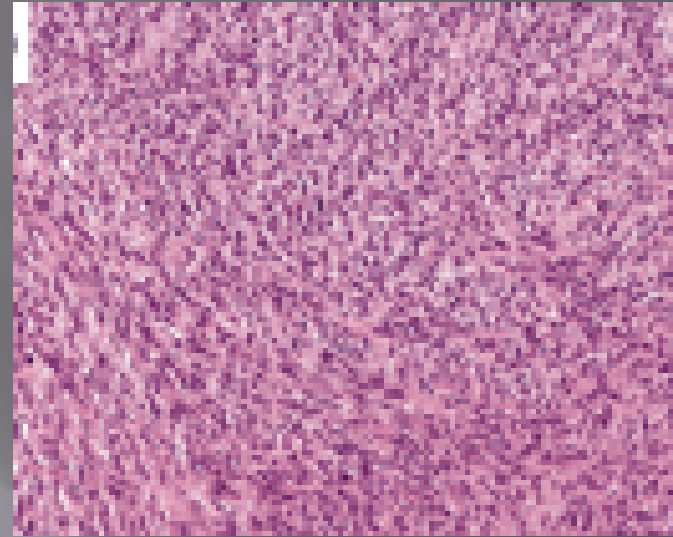
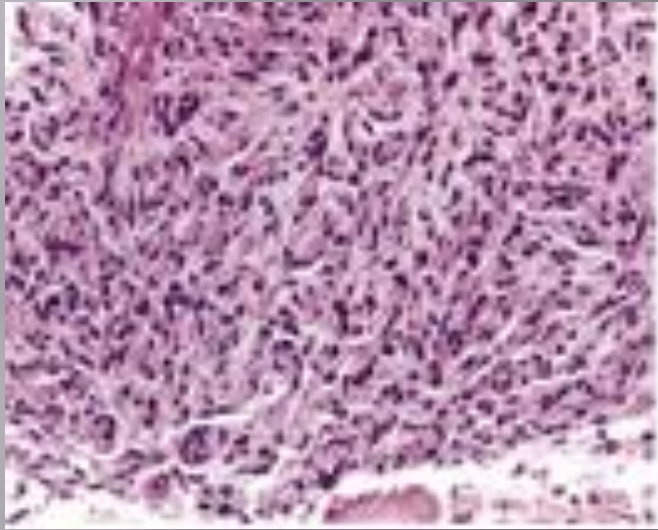
- ▣ Większość zachorowań jest sporadyczna
- ▣ Tylko 5% ma dodatni wywiad rodzinny

Epidemiologia

- ▣ U dzieci najczęstsze rdzeniaki, wyściółczaki i gwiaździaki włosowatokomórkowe
- ▣ U młodych dorosłych najczęstsze gwiaździaki rozlane i skąpodrzewiaki y
- ▣ U osób starszych najczęstsze glejaki wielopostaciowe i oponiaki

Guzy mózgu stanowią ok. 2% wszystkich nowotworów złośliwych.

- ▣ Stopień I : są wolno rosnące, niezłośliwe i związane z długotrwałym przeżyciem.
- ▣ Stopień II: są stosunkowo wolno rosnące, ale czasami powracają jako guzy o wyższym stopniu złośliwości. Mogą być niezłośliwe lub złośliwe.
- ▣ Stopień III: są złośliwe i często powracają jako nowotwory o wyższym stopniu złośliwości.
- ▣ Stopień IV: rozmnażają się szybko i są bardzo agresywnymi nowotworami złośliwymi.



GRADING 1-4

Stopień złośliwości	Przykłady glejaków
I°	wyściółczak śluzakowatobrodawkowaty gwiaździak włosowatokomórkowy
II°	gwiaździak włókienkowy skąpodrzewiak, wyściółczak
III°	gwiaździak anaplastyczny
IV°	glejak wielopostaciowy

Ryzyko

Promieniowanie jonizujące!!! – jedyny czynnik o potwierdzonym znaczeniu

Nie udowodniono:

- czynniki chemiczne (pestycydy)
- fizyczne (pole elektromagnetyczne)
- doznane urazy mózgu



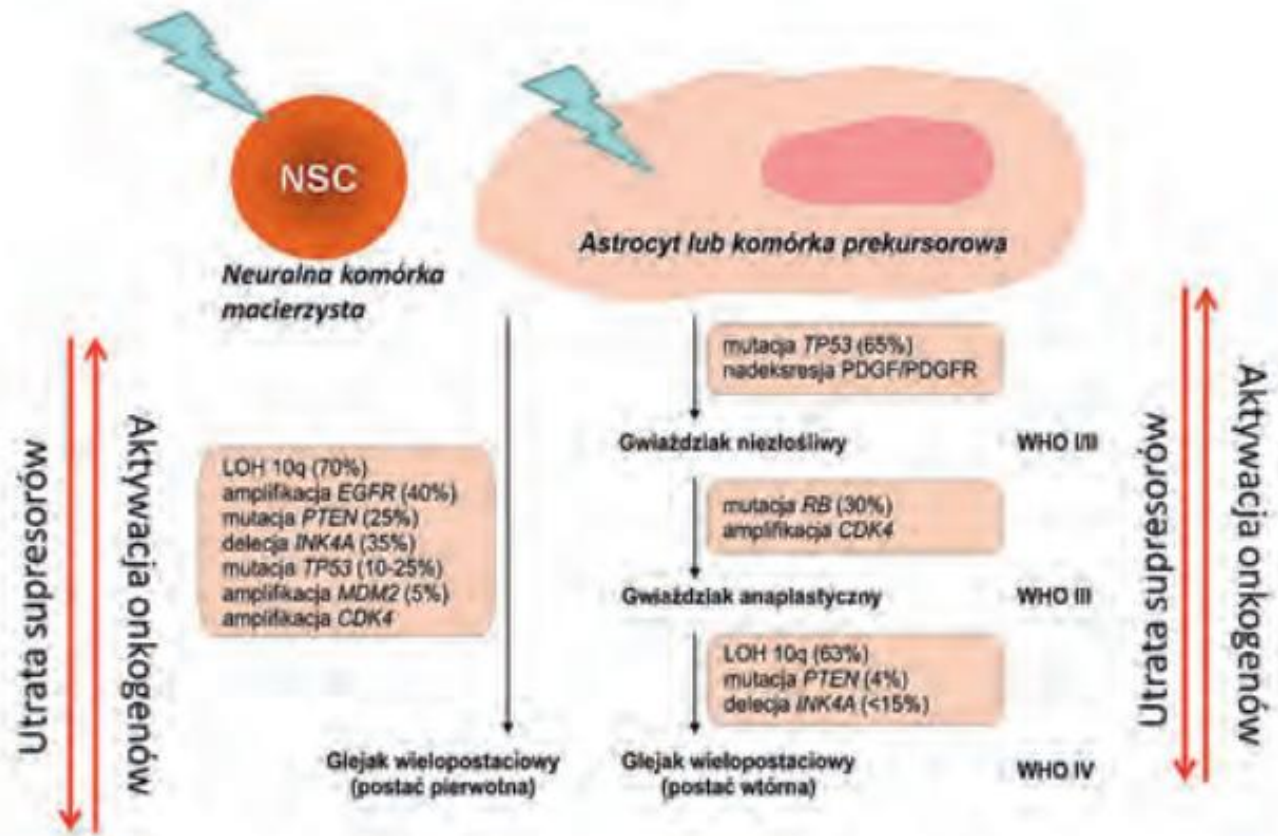


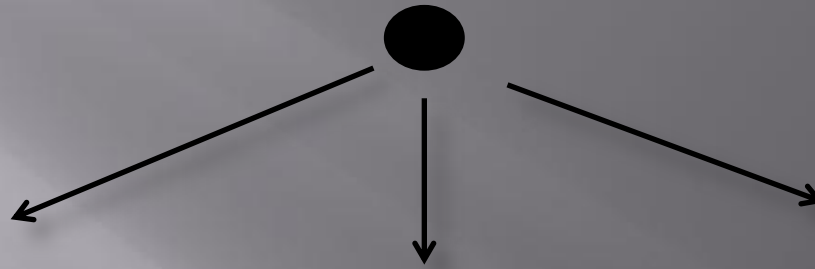
Ryzyka guzów mózgu

- ▣ Zespół Li-Fraumeni
- ▣ Nerwiakowłokniawatość typ 1,2
- ▣ Zespół Von Hippel-Lindau
- ▣ Stwardnienie guzowate
- ▣ Zespół Burkita
- ▣ Zespół Lyncha

Glioblastoma

- ▣ stanowi 12–15% wszystkich guzów mózgu
- ▣ Typowo w półkulach mózgu
- ▣ IV stopień złośliwość





IDH- wild type

- de novo
- po 55 rż
- gorsze rokowanie

IDH-mutant

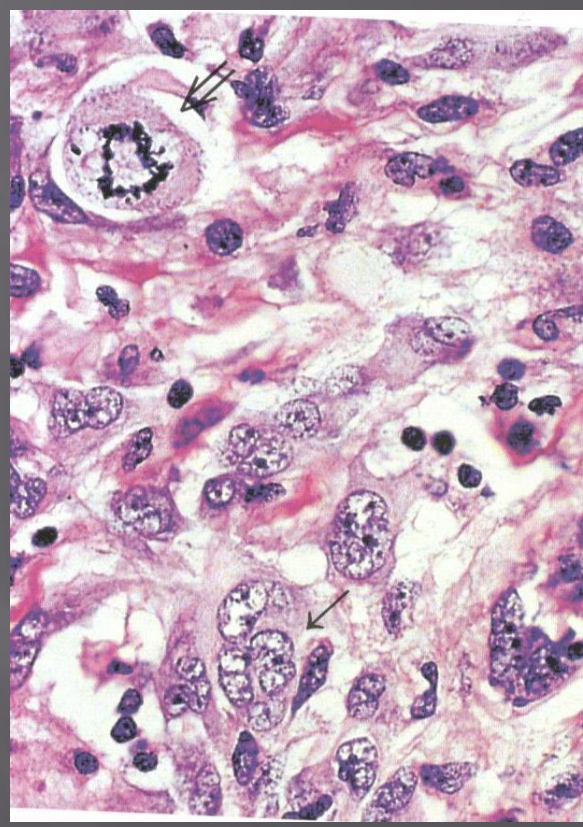
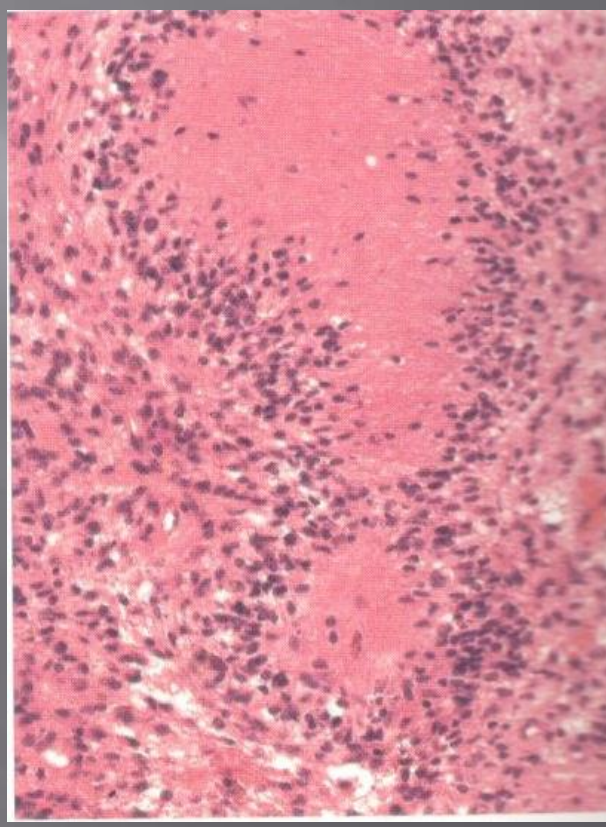
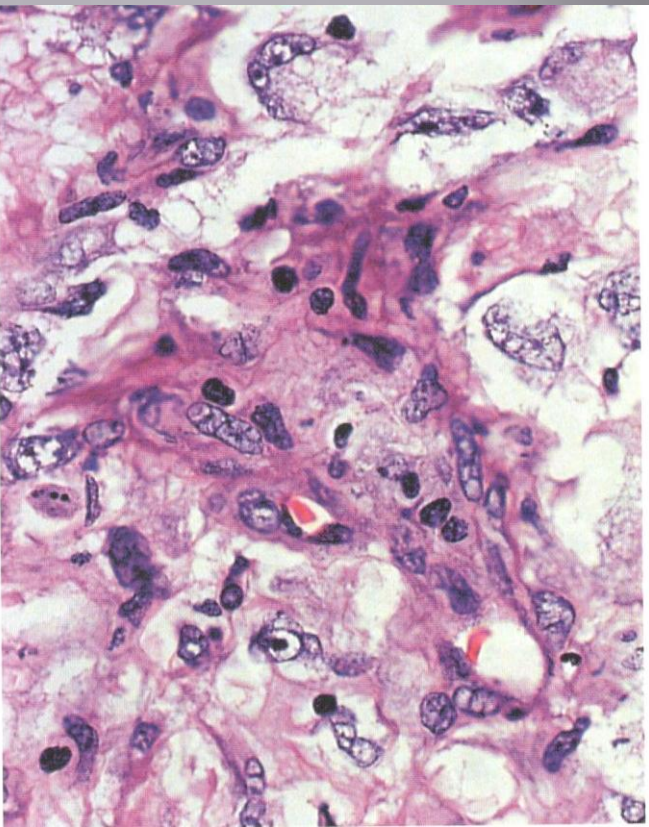
- wtórny
- przed 45 rż
- lepsze rokowanie

NOS

- gdy nie możemy określić IDH

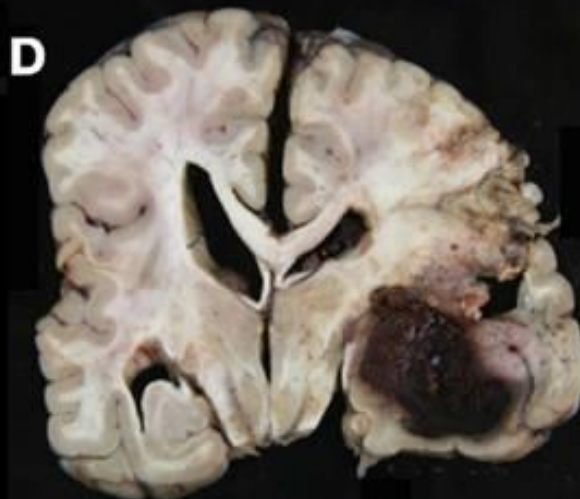
Histologia

- ▣ różnorodność utkania histologicznego i jego składu komórkowego
- ▣ anaplastyczne, niskozróżnicowane komórki o dużym polimorfizmie
- ▣ liczne mitozy
- ▣ ogniska martwicy
- ▣ proliferacja komórek ścian mikronaczyń



Makroskopowo

- ▣ Guz nieostro odgraniczony od otoczenia
- ▣ Nieregularne obrysy
- ▣ Pstry
- ▣ W centrum żółtawe ogniska martwicy

A**B****C****D**

Mass General Hospital Pathology Department



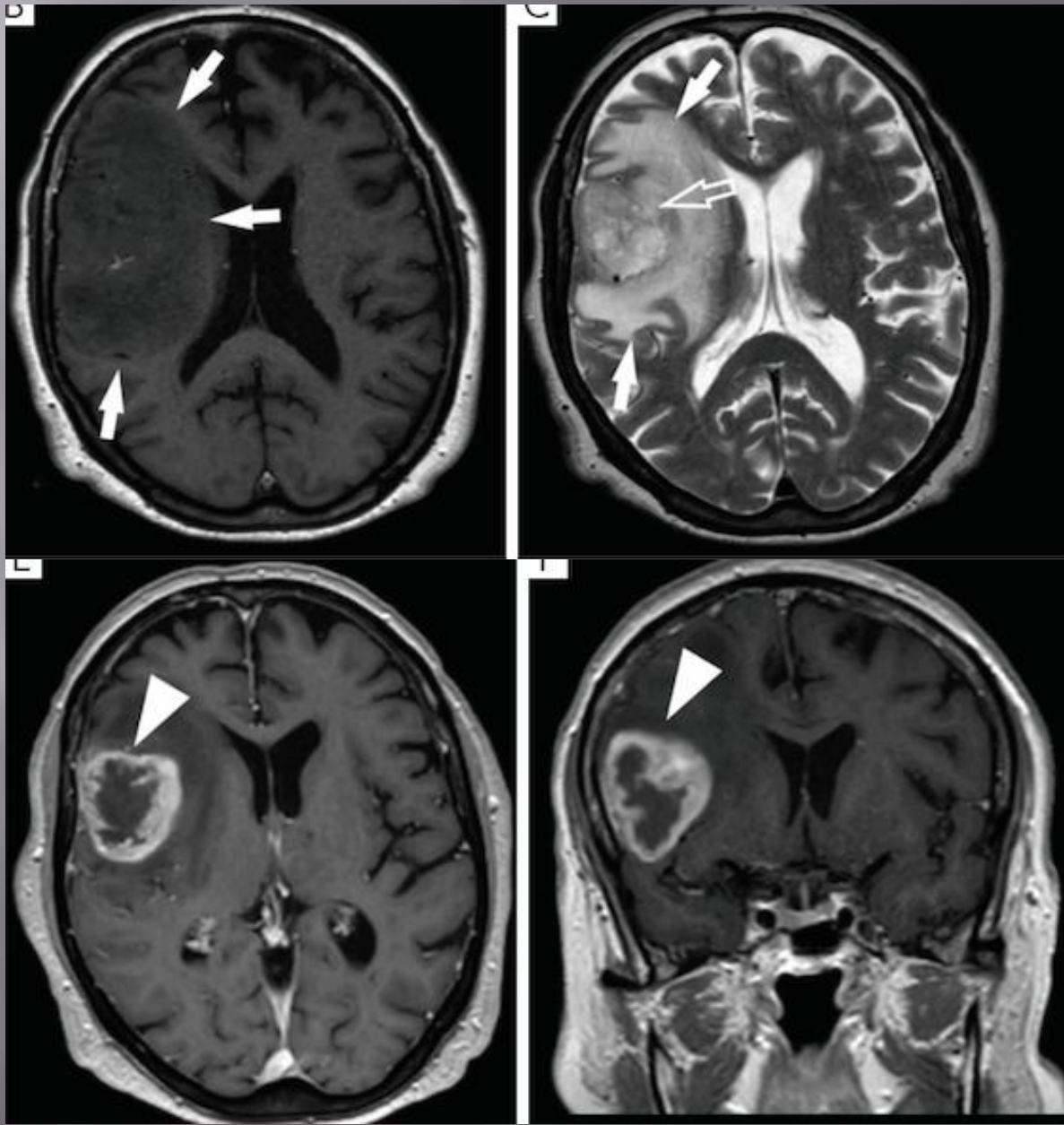
OBJAWY

- ▣ Bóle głowy
- ▣ Zaburzenia świadomości
- ▣ Wymioty
- ▣ zmiany zachowania -gdy guz umiejscowiony jest w płatach czołowych
- ▣ niedowidzenie - płaty skroniowe, ciemieniowe i potyliczne
- ▣ zaburzenia czucia -płaty ciemieniowe
- ▣ zaburzenia równowagi, drżenia -mózdzek

Obrazowanie

- ▣ MRI -obrazy T1-zależne bez i ze wzmocnieniem kontrastowym, T-zależne, FLAIR, DWI, PWI
- ▣ TK z kontrastem

MRI

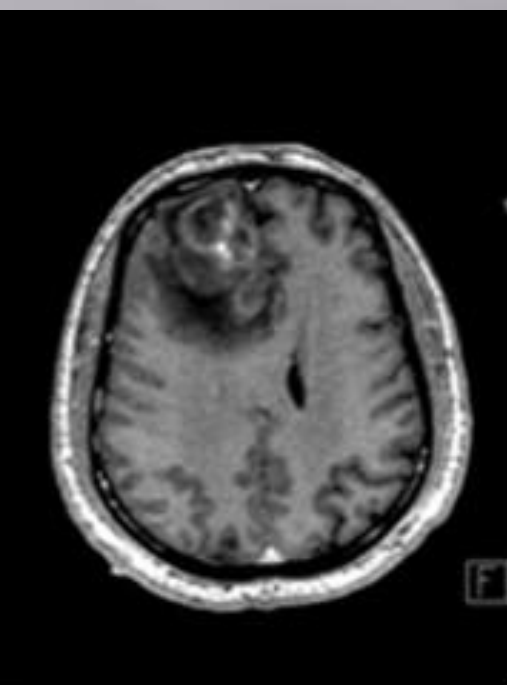


TK

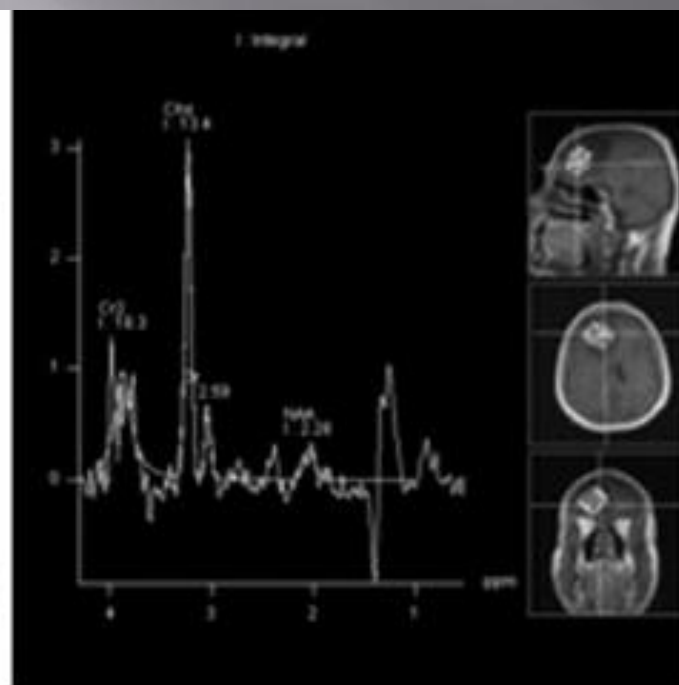


MRS

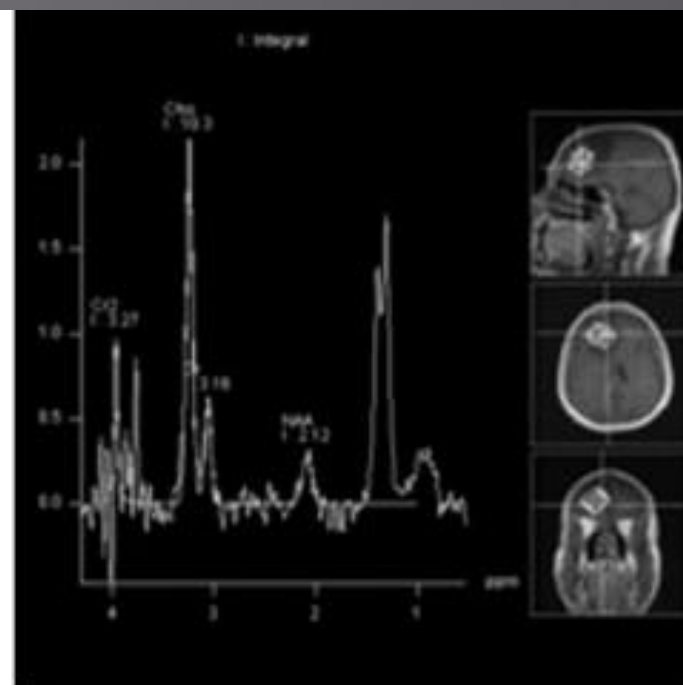
- ▣ – znacznie obniżone stężenie (pik) NAA i wartość proporcji NAA/Cre;
- ▣ – bardzo wysoki poziom choliny i podwyższone wartości proporcji Cho/Cre i Cho/NAA;
- ▣ – rezonanse wolnych związków lipidowych i mleczanów wysokie, w GMB z rozległymi ogniskami martwicy – dominujące;
- ▣ – wysokie stężenie choliny i wartość proporcji Cho/NAA są wskaźnikiem stopnia złośliwości nowotworu;
- ▣ – glioblastoma jest chorobą całego mózgu. Zmiany w MRS mogą występować również poza obszarami maksymalnego wzmocnienia kontrastowego.



(a)



(b)



(c)

ROKOWANIE

- ▣ Bardzo złe !!!
- ▣ Naciekający charakter glejaka wielopostaciowego sprawia, że jest on niezwykle trudny do usunięcia w całości.

Średni czas przeżycia 12-15 miesięcy

Bibliografia

- ▣ www.sciencedirect.com
- ▣ <https://radiopaedia.org/articles/glioblastoma>
- ▣ <http://www.cancer-rnr.eu/wp-content/uploads/2017/06/1.-Glejaki---epidemiologia-klasyfikacja-i-etiologia.pdf>