



Tumor Glioneuronal Papilar

PRESENTACIÓN DE UN CASO

FLORENCIA WARRINER

DARIO MARTIN

SILVINA FIGURELLI

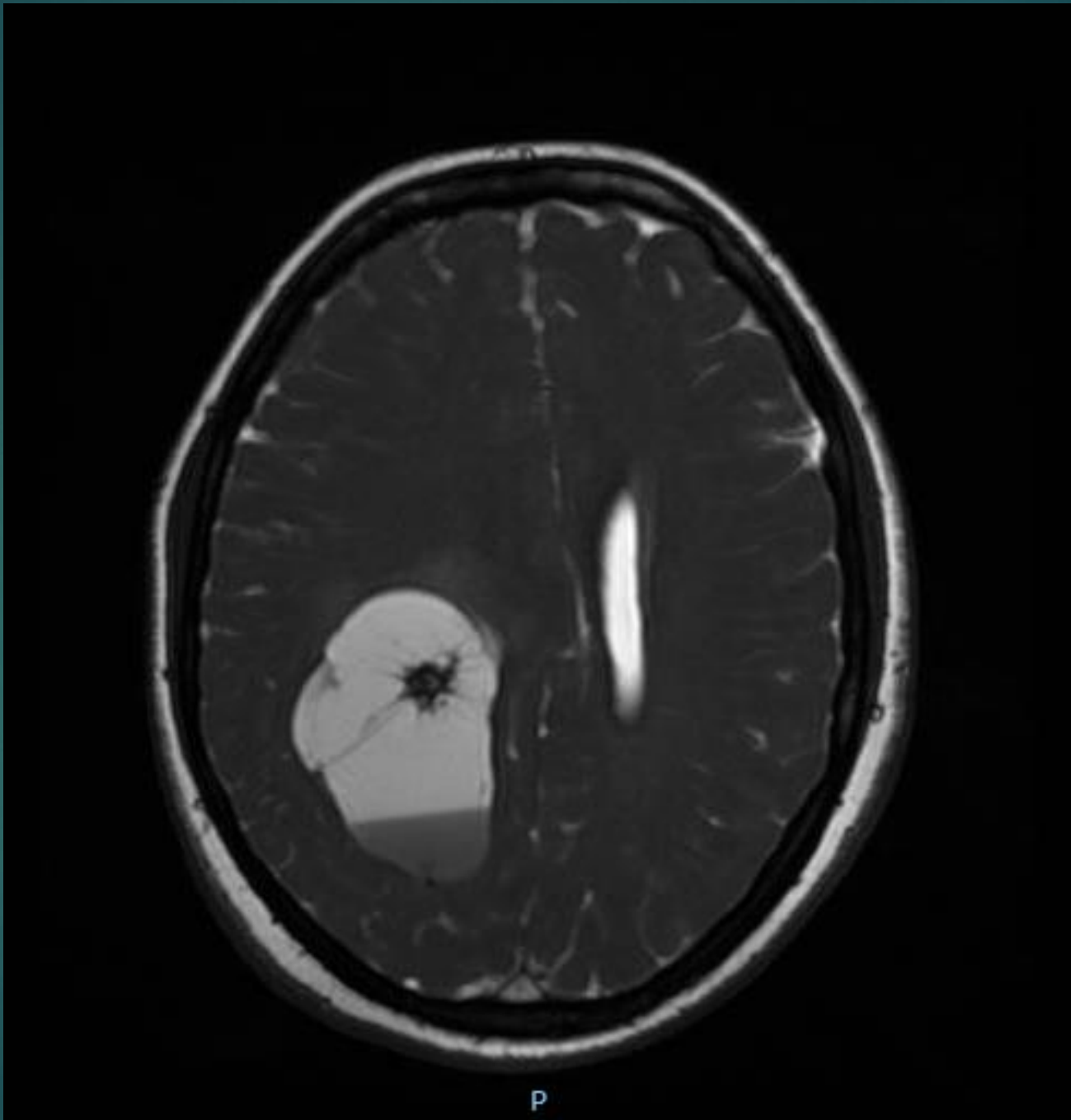
PATRICIA GARGANO (COLABORADORA)

Breve Reseña

El Tumor Glioneuronal Papilar es un tumor de bajo grado, glial y neuronal, recientemente incluido en la clasificación de la WHO (año 2007) como entidad separada. Es poco frecuente, correspondiendo al 0,02 % del total de neoplasias del sistema nervioso. Presentamos un caso de este tumor en paciente adulto joven, junto a una breve descripción general de sus características epidemiológicas, imagenológicas, histológicas y biológicas.

Presentación del caso

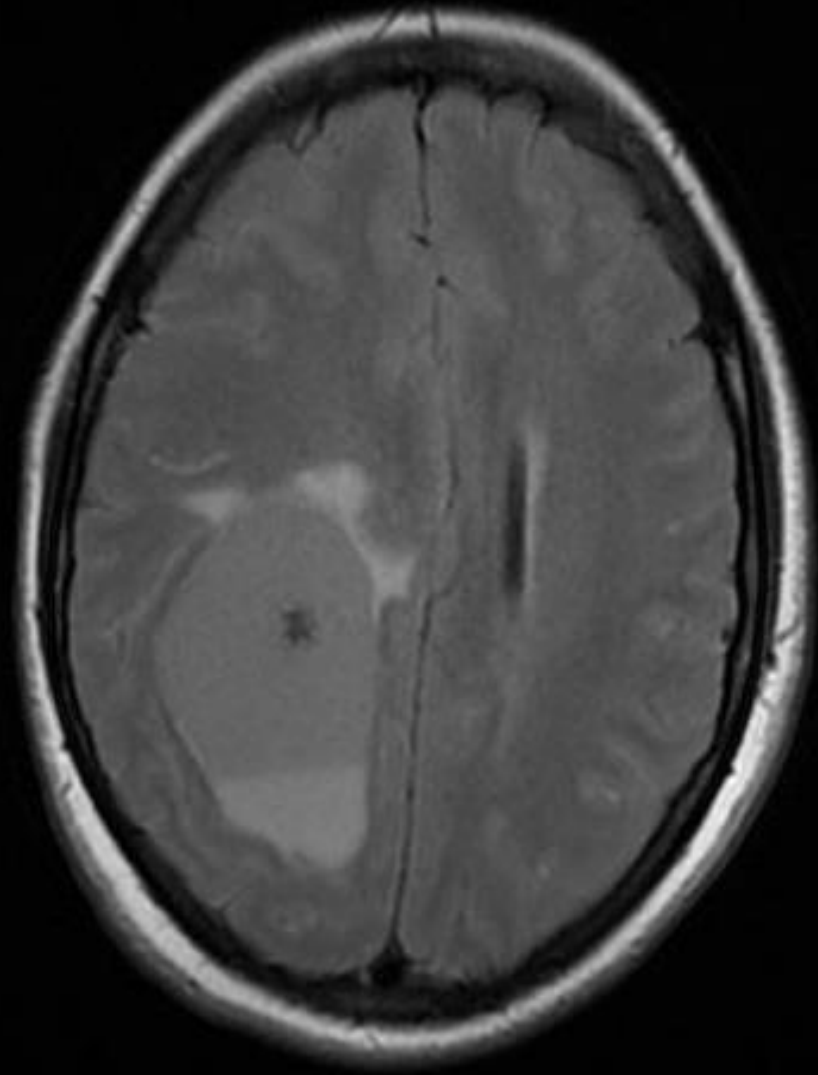
- ▶ Mujer de 26 años
- ▶ Clínica: síndrome de Hipertensión Endocraneana de 15 días de evolución
- ▶ RMN: se observa en región tálamo parietal derecha un quiste circunscripto con un nódulo calcificado en su interior, septos y un nivel de diferente densidad
- ▶ Diagnostico presuntivo: parasitosis (Hidatidosis vs Neurocisticercosis)



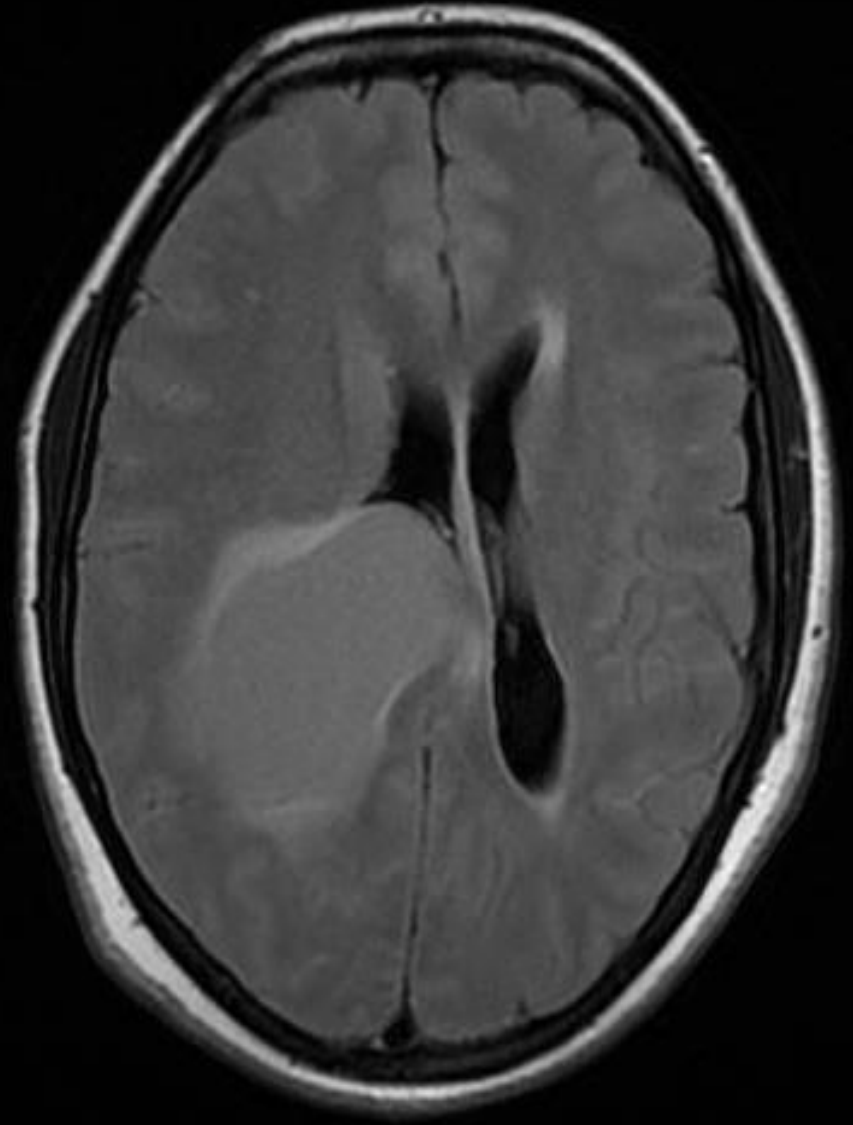
T2 axial

P

Flair



P

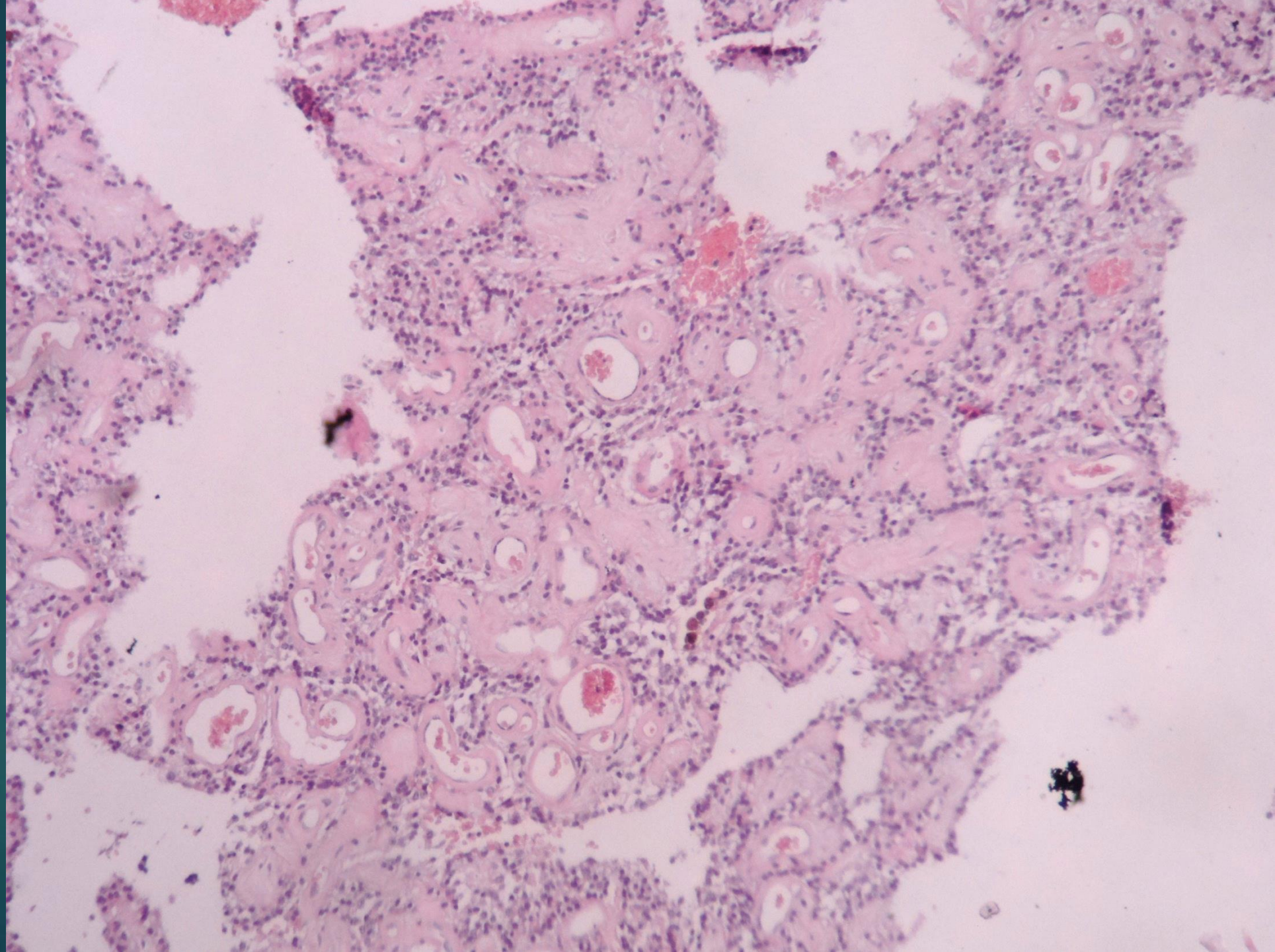


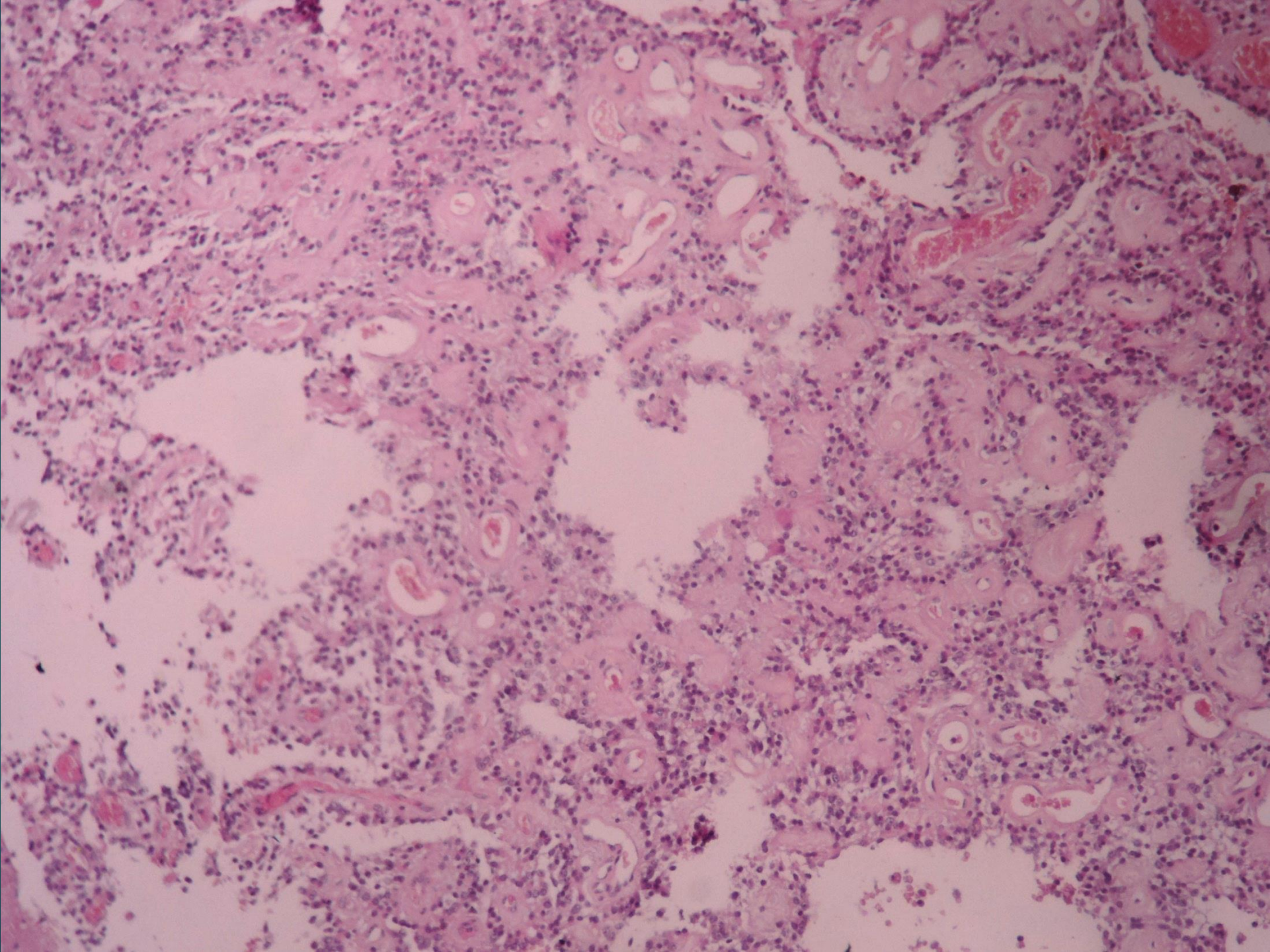
P

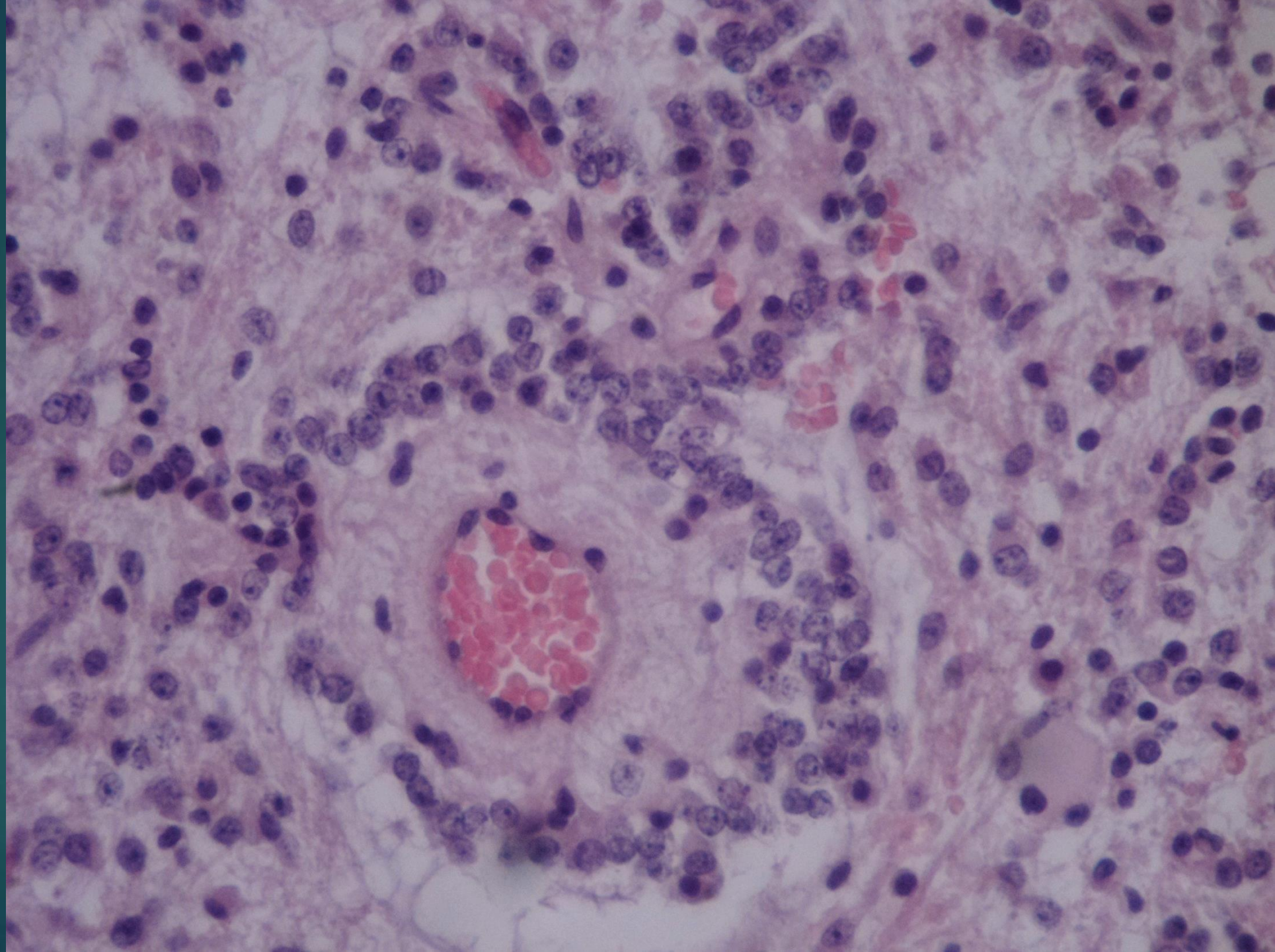


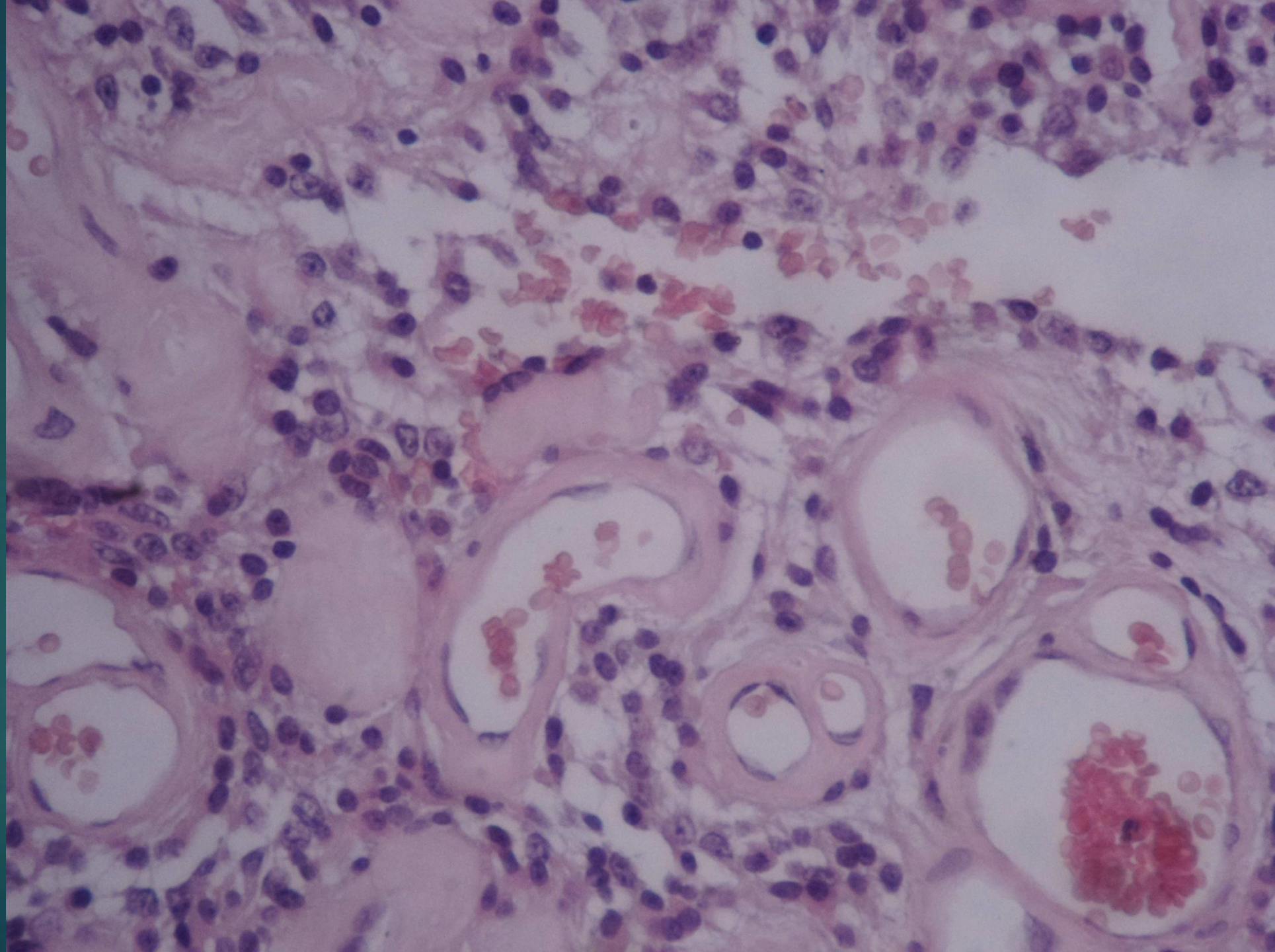
H-F

Aplastados
intraoperatorio
coloreados con
hematoxilina floxina.
Macroscopia:
varios fragmentos
irregulares y
milimétricos que
incluyen pared de
quiste y tejido.









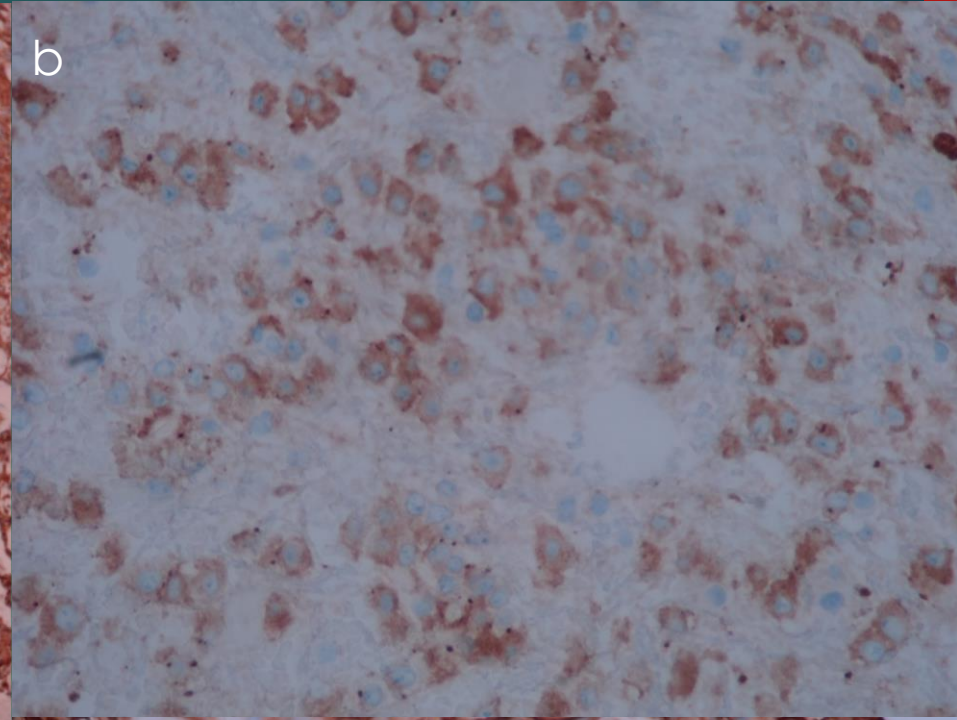
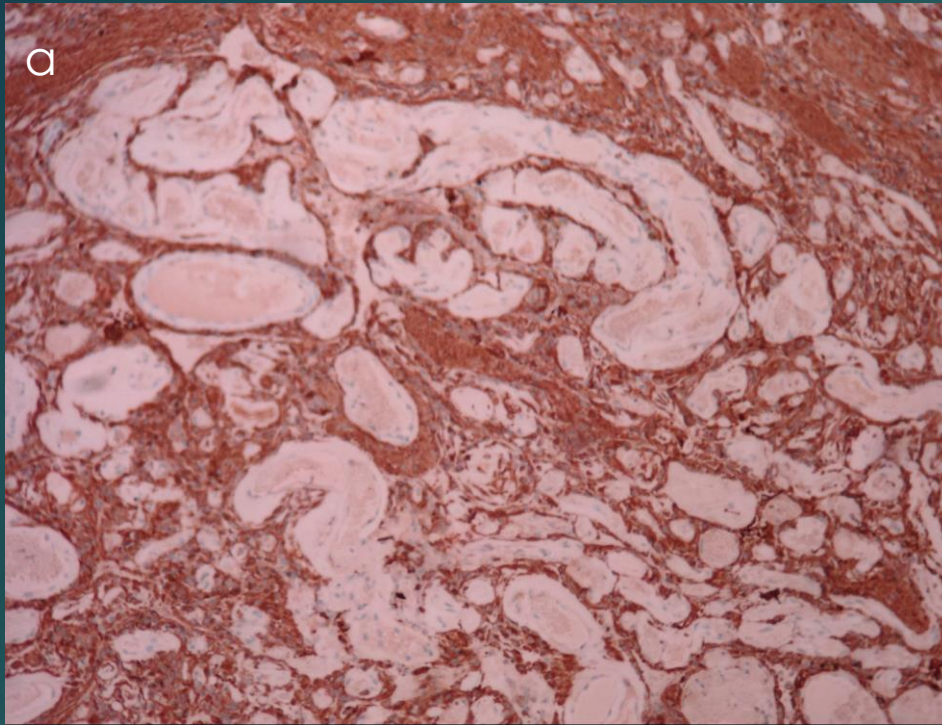
Examen Microscópico:

Células de tipo neurocíticas dispuestas en rosetas perivasculares con hialinización vascular y sangrado antiguo. No se observa atipia ni necrosis

Sustancia gris y blanca con pseudoquistes, vasos y sangrado antiguo (abundante hemosiderina)

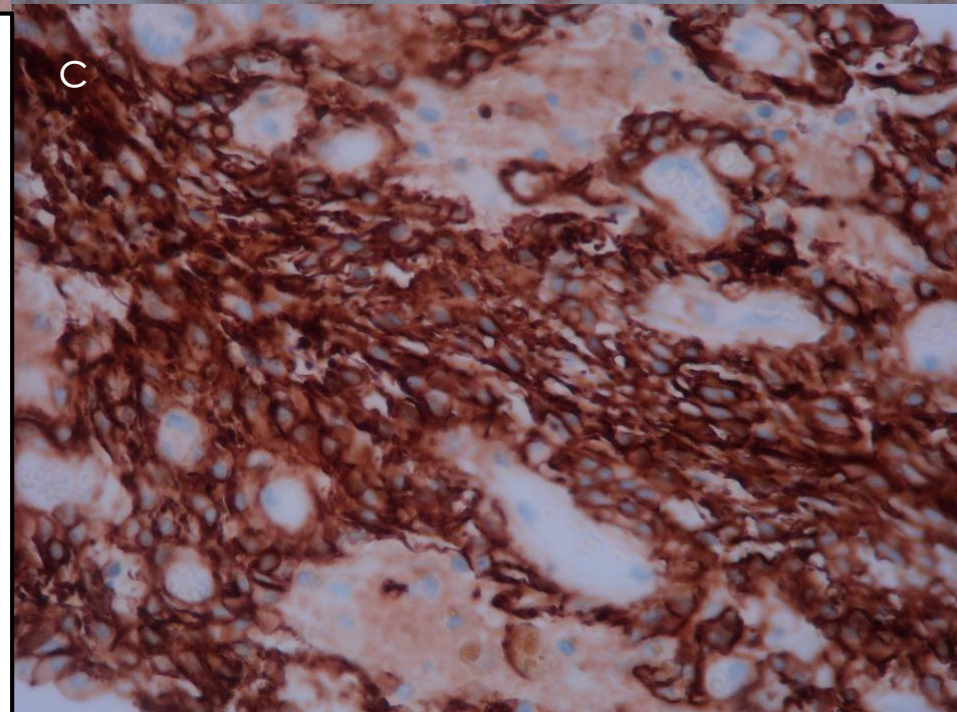
IHQ

Sinaptofisina
CD 56
GFAP
CK AE1AE3
EMA
Neurofilamentos
Ki 67



Resultados IHQ:

- GFAP (a): positivo
- Sinaptofisina (b): positivo
- CD56 (c): positivo
- CK AE1AE3: negativo
- EMA: negativo
- Neurofilamentos: negativo
- Ki 67: 1 – 2 % de positividad nuclear



Diagnostico:

Tumor Papilar
Glioneuronal
(Grado I de la OMS)

Tumor Glioneuronal Papilar

- ▶ Entidad descrita por primera vez en 1998 por Komori et al.
- ▶ Fue incluido en la clasificación de tumores del sistema nervioso de la WHO en el año 2007
- ▶ Grado I WHO (clasificación 2016)
- ▶ Poco frecuente (< 0.02% de los tumores intracraneales)
- ▶ Características: neoplasia bifásica con diferenciación neuronal y astrocítica
- ▶ Histológicamente se caracteriza por:
 - Formación de pseudopapilas constituidas por astrocitos cuboidales que rodean vasos hialinizados
 - Entre las papilas se concentran las neuronas con núcleos uniformes y ocasionales halos perinucleares
 - No se observan mitosis ni necrosis
 - Pueden verse hemorragia, hemosiderina y fibras Rosenthal periquísticas

Epidemiología:

Adultos jóvenes

Distribución por sexo:

No se ha encontrado predilección

Clinica

Cefaleas
Convulsiones

Localización:

En los hemisferios
cerebrales.
Cerca de los
ventrículos
Afecta mas
frecuentemente el
lóbulo temporal

IHQ:

Astrocitos positivos
para GFAP
Neuronas positivas
para Sinaptofisina
Ki 67 de 1- 2 %

IMÁGENES

Radiológicamente se pueden clasificar en 4 grupos:

- 1- Quistes con nódulos murales
- 2- Masas quísticas
- 3- Masas solidas – quísticas
- 4- Masas completamente solidas

Siempre escaso edema perilesional

Diagnósticos Diferenciales

- ▶ Tumor del plexo coroideo
- ▶ Ependimoma
- ▶ Astrocitoma pilocítico
- ▶ Astroblastoma
- ▶ Meningioma quístico
- ▶ Tumor disembrionárico neuroepitelial
- ▶ Tumor glioneuronal formador de rosetas

Biología Molecular

- ▶ Se ha descrito recientemente una traslocación cromosómica t(9;17)(q31;q24) resultando en una fusión SLC44A1-PRKCA recurrente (Bridge JA, Liu X, Sumegi J, Nelson M, Reyes C, Bruch LA, et al. Identification of a Novel, Recurrent SLC44A1-PRKCA Fusion in Papillary Glioneuronal Tumor. Brain Pathol. 2013;23:121–8. doi: 10.1111/j.1750-3639.2012.00612.x)
- ▶ No se han encontrado las alteraciones descritas en otros tumores glioneuronales BRAFV600; KIAA1549 BRAF.

Bibliografía

- ▶ **Komori T et al.** Papillary glioneuronal tumor: a new variant of mixed neuronal-gliial neoplasm. *Am J Surg Pathol.* 1998 Oct;22(10):1171-83
- ▶ **Louis D, Ohgaki H , et al.** WHO Clasification of Tumours of the Central Nervous System. 2016. Pag: 147-149
- ▶ **Pages M, Lacroix L, Tauziède-Espariat A, et al.** Papillary glioneuronal tumors: histological and molecular characteristics and diagnostic value of SLC44A1-PRKCA fusion. *Acta Neuropathologica Communications.* 2015;3:85. doi:10.1186/s40478-015-0264-5.