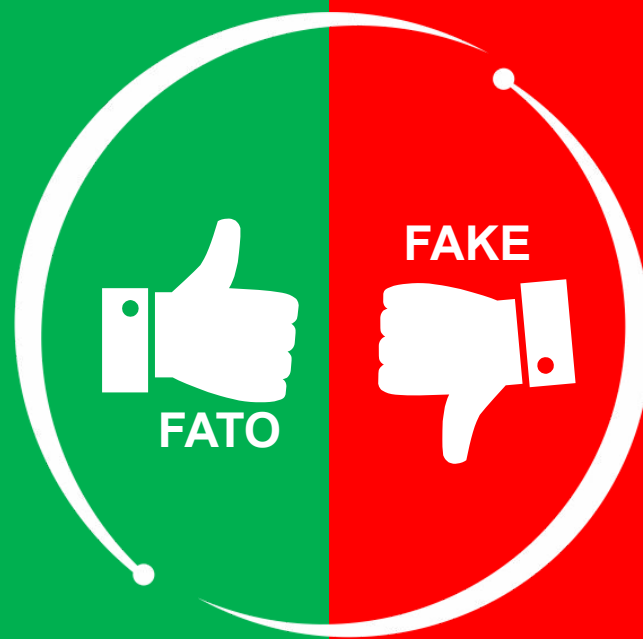




“ Existem 4 subtipos moleculares bem definidos de meduloblastomas, sendo que na prática clínica é possível alcançar uma boa acurácia de correlação imagem-genótipo.



REVIEW

The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary

of the Central Nervous System: a summary

- Segundo a última classificação da OMS de 2016 para os tumores do SNC existem 4 subtipos histológicos e 4 subtipos moleculares de meduloblastomas, não necessariamente correlacionados diretamente entre si



Qual a novidade ?

Meduloblastoma não é mais conceitualmente uma entidade única

O reconhecimento de diferentes perfis moleculares/genéticos contribuiu para entendermos as razões pelas quais as características de imagem , epidemiologia e prognóstico variam tanto dentre os meduloblastomas

Subgrupos moleculares:

- WNT activated
- SHH activated
- Grupo 3
- Grupo 4

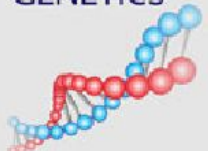
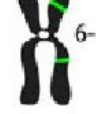
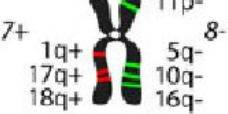
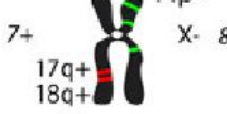
Não WNT/SHH

Tipos Histológicos:

- Classico
- Desmoplásico
- Extensa nodularidade
- Anaplásico/Grandes células

- Diferentes vias citogénicas e de sinalização; Diferentes células de origem
- Localização , margens da lesão, padrões de realce>> presumir subgrupo>> potencial metastático, diferentes prognósticos e terapias

CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS, CLÍNICAS, HISTOLÓGICAS E GENÉTICAS DOS SUBGRUPOS DE MEDULOBLASTOMAS COM DESTAQUE EM VERMELHO PARA MEMORIZAR

Molecular Subgroups of Medulloblastoma				
CONSENSUS	WNT	SHH	Group 3	Group 4
Cho (2010)	C6	C3	C1/C5	C2/C4
Northcott (2010)	WNT	SHH	Group C	Group D
Kool (2008)	A	B	E	C/D
Thompson (2006)	B	C, D	E, A	A, C
DEMOGRAPHICS				
Age Group:   	  	    	  	    
Gender: ♀ ♂	♂ ♂ : ♀ ♀	♂ ♂ : ♀ ♀	♂ ♂ : ♀	♂ ♂ : ♀
CLINICAL FEATURES				
Histology	classic, rarely LCA	desmoplastic/nodular, classic, LCA	classic, LCA	classic, LCA
Metastasis	rarely M+	uncommonly M+	very frequently M+	frequently M+
Prognosis	very good	infants good, others intermediate	poor	intermediate
GENETICS				
	 CTNNB1 mutation	 PTCH1/SMO/SUFU mutation GLI2 amplification MYCN amplification	 i17q MYC amplification	 i17q CDK6 amplification MYCN amplification
GENE EXPRESSION				
	WNT signaling MYC +	SHH signaling MYCN +	Photoreceptor/GABAergic MYC +++	Neuronal/Glutamatergic minimal MYC / MYCN

Acta Neuropathol (2012) 123:465–472

DIFUSÃO

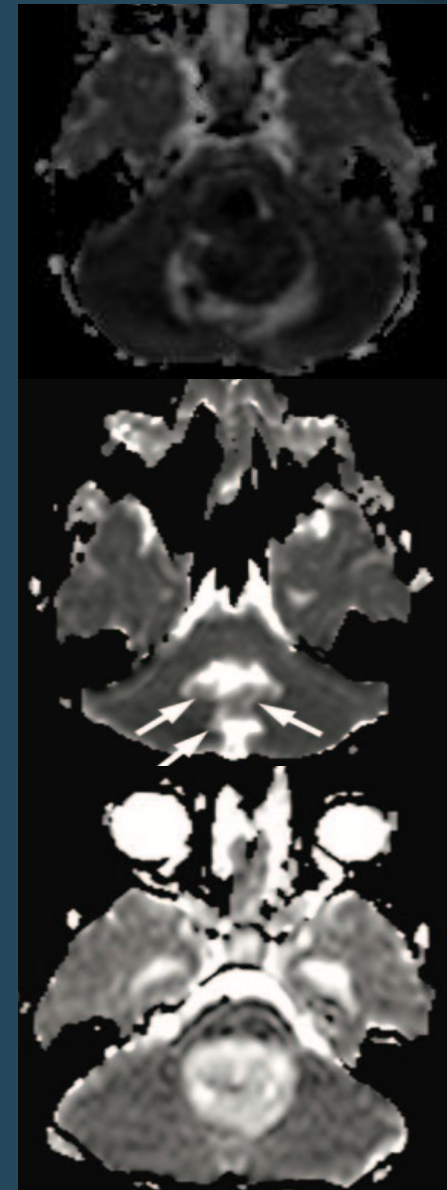
Range of tumor ADC values ($\times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$)	Gauvain et al 2001 ⁸	Yamsaki et al 2005 ^{15*}	Present Study
PA	1.13–1.54†	1.30–1.92†	1.24–2.09
<u>Ependymoma</u>	0	1.05–1.33	0.97–1.29
Medulloblastoma	0.54–0.58	0.68–0.99‡	0.48–0.93

SEQUÊNCIA MAIS IMPORTANTE NA AVALIAÇÃO DE TUMORES DE FOSSA POSTERIOR EM CRIANÇAS!

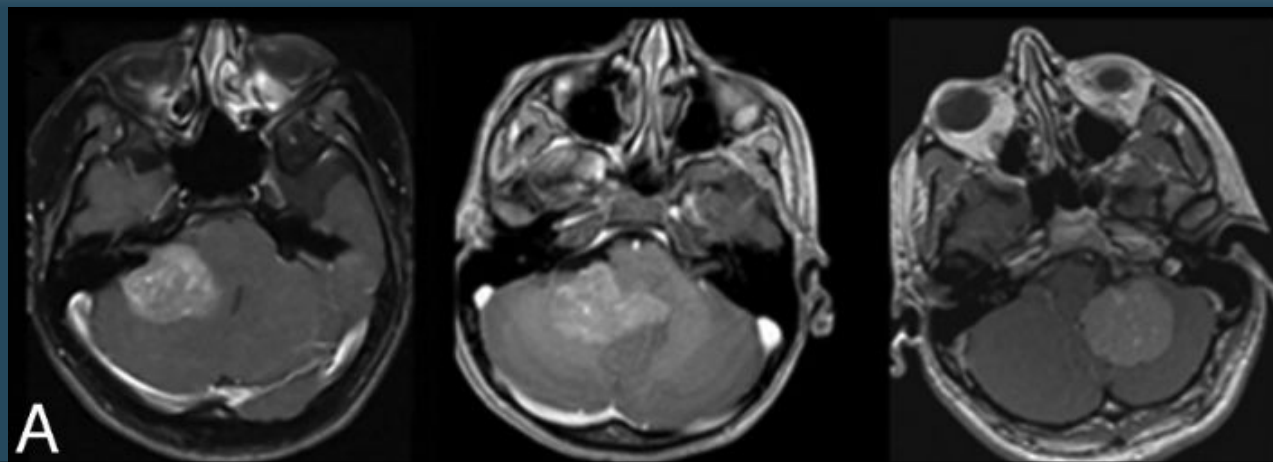
Medulloblastoma

$\text{ADC} < 0,9 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$: 100% específico

- Ependimoma
 - ADC intermediário
- Astrocitoma Pilocítico
 - $\text{ADC} > 1,4 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$: 100% específico

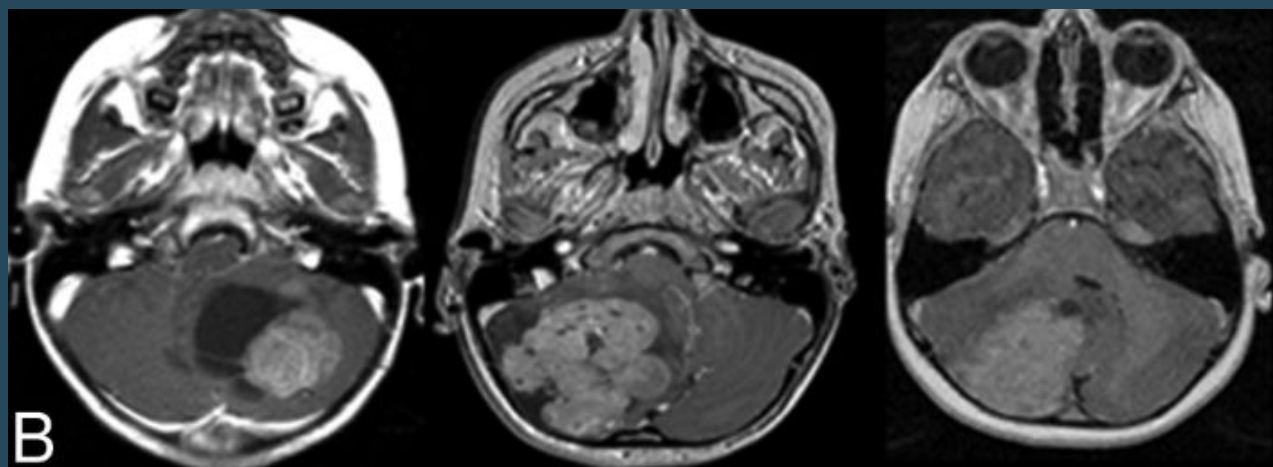


- WNT :
- Pedunculo cerebelar médio e inferior, cisternas APC e CB, forame de Luschka
- 10%
- Bom prognóstico
- - Hist: Classico (97%)



Exemplos de Meduloblastoma subtipo WNT : Lesões usualmente periféricas ou paramedianas, na metade inferior da fossa posterior, por vezes situadas nas cisternas ponto-cerebelares ou cerebello-bulbares

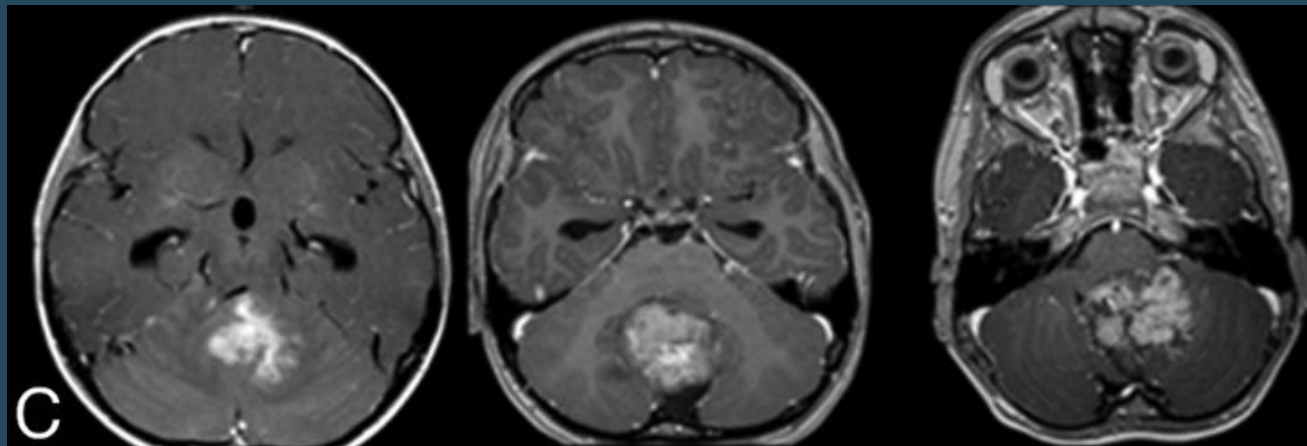
- SHH:
- Hemisférico
- 28% dos med.
- Prognóstico variável
- Hist.: variável



Exemplos de Meduloblastoma subtipo SHH : Lesões usualmente periféricas fora d linha média com padrão nodulariforme, por vezes tocando a superfície meníngea adjacente

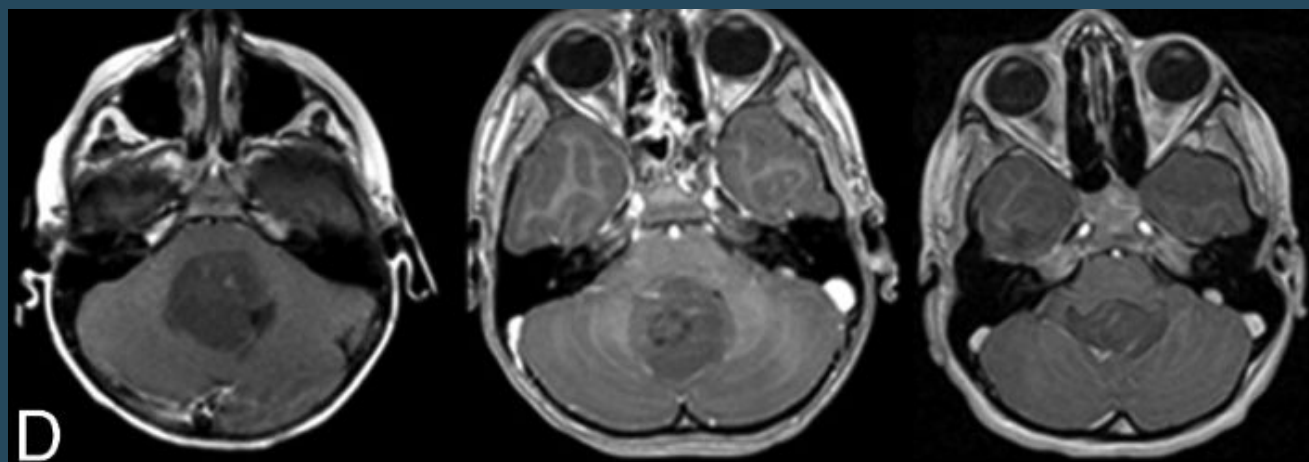
GRUPO 3 E 4 - Não SHH e WNT - LINHA MÉDIA !!

- Grupo 3
 - Linha média
 - 28%
 - Prognóstico ruim
 - Impregnação intensa
 - Hist: variável



Exemplos de Meduloblastoma subgrupo 3 caracteristicamente centrado na linha média e **com** impregnação pelo gadolínio

- Grupo 4
 - Linha média
 - 34%
 - Prognóstico intermediário
 - Mínimo ou nenhum realce
 - Hist: Classico



Exemplos de Meduloblastoma subgrupo 4 caracteristicamente centrado na linha média e **sem** impregnação pelo gadolínio

E AGORA? FICOU MAIS FÁCIL? VAMOS LÁ !

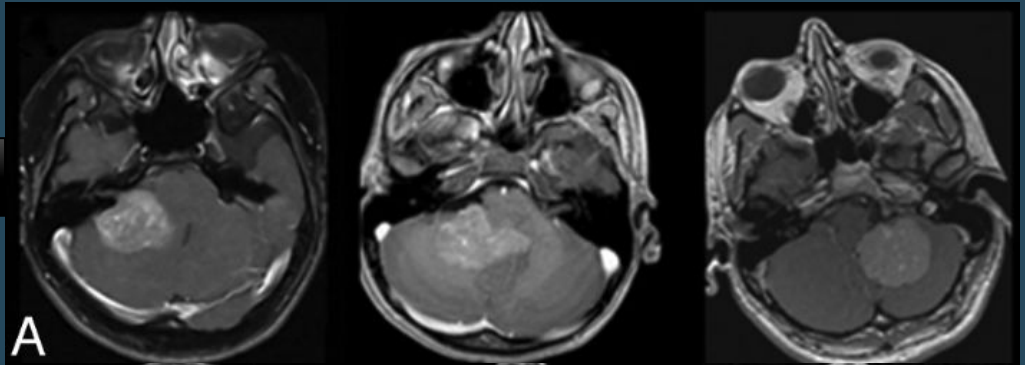
FORA DA LINHA MÉDIA
WNT OU SHH:
LOCALIZADO METADE
INFERIOR E PARAMEDIANA
DO CEREBELO, PEDUNCULOS
CEREBELARES, IV VENT,
FORAME DE LUSCHKA OU
CISTERNAL : WNT

LOCALIZAÇÃO
HEMISFÉRICA POR VEZES
COM PADRÃO NODULAR E
TOCANDO A SUPERFÍCIE
MENINGEA: SHH

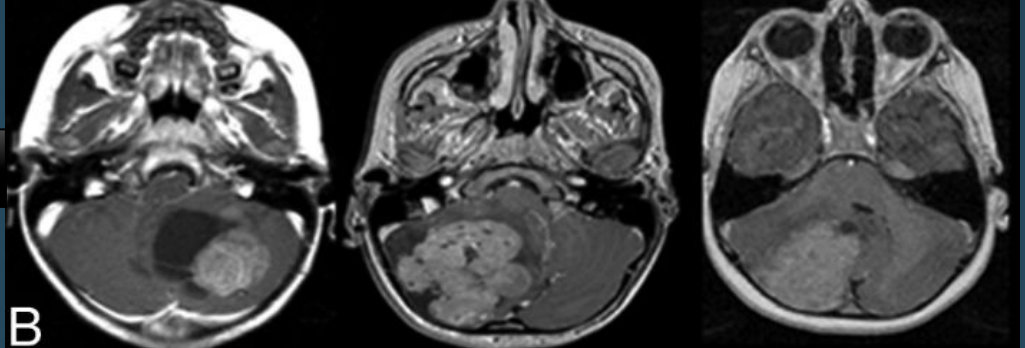
LINHA MÉDIA
GRUPO 3 OU 4:
COM IMPREGNAÇÃO:
GRUPO 3
LOCALIZADO

SEM IMPREGNAÇÃO:
GRUPO 4
AMBOS USUALMENTE
SE ESTENDEM AO IV
VENTRICULO

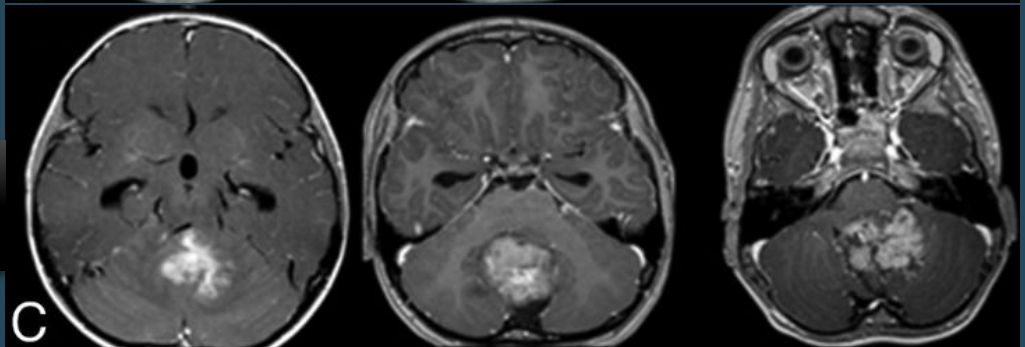
WNT



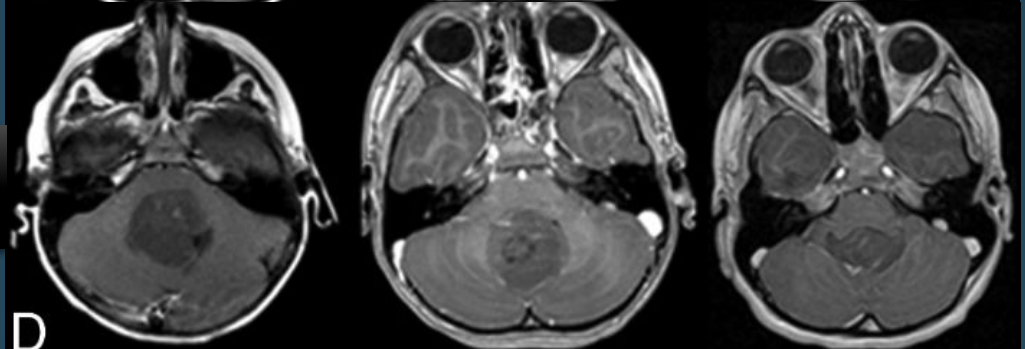
SHH



GRUPO
3



GRUPO
4



CONCLUINDO ...

- Atualmente são reconhecidos 4 subtipos moleculares de meduloblastomas
- Cada subtipo tem vias de sinalização e células de origem próprias, o que explica os diferentes prognósticos e terapias entre elas
- É possível através de algumas características de imagem convencionais presumir o provável subtipo molecular



- MRI Surrogates for Molecular Subgroups of Medulloblastoma
American Journal of Neuroradiology July 2014, 35 (7) 1263-1269; DOI: <https://doi.org/10.3174/ajnr.A3990>
- MRI features as a helpful tool to predict the molecular subgroups of medulloblastoma: state of the art
Ther Adv Neurol disord. 2018; 11: 1756286418775375
- Radiogenomics of medulloblastoma: imaging surrogates of molecular biology
J Transl Genet Genom 2018;2:15. 10.20517/jtgg.2018.21



NEUROsky

EDUCAÇÃO CONTINUADA ESPECIALIZADA

NEURORRADIOLOGIA



[neurosky.med.br](https://www.instagram.com/neurosky.med.br)

#Siga #Curta #Participe #Capacite
#Compartilhe