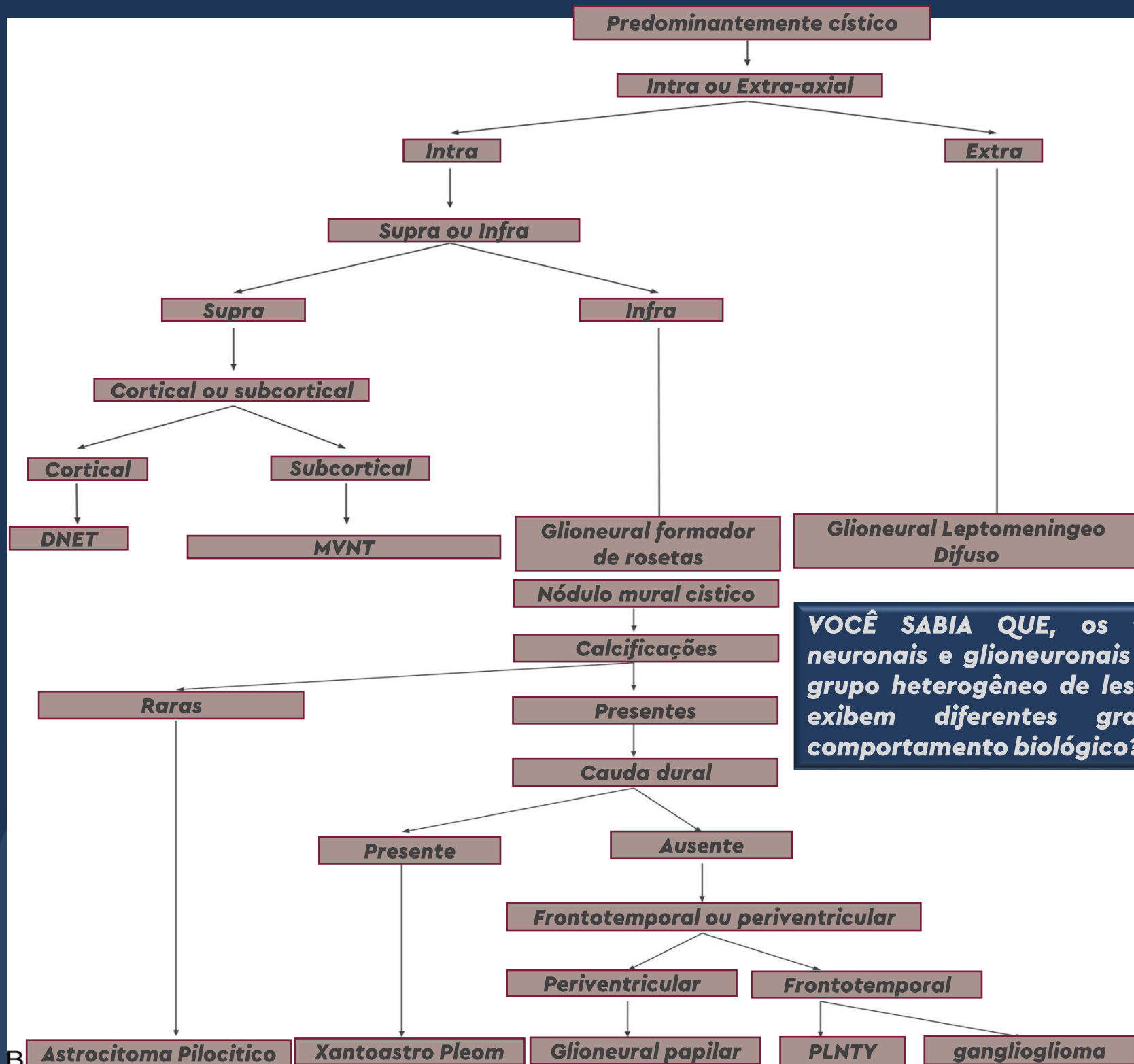


Tumores Glioneuronais Incomuns:

Uma Revisão Radiológica e Patológica



skyreview



VOCÊ SABIA QUE, os tumores neuronais e glioneuronais são um grupo heterogêneo de lesões que exibem diferentes graus de comportamento biológico?

Tumores Glioneuronais Incomuns:

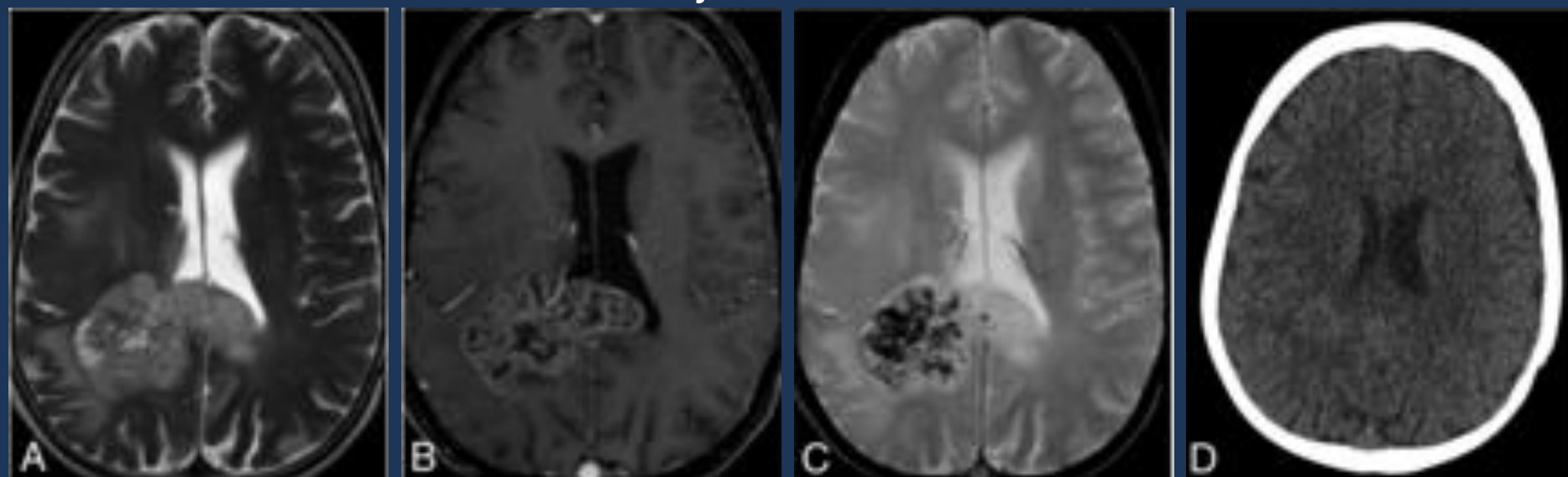
Uma Revisão Radiológica e Patológica



skyreview

Ganglioglioma anaplásico

- MIB1 frequente
- GFAP +
- Sinaptofisina +
- CD4 +
- Muta  o BRAF V600 E e H3



Epidemiologia

- Raro
- Grau 3
- Crian  as e adultos jovens

Localiza  o

Lobo temporal profundo ou frontal

Clinica

- Crises convulsivas
- D  ficits focais
- Aumento da PIC

Achados de Imagem

- Les  o s  lido-c  stica
- Edema perilesional
- Calcifica  o
- Restri  o DWI
- Pico Cho
- Pico lip  dio-lactato
- PWI alta
- Realce heterog  neo

Patologia

C  lulas neuronais displ  sicas com componente glial anapl  sico e celularidade aumentada, pleomorfismo celular e prolifera  o vascular

Tratamento

- Cirurgia
- Quimioterapia
- Radioterapia
- Recorr  ncia comum
- Sobrevida baixa

Tumores Glioneuronaes Incomuns:

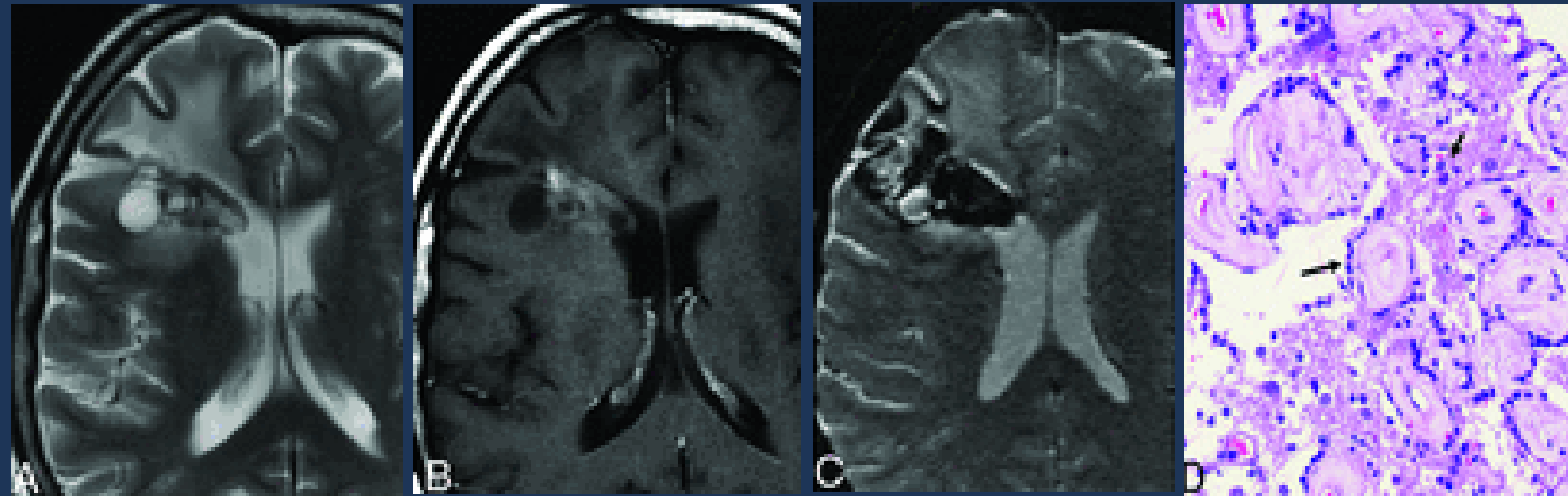
Uma Revisão Radiológica e Patológica



skyreview

Tumor Glioneuronal Papilífero

- S100 +
- GFAP +
- Sinaptofisina +
- OLIG2 +
- T(9,17) (q(31,q24) – Oncogene SLC44A1-PRKCA



Epidemiologia

- Raro
- Grau 1
- Adultos jovens

Localização

Substância branca profunda, adjacente aos ventrículos laterais

Clinica

- Cefaleia
- Crises convulsivas

Achados de Imagem

- Cisto com nódulo mural que realça
- Varia de puramente cística a sólida
- Sem restrição DWI
- rCBV baixo
- Pode siderose e calcificação

Patologia

Células gliais planas ou cubóides (astrócitos e células semelhantes a oligodendrócitos) em um arranjo pseudopapilar com coleções interpapilares de elementos neuronais

Tratamento

- Cirúrgico
- Bom prognóstico

Tumores Glioneuronaais Incomuns:

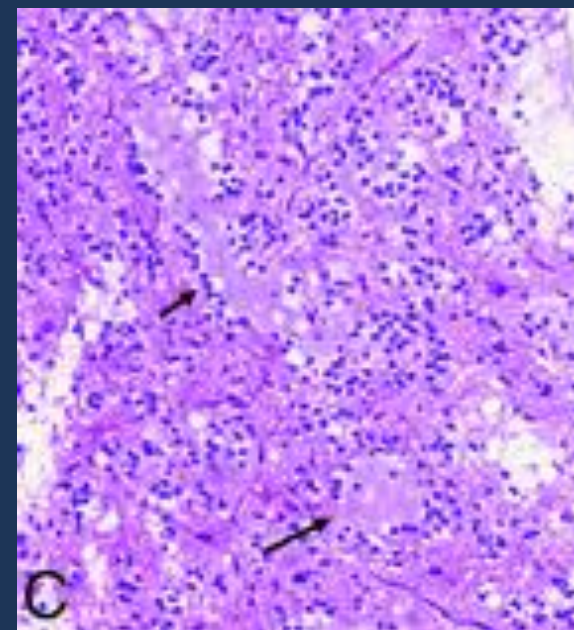
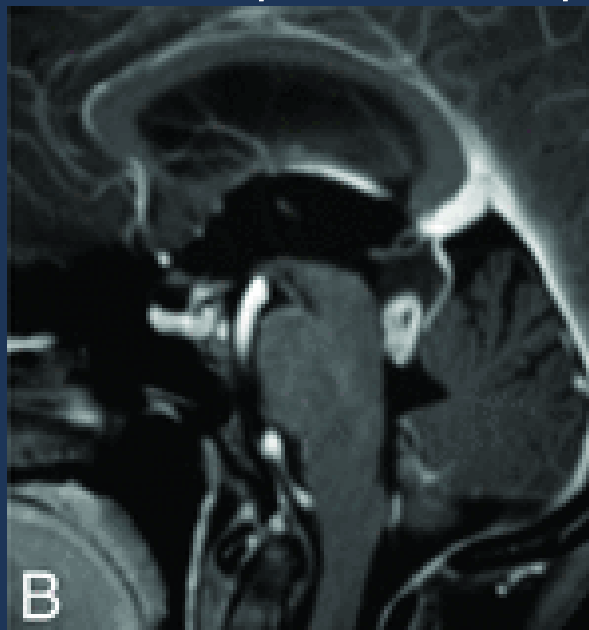
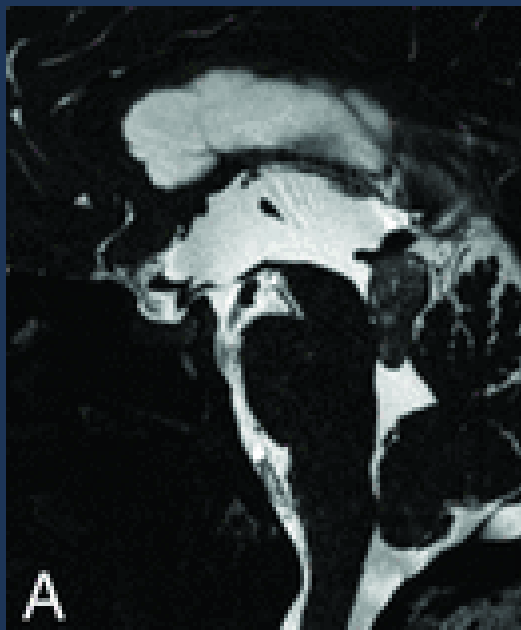
Uma Revisão Radiológica e Patológica



skyreview

Tumor Glioneuronal Formador de Roseta

- Sinaptofisina +
- MAP2 +
- GFAP, OLIG2 e S100T
- PIK3CA , KIAA1549-BRAF , FGFR1 e NF1



Epidemiologia

- Raro
- Grau 1
- Crianças e adultos jovens

Localização

- Medial e infratentorial (IV ventrículo/verme)
- Região pineal, septo pelúcido
- hipotálamo, lobo temporal

Clinica

- Cefaleia
- Vômitos
- Distúrbios Visuais
- Aumento da PIC

Achados de Imagem

- Intra-axial multicística, heterogênea e circunscrita
- Níveis fluidos
- Sem restrição DWI
- Realce da parede septal
- Calcificação, disseminação LCR

Patologia

Rosetas formadoras de neurócitos uniformes ou pseudorosetas perivasculares e elementos astrocíticos

Tratamento

Cirurgia

Tumores Glioneurais Incomuns:

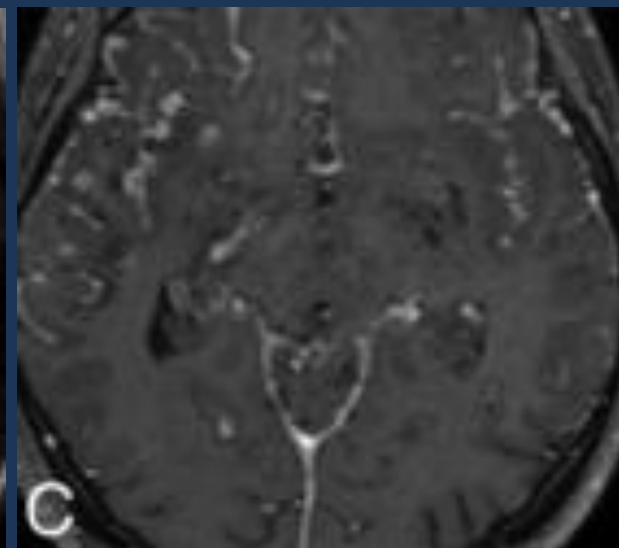
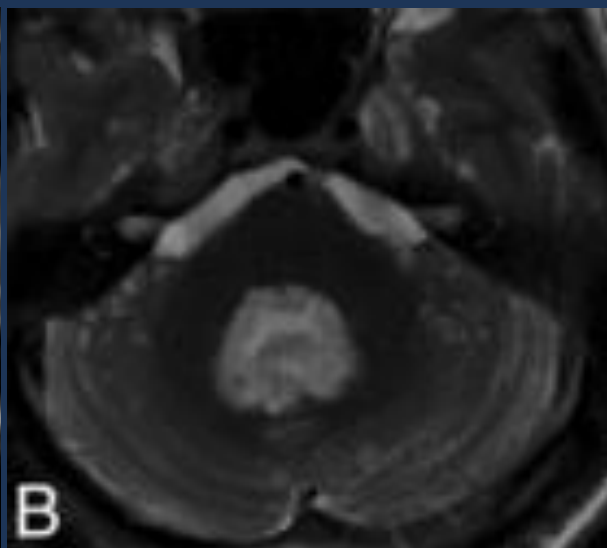
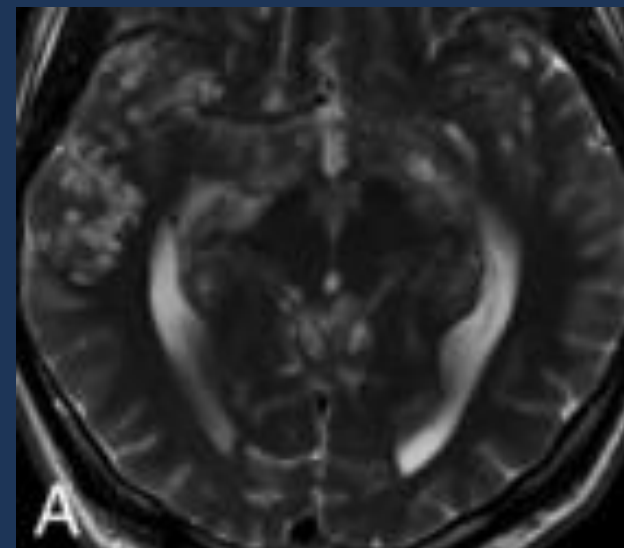
Uma Revisão Radiológica e Patológica



skyreview

Tumor Glioneuronal Leptomeníngeo Difuso

- Sinaptofisina +
- MAP2 +
- GFAP, OLIG2 e S100T
- Fusão KIAA1549-BRAF



Epidemiologia

- Raro
- Grau 1
- Crianças e adolescentes

Localização

- Cisternas basais
- Fossa posterior
- Medula espinhal

Clinica

- Cefaleia
- Náuseas
- Vômitos
- Disfunção de nervos cranianos

Achados de Imagem

- Espessamento e realce leptomeníngeo semelhantes a cistos e lesões intra-axiais (80%).
- Hidrocefalia é comum e também pode ocorrer uma grande massa intramedular sem doença leptomeníngea

Patologia

Lesões leptomeníngeas difusas e multifocais com citologia oligodendroglial em fundo desmoplásico ou mixóide.

Tratamento

Não há um tratamento definido. A radioterapia e quimioterapia podem desempenhar algum papel

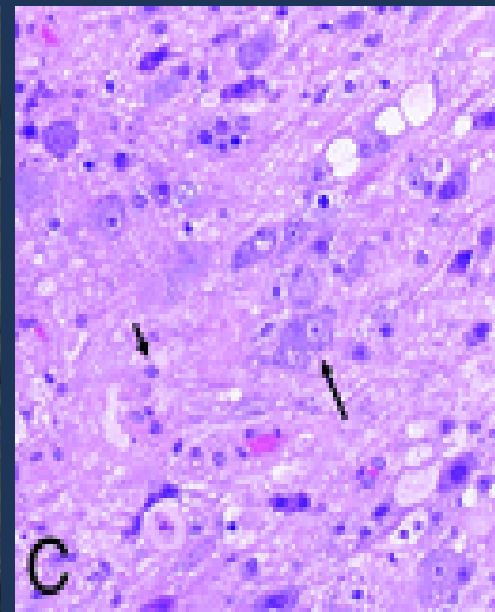
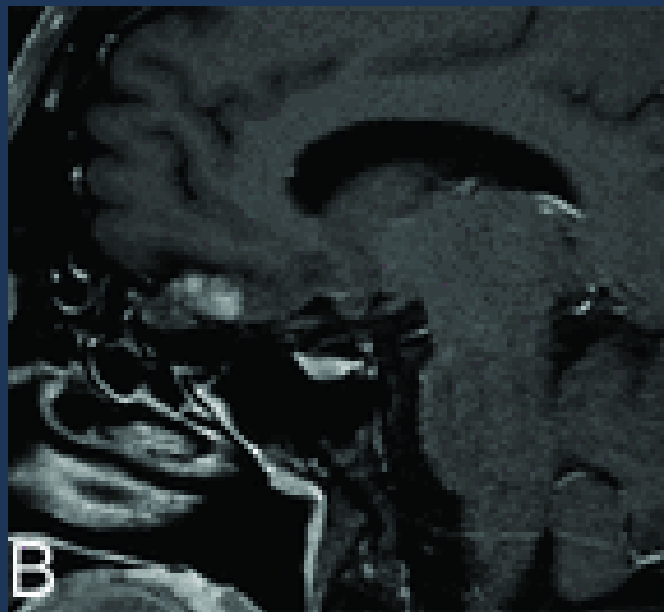
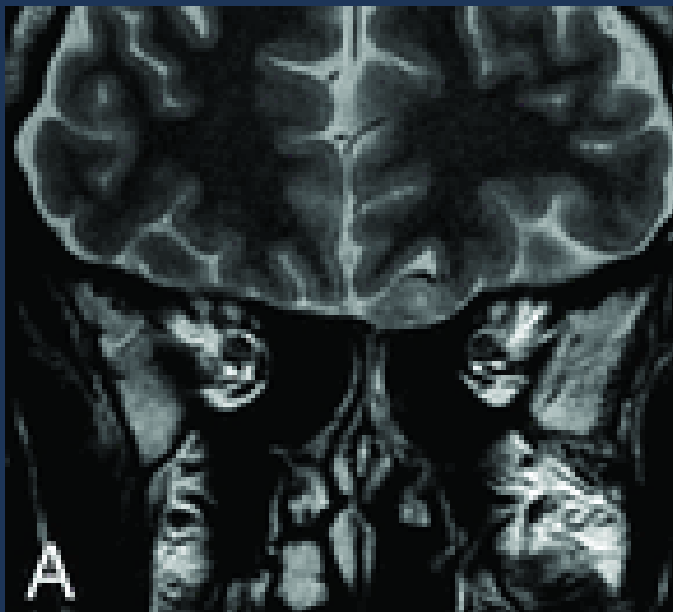
Tumores Glioneuronais Incomuns:

Uma Revisão Radiológica e Patológica



skyreview

Gangliocitoma



Epidemiologia

- Raro
- Grau 1
- Crianças e adultos jovens

Localização

Periferia dos lobos temporal, frontal ou parietal. Raramente extra-axiais

Clinica

- Epilepsia do lobo temporal

Achados de Imagem

- Lesão sólido-cística
- Pico de Cho
- NAA baixo
- Realce variável (nenhum a intenso)
- Calcificação

Patologia

Aglomerados de neurônios maduros e muitas vezes displásicos e estroma glial não neoplásico

Tratamento

Cirurgia

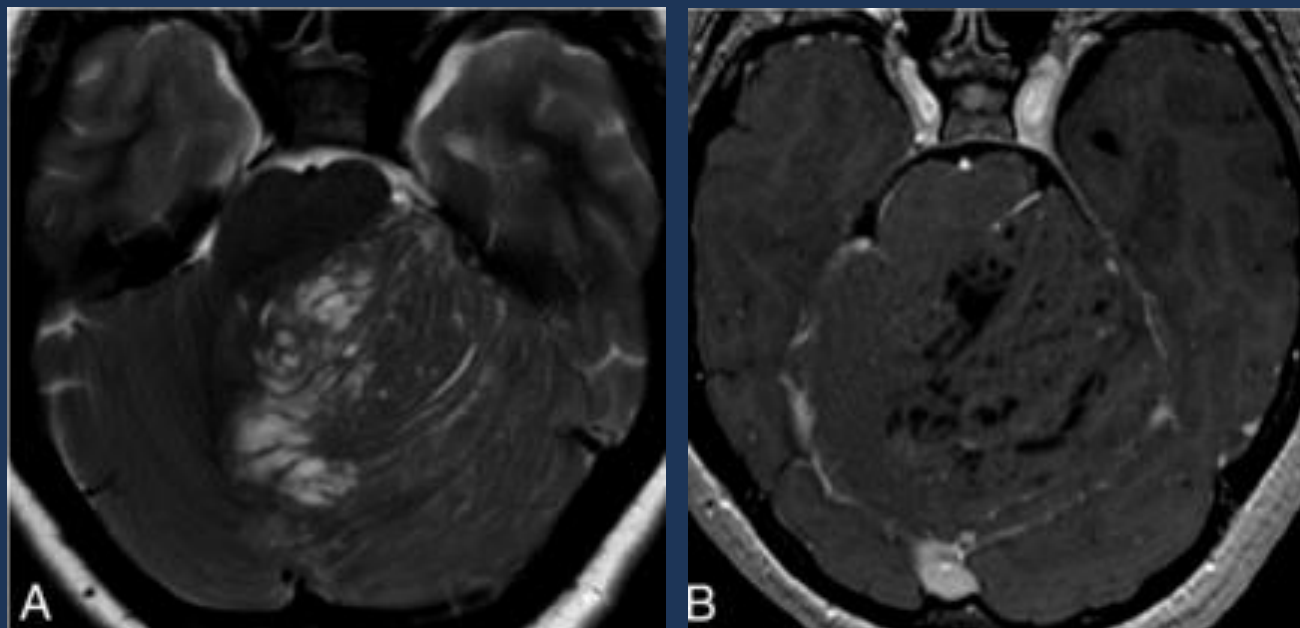
Tumores Glioneuronaais Incomuns:

Uma Revisão Radiológica e Patológica



skyreview

Gangliocitoma displásico do cerebelo



Epidemiologia

- Subtipo gangliocitoma
- Grau 1
- Esporádico ou Sd. Cowden
- Adultos jovens

Localização

Hemisférios cerebelares
Verme cerebelar

Clinica

- Crises convulsivas
- Deficis focais
- Aumento da PIC

Achados de Imagem

- Folia cerebelar grosseiramente espessada sem realce com o padrão "tiger-striped"
- Canais venosos proeminentes

Patologia

Ruptura das camadas corticais normais, neurônios displásicos, vacúolos, hipertrofia difusa e aumento da mielinização das camadas granular e molecular e redução ou ausência da camada de Purkinj

Tratamento

Tumores Glioneuronaais Incomuns:

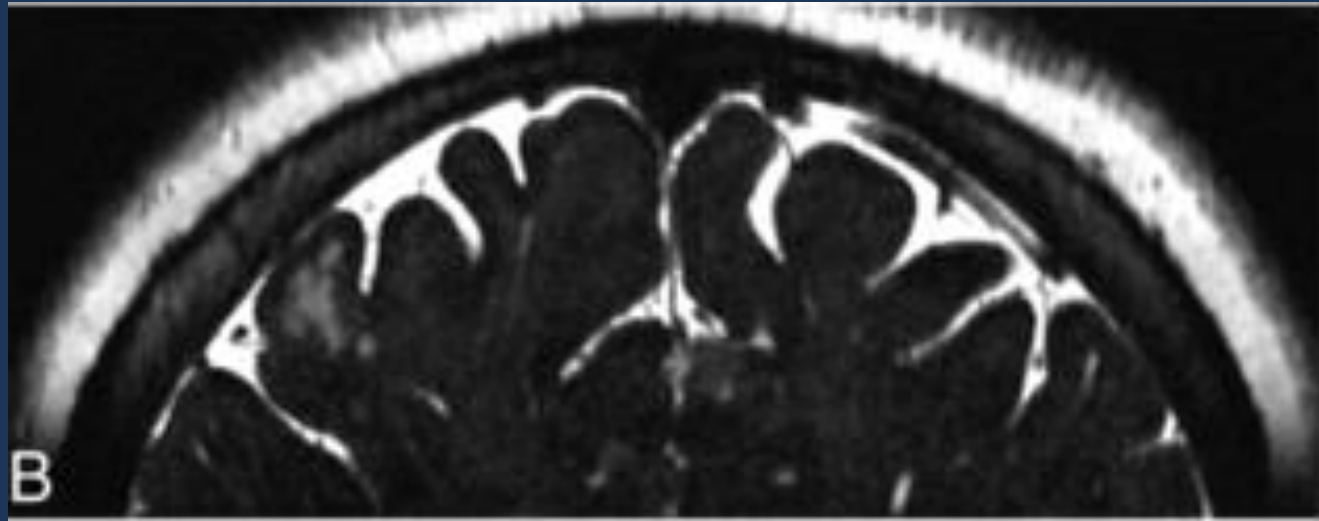
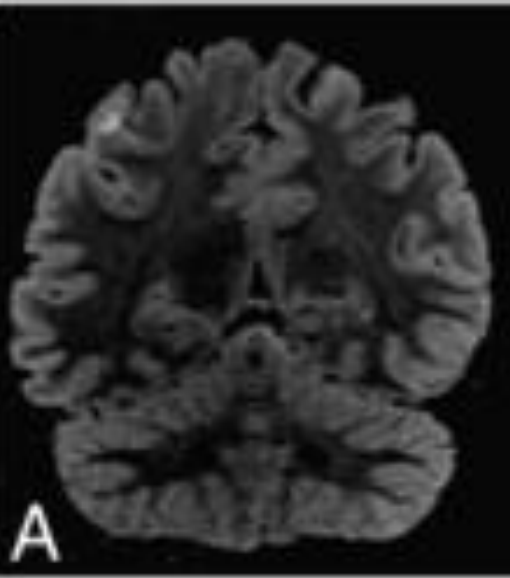
Uma Revisão Radiológica e Patológica



skyreview

Tumor Neuronal Multinodular e Vacuolante

- MAP2K1
- FGFR2
- Não-BRAF V600E



Epidemiologia

- Raro
- Recentemente descrita
- Crianças e adultos jovens

Localização

Lobo frontal, temporal e parietal superficial

Clinica

- Assintomático
- Crises convulsivas
- Cefaleia

Achados de Imagem

- Múltiplos pequenos nódulos corticais e subcorticais coalescentes, isointensos em T1, hiperintensos em T2 e FLAIR, sem efeito de massa, edema perilesional, calcificação, restrição de difusão e realce pelo contraste.

Patologia

- Células neuronais ambíguas ou células gliais displásicas;

Tratamento

Geralmente são recomendados exames de imagem de acompanhamento e conduta expectante se o paciente estiver estável.

Tumores Glioneuronaais Incomuns:

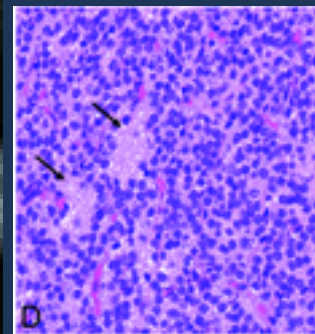
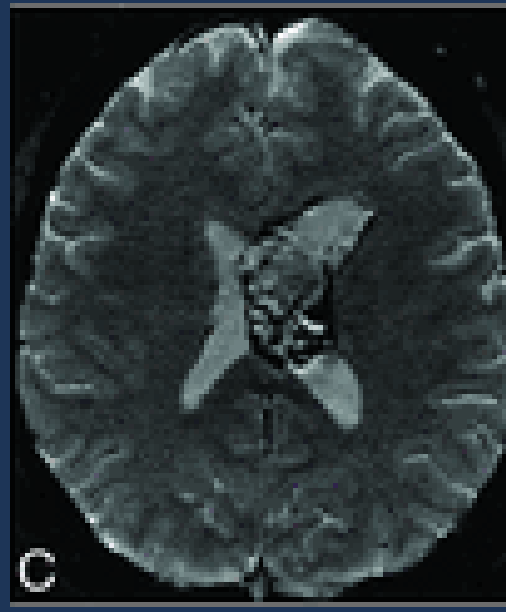
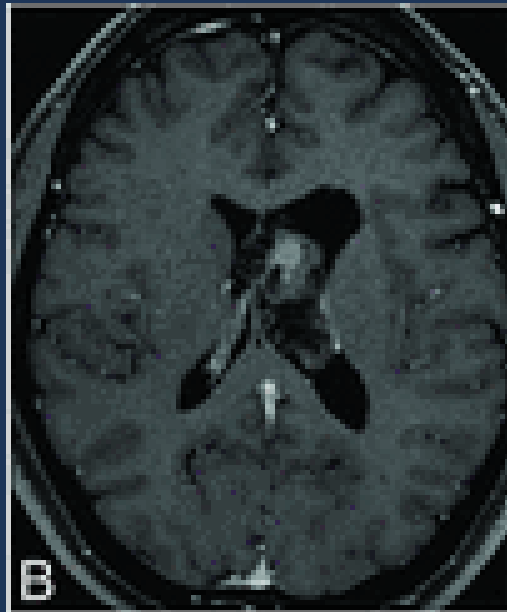
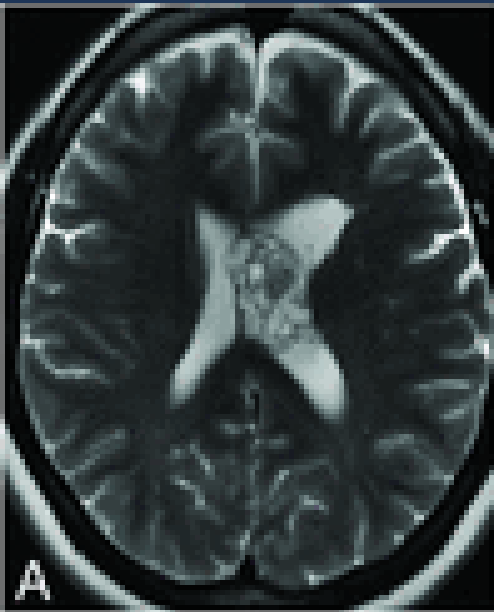
Uma Revisão Radiológica e Patológica



skyreview

Neurocitoma Central

- N-MYC
- IGF2
- PTEN
- PDGFD



Epidemiologia

- Raro
- Grau 1
- Adultos jovens e meia-idade

Localização

Adjacente ao septo pelúcido e forame de Monro

Clinica

- Cefaleia
- Distúrbio visual
- Aumento da PIC

Achados de Imagem

- lesão intraventricular, heterogênea "borbulhante", sólida e cística, com componente sólido, hiperintensa em FLAIR, com flow voids, calcificação e hemorragia e restrição de difusão

Patologia

Elementos neurocíticos uniformes, maduros, dispostos em lâminas ou lóbulos

Tratamento

Cirúrgico e radioterápico adjuvante se houver ressecção subtotal ou alto índice de marcação MIB1

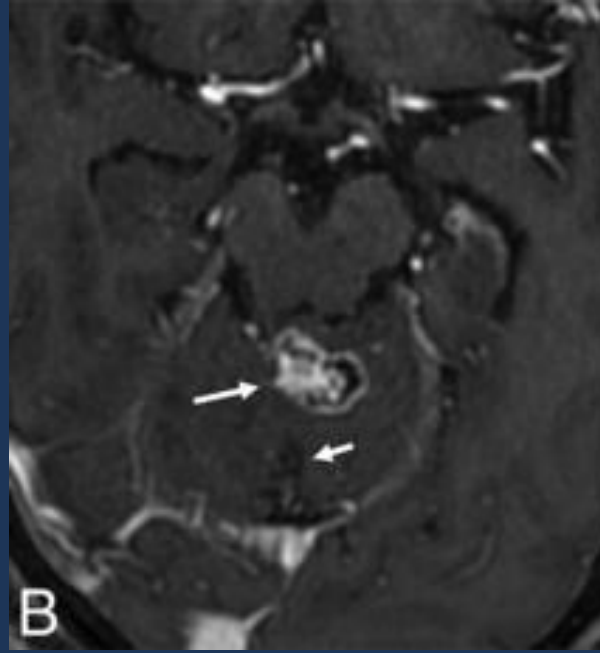
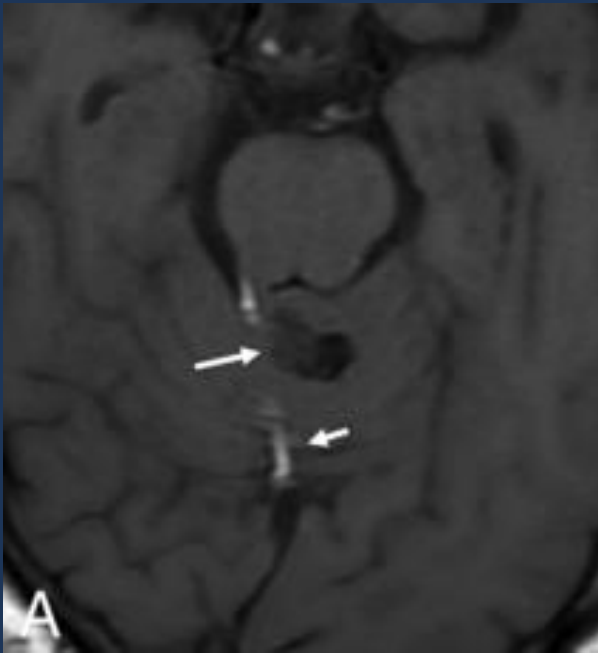
Tumores Glioneuronaais Incomuns:

Uma Revisão Radiológica e Patológica



skyreview

Liponeurocitoma cerebelar



Epidemiologia

- Semelhante ao neurocitoma central, exceto pela necrose, proliferação vascular e mitoses aumentadas

Localização

Fora do sistema ventricular, geralmente nos hemisférios cerebrais

Clinica

- Crises convulsivas
- Deficis focais
- Aumento da PIC

Achados de Imagem

Áreas de gordura em imagens ponderadas em T1, confirmadas com supressão de gordura

Patologia

Elementos neurocíticos e características lipomalike, geralmente com baixo índice de marcação MIB1