

Υπερσκηνίδιοι Όγκοι Εγκεφάλου Παιδικής Ηλικίας

Αθανασία Αναστασίου

- Από το τμήμα του Μαγνητικού Τομογράφου του ΓΠΝ Ιπποκράτειο

Η ιστολογική ταξινόμηση των όγκων του εγκεφάλου σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας (WHO) το 2007 είναι:

A) Όγκοι νευροεπιθηλιακού ιστού

1) αστροκυτταρικοί όγκοι

- πιλοκυτταρικό αστροκύττωμα-WHO grade I
- πιλομυξοειδές αστροκύττωμα-WHO grade II
- υποεπενδυματικό γιγαντοκυτταρικό αστροκύττωμα-WHO grade I
- πλειόμορφο ξανθοαστροκύττωμα-WHO grade II
- διάχυτο αστροκύττωμα-WHO grade II
- ινιδοειδές αστροκύττωμα
- πρωτοπλασματικό αστροκύττωμα
- γεμιστοκυτταρικό αστροκύττωμα
- αναπλαστικό αστροκύττωμα-WHO grade III
- γλοιοβλάστωμα-WHO grade IV
- γιγαντοκυτταρικό γλοιοβλάστωμα-WHO grade IV
- γλοιοσάρκωμα-WHO grade IV
- εγκεφαλική γλοιομάτωση

2) ολιγοαστροκυτταρικοί όγκοι

- ολιγοαστροκύττωμα-WHO grade II
- αναπλαστικό ολιγοαστροκύττωμα-WHO grade III

3) ολιγοδενδρογλοιακοί όγκοι

- ολιγοδενδρογλοίωμα-WHO grade II

- αναπλαστικό ολιγοδενδρογλοίωμα-WHO grade III

4) επενδυματικοί όγκοι

- υποεπενδύωμα-WHO grade I
- μυξοθηλώδες επενδύωμα-WHO grade I
- επενδύωμα-WHO grade II
- αναπλαστικό επενδύωμα-WHO grade III

5) όγκοι χοριοειδών πλεγμάτων

- θήλωμα χοριοειδών πλεγμάτων-WHO grade I
- άτυπο θήλωμα χοριοειδών πλεγμάτων-WHO grade II
- καρκίνωμα χοριοειδών πλεγμάτων-WHO grade III

6) άλλοι νευροεπιθηλιακοί όγκοι

- αστροβλάστωμα
- χορδοειδές γλοίωμα 3^{ης} κοιλίας-WHO grade II
- αγγειοκεντρικό γλοίωμα-WHO grade I

7) όγκοι νευρώνων και μικτοί όγκοι νευρώνων-νευρογλοίας

- δυσπλαστικό γαγγλιοκύττωμα παρεγκεφαλίδος-(Lhermitte-Duclos)-WHO grade I
- δεσμοπλαστικό νεογνικό αστροκύττωμα και γαγγλιογλοίωμα-WHO grade I
- δυσμεβρυοπλαστικός νευροεπιθηλιακός όγκος-WHO grade I

- γαγγλιοκύττωμα-WHO grade I
- γαγγλιογλοίωμα - WHO grade I
- αναπλαστικό γαγγλιογλοίωμα-WHO grade II
- θηλωματώδης γλοιονευρωνικός όγκος-WHO grade I
- γλοιονευρωνικός όγκος της 4^{ης} κοιλίας με σχηματισμό ροζέτας-WHO grade ?
- κεντρικό νευροκύττωμα -WHO grade I
- εξωκοιλιακό νευροκύττωμα-WHO grade II
- παρεγκεφαλιδικό λιπονευροκύττωμα-WHO grade II
- παραγαγγλίωμα του τελικού νηματίου -WHO grade I

8) όγκοι περιοχής κωναρίου

- κωναριοκύττωμα-WHO grade I/II
- παρεγχυματικοί όγκοι κωναρίου ενδιάμεσης διαφοροποίησης-WHO grade II/III
- κωναριοβλάστωμα-WHO grade IV
- θηλωματώδης όγκος περιοχής κωναρίου-WHO grade II/III

9) εμβρυϊκοί όγκοι

- μυελοβλάστωμα-WHO grade IV
- ΚΝΣ εμβρυϊκός νευροεξωδερμικός όγκος (PNET)-WHO grade IV
- ΚΝΣ νευροβλάστωμα
- ΚΝΣ γαγγλιονευροβλάστωμα
- μυελοεπιθηλίωμα
- επενδυοβλάστωμα
- άτυπος τερατοειδής / ραβδοειδής όγκος-WHO grade IV

B) όγκοι κρανιακών και Σ/Σ νευρών

- σβάννωμα-WHO grade I
- νευροϊνώμα-WHO grade I
- περινευρίνωμα-WHO grade I/II/III
- κακοήθης όγκος των ελύτρων των περιφερικών νευρών-WHO grade II/III/IV

Γ) Όγκοι από τις μηνίγγες

1) από μηνιγγικά κύτταρα

- μηνιγγίωμα-WHO grade I
- άτυπο μηνιγγίωμα-WHO grade II
- αναπλαστικό μηνιγγίωμα (κακόηθες)-WHO grade III

2) μεσεγχυματικοί όγκοι

- λίπωμα
- αγγειολίπωμα
- χιμπέρνωμα
- λιποσάρκωμα
- μονήρης ινώδης όγκος
- κακόηθες ινώδες ιστιοκύττωμα
- λειομύωμα
- λειομυοσάρκωμα
- ραβδομύωμα
- ραβδομυοσάρκωμα
- χόνδρωμα
- χονδροσάρκωμα
- οστέωμα
- οστεοσάρκωμα
- οστεοχόνδρωμα
- αιμαγγείωμα
- επιθηλιοειδές αιμαγγειοενδοθηλίωμα
- αιμαγγειοπερικύττωμα (ΚΝΣ)-WHO grade II
- αγγειοσάρκωμα
- σάρκωμα Kaposi

3) πρωτοπαθείς μελανοκυτταρικές βλάβες

- διάχυτη μελανοκυττάρωση
- μελανοκύττωμα
- κακόηθες μελάνωμα
- μηνιγγική μελανωμάτωση

4) άλλοι όγκοι μηνίγγων

- αιμαγγειοβλάστωμα-WHO grade I

Δ) Λεμφώματα και όγκοι αιμοποιητικού ιστού

- κακόηθες λέμφωμα
- πλασμοκύττωμα
- κοκκιοκυτταρικό σάρκωμα

Ε) Όγκοι από βλαστικά κύτταρα

- γερμίνωμα
- εμβρυϊκό καρκίνωμα (ΚΝΣ)
- όγκος λεκιθικού ασκού (ΚΝΣ)
- χοριοκαρκίνωμα (ΚΝΣ)
- τεράτωμα (ΚΝΣ)
- μικτός όγκος από βλαστικά κύτταρα (ΚΝΣ)

ΣΤ) Όγκοι περιοχής επιππίου

- κρανοφαρυγγίωμα-WHO grade I
- κοκκιοκυτταρικός όγκος -WHO grade I
- υποφυσιοκύττωμα-WHO grade I

- ογκοκύττωμα από ατρακτοειδή κύτταρα της αδενοϋπόφυσης- WHO grade I

Οι πρωτοπαθείς όγκοι του εγκεφάλου είναι οι πιο συχνοί συμπαγείς όγκοι στην παιδική ηλικία. Μόνο οι λευκαμίες και τα λεμφώματα είναι συχνότερα ως αίτιο παιδιατρικής κακοήθους νόσου.

Το 15-20% όλων των ενδοκράνιων όγκων, απαντώνται σε παιδιά μικρότερα των 14 ετών, με την μεγαλύτερη συχνότητα στα παιδιά 4-8 ετών.

Οι υπερσκηνίδιοι όγκοι είναι συχνότεροι σε νεογνά και παιδιά ηλικίας κάτω των 3 ετών (πιν. 1 & 2) ενώ οι υποσκηνίδιοι σε παιδιά μεταξύ 4-10 ετών.

Σύμφωνα με τους περισσότερους συγγραφείς μετά τα 10 έτη, οι υπερσκηνίδιοι εμφανίζουν μια ήπια υπεροχή έναντι των υποσκηνιδίων.

Σημειωτέον ότι οι υπερσκηνίδιοι όγκοι στα νεογνά / βρέφη έχουν μερικά κοινά χαρακτηριστικά: είναι συγγενείς, ευμεγέθεις, καταλαμβάνοντας το μεγαλύτερο τμήμα του ή των ημισφαιρίων, είναι ετερογενείς με κύστεις-νεκρώσεις-αιμορραγίες-επασβεστώσεις-ανομοιογενή εμπλουτισμό και έχουν υψηλό βαθμό κακοήθειας.

Πίνακας 1:

Όγκοι εγκεφάλου σε νεογνά / βρέφη.

Συχνοί

αναπλαστικό αστροκύττωμα
τεράτωμα
μυελοβλάστωμα (PNET)
υπερσκηνίδιο PNET
υπερσκηνίδιο επενδύωμα
θήλωμα χοριοειδών πλεγμάτων

Λιγότερο συχνοί

υποεπενδυματικό γιγαντοκυτταρικό αστροκύττωμα
δεσμοπλαστικό νεογνικό γαγγλιοκύττωμα
δεσμοπλαστικό νεογνικό αστροκύττωμα
πολύμορφο γλοιοβλάστωμα

Σπάνιοι

καρκίνωμα χοριοειδών πλεγμάτων
άτυπος τερατοειδής-ραβδοειδής όγκος
νευροδερματική μελάνωση

(μελάνωμα / μελανοκύττωμα)
κωναριοβλάστωμα
γλοίωμα στελέχους
μυελοεπιθηλίωμα

Πίνακας 2:

Όγκοι σε παιδιά μεγαλύτερα του 1 έτους

Συχνοί

πυλοκυτταρικό αστροκύττωμα
παρεγκεφαλικό νεανικό πυλοκυτταρικό αστροκύττωμα
γλοίωμα οπτικής οδού
πυλομυξοειδές αστροκύττωμα
μυελοβλάστωμα
επενδύωμα
γλοίωμα στελέχους
διάχυτο αστροκύττωμα χα,ηλής κακοήθειας
υποεπενδυματικό γιγαντοκυτταρικό αστροκύττωμα
δυσεμβρυοπλαστικός νευροεπιθηλιακός όγκος
κραιοφαρυγγίωμα

Λιγότερο συχνοί

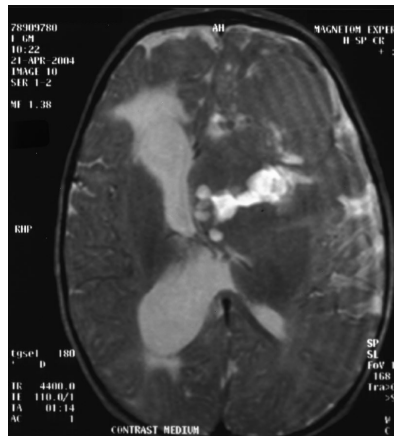
γερμίνωμα
θήλωμα χοριοειδών πλεγμάτων
γαγγλιογλοίωμα
ολιγοδενρογλοίωμα
νευροϊνωμάτωση τύπου II
μηνιγγίωμα
σβάννωμα
κωναριοβλάστωμα
πλειόμορφο ξανθοαστροκύττωμα
αναπλαστικό αστροκύττωμα
πολύμορφο γλοιοβλάστωμα
εγκεφαλική γλοιωμάτωση
υπερσκηνίδιο PNET
τεράτωμα

Σπάνιοι

αστροβλάστωμα
καρκίνωμα χοριοειδών πλεγμάτων
άτυπος τερατοειδής-ραβδοειδής όγκος
πρωτοπαθές σάρκωμα ΚΝΣ
μεταστάσεις
κεντρικό νευροκύττωμα
δυσπλαστικό παρεγκεφαλικό γαγγλιοκύττωμα



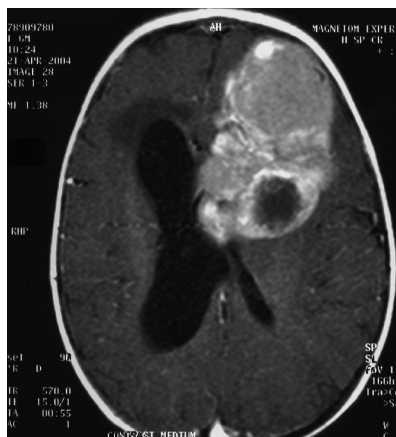
Α



Β

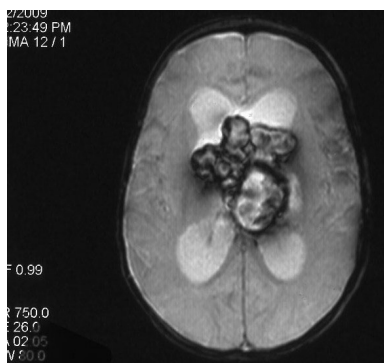


Γ

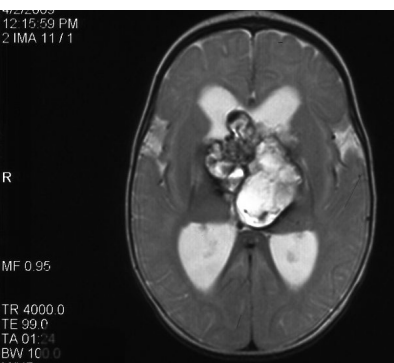


Δ

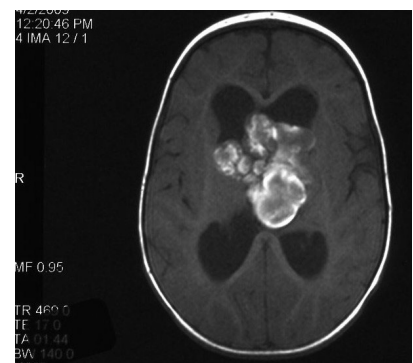
Εικόνα 1. T2 εικόνα (α,β). Ενμεγέθης εξεργασία στο αριστερό ημισφαίριο, με απώθηση των δομών της μέσης γραμμής προς τα δεξιά, διάταση της δεξιάς πλαγίας κοιλίας, ↓MR σήμα στο μεγαλύτερο τμήμα της βλάβης και ↑MR σήμα στην περιοχή των νεκρώσεων. T1 εικόνα (γ,δ) με έντονο εμπλουτισμό των συμπαγών τμημάτων ενώ οι νεκρωμένες περιοχές δεν εμπλουτίζονται. Εμβρυϊκός νευροεξωδερμικός όγκος (PNET) σε ασθενή 6 μηνών.



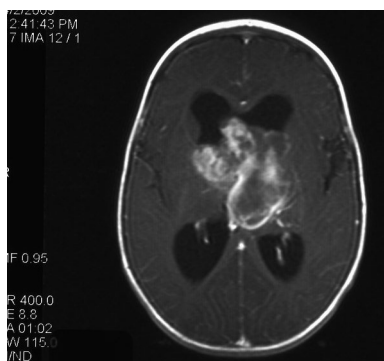
Α



Β

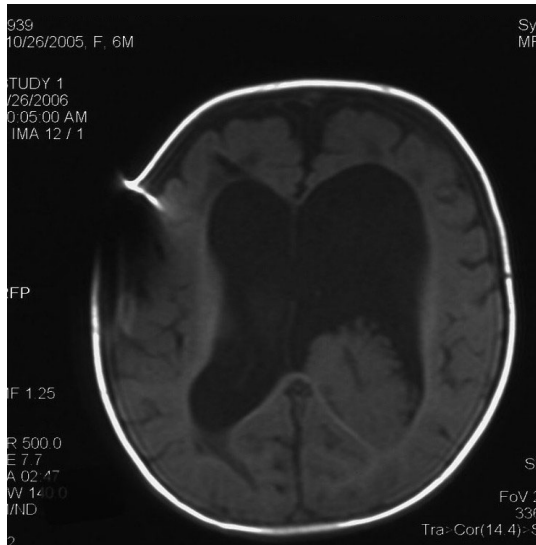
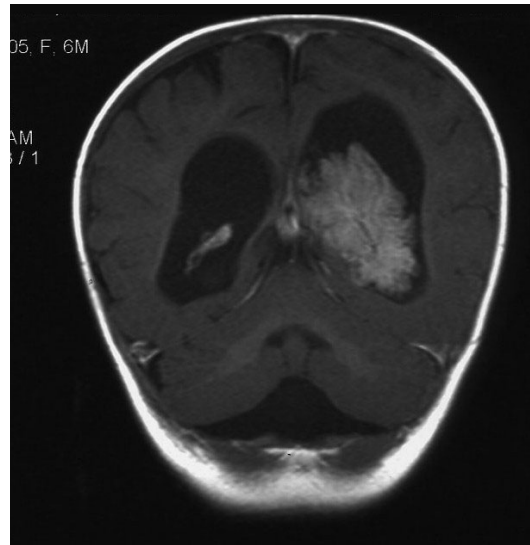


Γ

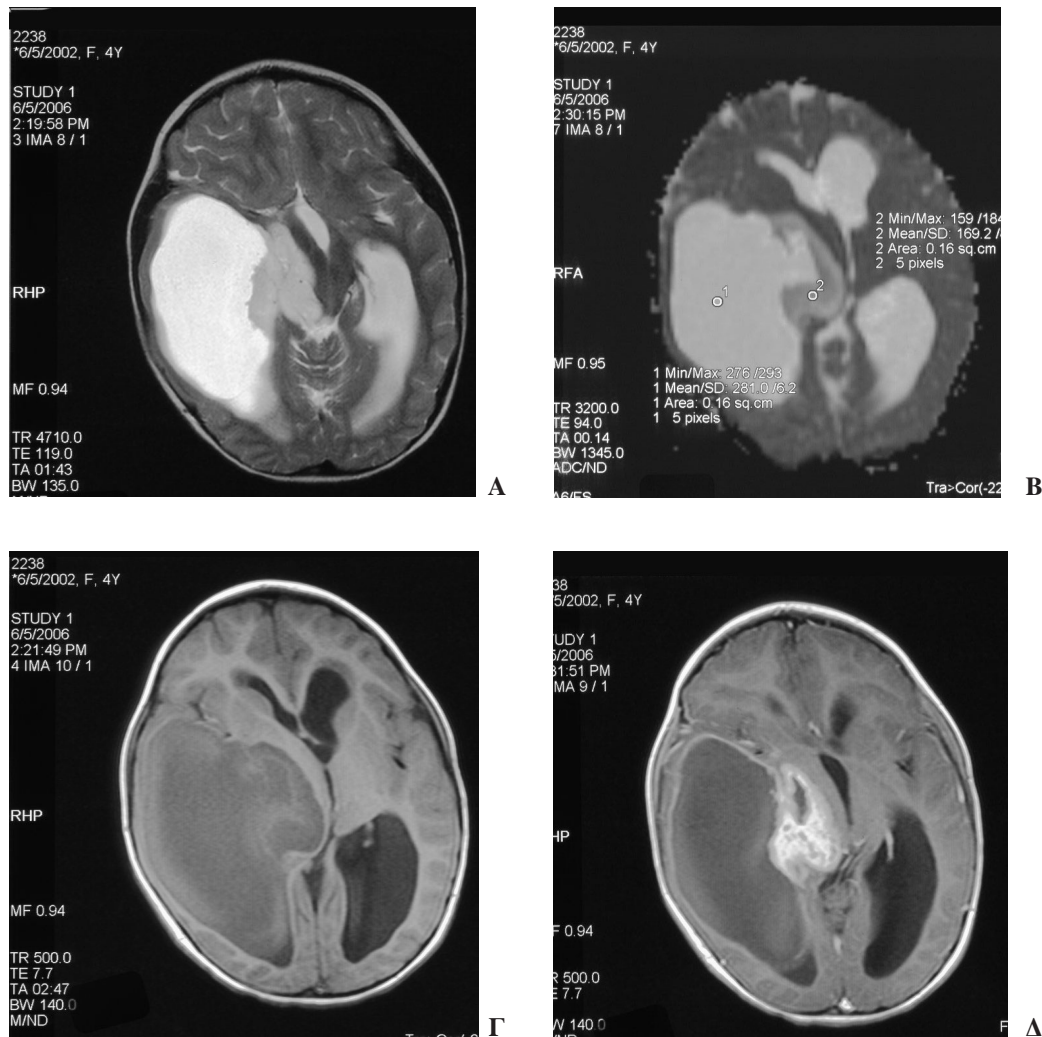


Δ

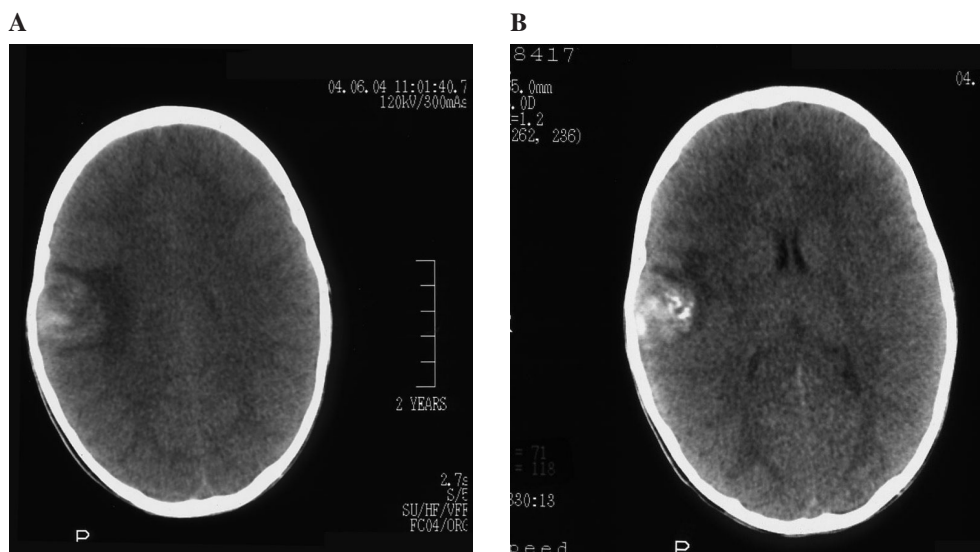
Εικόνα 2. T2*, T2, T1, T1 με σκιαστικό. Όγκος στην μέση γραμμή με αμφοτερόπλευρη επέκταση στις πλάγιες κοιλίες, βασικά γάγγλια-θάλαμο, που προκαλεί αποφρακτικό υδροκέφαλο, περιέχει αιμορραγικό υλικό, νεκρωμένες περιοχές και εμφανίζει ανομοιογενή εμπλουτισμό. Αναπλαστικό επενδύμα σε ασθενή 9 μηνών.

**A****B****Γ****Δ**

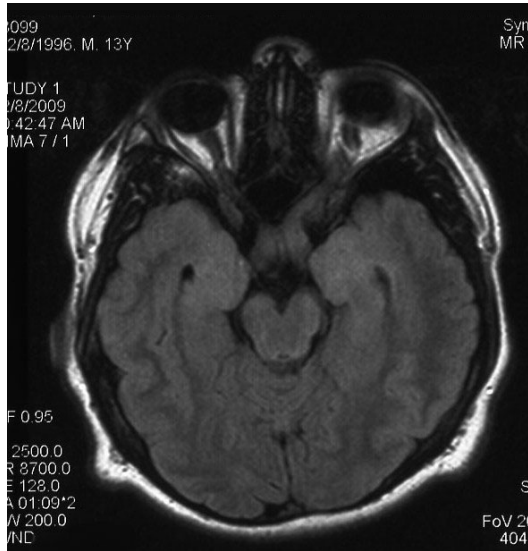
Εικόνα 3. ΑΤ χωρίς σκιαστικό, T2, T1, T1 με σκιαστικό. Όγκος στον αριστερό χοριοειδή βόλο-νιακό κέρας, αγγειοβριθής, με έντονο εμπλουτισμό, με διάταση των πλαγίων κοιλιών και διεπενδυματική διαπίδυση ENY. Θήλωμα χοριοειδών πλεγμάτων σε ασθενή 6 μηνών.



Εικόνα 4. T2, χάρτης ADC, T1, T1 με σκιαστικό. Λίαν ευμεγέθους εξεργασία ΔΕ κροταφοβρεγματοϊνιακά που απωθεί τις δομές της μέσης γραμμής προς τα αριστερά. Το μεγαλύτερο τμήμα της είναι κυστικό, δεν εμπλουτίζεται, έχει ↑ ADC:2,81 και περιφερικό συμπαγές τμήμα με τιμή ADC 1,69, που εμφανίζει έντονο εμπλουτισμό και μικρή νεκρωτική εστία. Πιλοκυτταρικό αστροκύτωμα σε ασθενή 4 ετών.



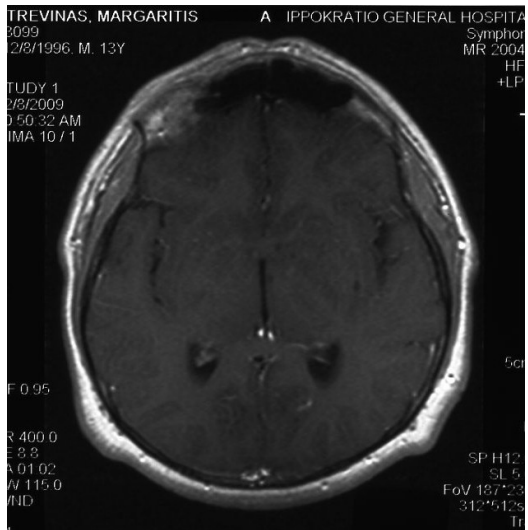
Εικόνα 5. AT. Όγκος στον φλοιό του ΔΕ ημισφαιρίου συμπαγής με επαβεστώσεις και περιβάλλον οίδημα. Ολιγοδενδρογλοίωμα σε ασθενή 2 ετών.



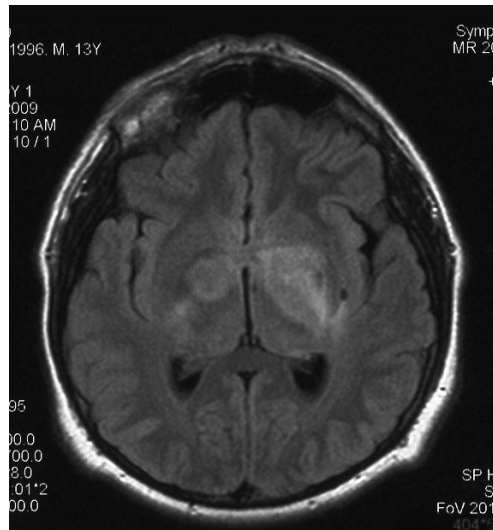
Α



Β

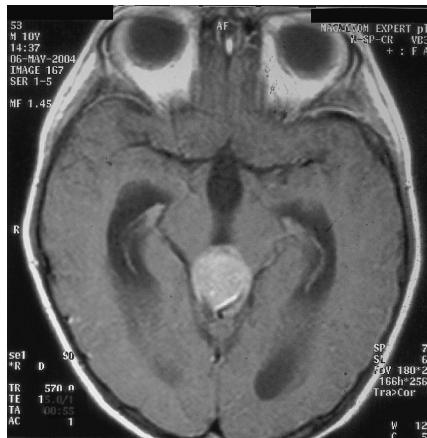


Γ

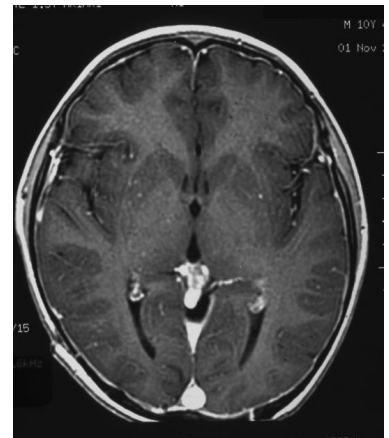
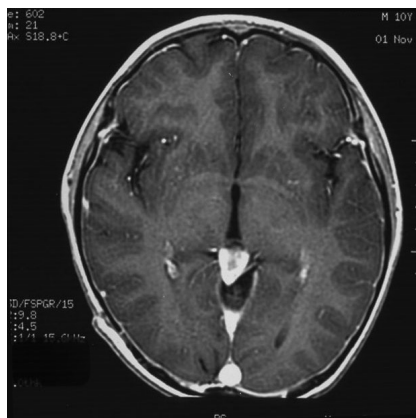


Δ

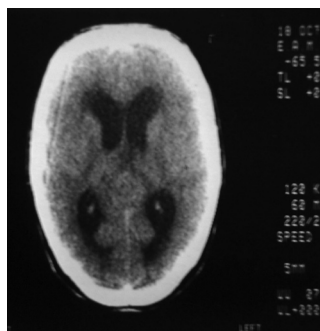
Εικόνα 6. FLAIR, T1, T1 με σκιαστικό, FLAIR. Σε ασθενή με νευροϊνωμάτωση Ι απεικονίζεται γλοίωμα οπτικής οδού (οπτικά νεύρα-χίασμα-ακτινοβολία), που δεν εμπλουτίζεται με σκιαστικό και έχει ↑ MR σήμα στην T2 εικόνα.



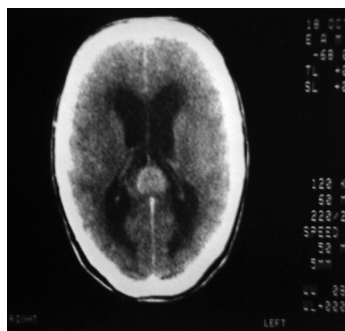
A

**B** Γ 

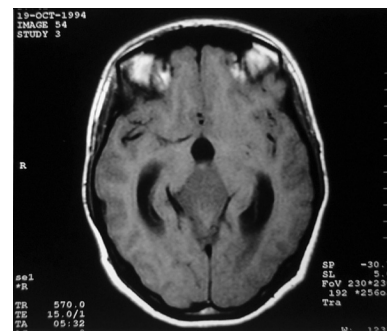
Εικόνα 7. T1 με σκιαστικό. Εμπλουτιζόμενος συμπαγής όγκος στην περιοχή του κωναριού και μετεγχειρητική εικόνα. Γεωμίνωμα κωναριού σε ασθενή 10 ετών.



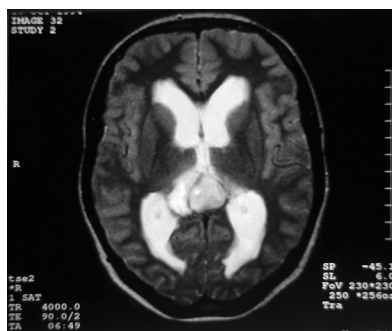
A



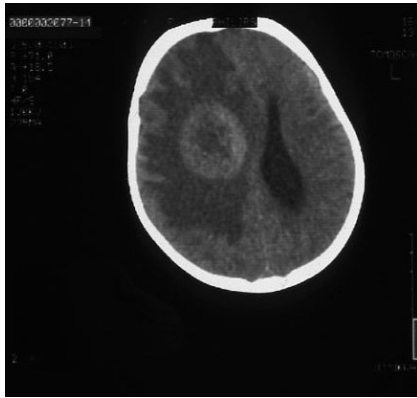
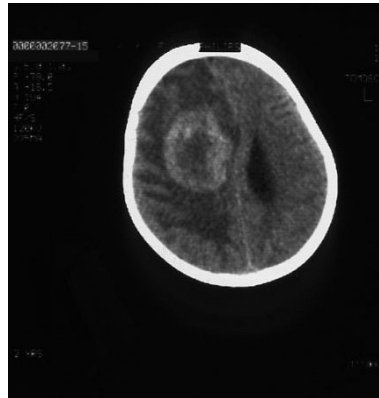
B



Г

**E**

Εικόνα 8. AT, AT με σκιαστικό, MT, T1, T2, T1 με σκιαστικό, σε ασθενή 13 ετών με συμπαγή όγκο στην περιοχή του κωναρίου, που εμπλουτίζεται με σκιαστικό εκτός από τις νεκρωμένες περιοχές. Κωναριοκύττωμα.

**A****B**

Εικόνα 9. ΑΤ, ΑΤ με σκιαστικό. Ενμεγέθης εξεργασία στο ΔΕ ημισφαίριο με απώθηση και διάταση της αριστερης πλάγιας κοιλίας και έντονο περιβάλλον δακτυλοειδές οίδημα. Εμπλουτισμός των περιφερικών συμπαγών τμημάτων και όχι της κεντρικής νεκρωμένης περιοχής. Β'παθές λέμφωμα εγκεφάλου σε ασθενή 2 ετών.

Βιβλιογραφία

1. Tatter SB, Wilson CB, Harsh GRIV. Neuroepithelial tumors of the adult brain. In Youmans JR, ed. Neurological Surgery, Fourth Edition, vol.4: Tumors. W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1995:2612-2684
2. Kleihnesp, Burger PC, Scheithauer BW. The new WHO classification of brain tumors. Brain Pathology 1993;3:255-68
3. Lopes MBS, Vandenberg SR, Scheithauer BW. The World Health Organization classification of nervous system tumors in experimental neuro-oncology. In A.J. Levine and H.H. Schmidek, eds. Molecular Genetics of Nervous System Tumors. Wiley-Liss, New York, 1993:1-36.
4. Barkovich A.J. Intracranial, Orbital, and Neck Masses of childhood. In: Pediatric Neuroimaging 4th ed. Lippincott Williams and Wilkins, 2005:506-658
5. Farwell JR, Dohrmann GI, Flannery JJ. Central Nervous System Tumors in Children. Cancer 1977;40:3123-3132
6. Naidich TP, Zimmerman RA. Primary brain tumors in children. Semin Roentgenol 1984;19:100-114
7. Faerber EN, Byrd SE, Fitz CR. Intracranial neoplasms. In: Kuhn JP, Slon's TL, Haller JO, eds, Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging, tenth edition, Mosby, 2004:572-6-4
8. Faerber EN, Roman NV: Central nervous system tumors of childhood. Radiol. Clin. North Am. 1997;35:1301-1328
9. Gaurain KM, Mc Kinstr RC, Mukhejee P, et al: Evaluating pediatric brain tumor cellularity with diffusion tensor imaging. AJR Am J Roentgenol 2001;177:449-454
10. Ambrosino MM, Hermanz-Schulman M, Genieser NB, et al: Brain tumors in infants less than a year of age. Pediatr. Radio. 1988;19:6-8
11. Radkowski MA, Naidich TP, Tomita T, et al: Neonatal brain tumors: CT and MR findings. J. Comput. Assist. Tomogr. 1988;12:10-20
12. Tomita T, McLone DG, Klannery AM: Choroid plexus papillomas of neonates, infants, and children. Pediatr. Neurosurg. 1988;14:23-30
13. Dickmann C, Rekate HI, Bird CR, Drayer BP, Medina M. Ubenhanced and gadolinium DTPA-enhanced MR imaging in postoperative evaluation in pediatric brain tumors. J. Neurosurg. 1989;71:49-53
14. Fernandez C, Girard N, Paz Paredes A. et al. The usefulness of MR imaging in the diagnosis of dysembryoplastic neuroepithelial tumor in children: a study of 14 cases. AJNR AmJNeuroradio. 2003;24(5):829-34
15. Girard N, Wang ZJ, Erbetta A, et al. Prognostic value of proton MR Spectroscopy of cerebral hemisphere tumors in children. Neuroradiology 1998;40:121-125
16. Cha S, Knopp E, Johnson, et al. Intracranial mass lesions: dynamic contrast-enhanced susceptibility-weighted echo-planar perfusion MR imaging. Radiology 2001;223:11-29
17. Barnes PD, Kupsky WJ, Strand RP. Cranial and intracranial tumors. In: Wolpert SM, Barnes PD, eds. MRI in Pediatric Neuroradiology. Mosby-yearbook, 1992:204-298
18. Rickert CH, Paulus W. Epidemiology of central nervous system tumors in childhood and adolescence based on the new WHO classification. Childs New Syst 2001;17:503-511
19. Rorke LB, Packer RJ, Birgel JA. Central nervous system atypical teratoid / rhabdoid tumors in infancy and childhood: definition of an entity. J Neurosurg 1996;85:56-65
20. Arslanoglou A, Aygun N, Tekhtam D, et al. Imaging findings of CNS atypical teratoid / rhabdoid tumors. AJNR Am J Neuroradiol. 2004;25:476-480
21. Lee YY, Tassel P, Bruner JM, et al. Juvenile pilocytic astrocytomas: CT and MR characteristics. AJR Am J Roentenol. 1989;152:1263-1270
22. Fulham MJ, Meliji JW, Nishimiya J, et al. Neuroimaging of Juvenile Pilocytic Astrocytomas: An Enigma. Radiology 1993;189:221-225
23. Faerber EN, Roman NV. Central nervous

- system tumors of childhood. Radiologic Clinics of North America 1997;35(6):1301-1325
24. Forsyth PA, Shaw EG, Shaw EG, Scheithauer BW, et al. Supratentorial Pilocytic Astrocytomas. A clinicopathologic, Prognostic, and Flow Cytometric Study of 51 Patients. Cancer 1993;72(4):1335-815
 25. Palina L, Guidetti B. Cystic pilocytic astrocytomas of the cerebral hemispheres: surgical experience with 51 cases and long term results. J Neurosurg. 1985;62:811-815
 26. Artico M, Cervoni L, Cell P, et al. Supratentorial glioblastoma in children; A series of 27 surgically treated cases. Child Nerv Syst 1993;9:7-9
 27. Rees JH, Smirniotopoulos JG, Jones RV et al. Glioblastoma multiforme: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 1996;16(6):1413-38
 28. Giannini C, Scheithauer B, Burger P, et al. Pleomorphic xanthoastrocytoma: what do we really know about it? Cancer 1999;85:2033-2045
 29. Painter MJ, Pang D, Barmada MA, et al. Connatal Brain Tumors in Patients with Tuberous Sclerosis. Neurosurgery 1984;14(5):570-573
 30. Altman NR. MR and CT characteristics of gangliocytoma: A Rare Case of Epilepsy in Children. AJNR 1988;9:917-921
 31. Goergen SK, Gonzales MF, McLean CA. Interventional neurocytoma: radiologic features and review of the literature. Radiology. 1992;182(3):787-92
 32. Tortori-Donati P, Fondelli MP, Rossi A. et al. Extraventricular neurocytoma with ganglionic differentiation associated with complex partial seizures. AJNR Am J Neuroradiol. 1999;20(4):724-7
 33. Shin JH, Lee HK, Khang SK et al. Neuronal tumors of the central nervous system: radiologic findings and pathologic correlation. Radiographics. 22(5):1177-89
 34. Benitez WI, Glacier CM, Husain M, et al. MR findings in Childhood Gangliogliomas. J Comput Assist Tomogr 1990;14(5):712-715
 35. Smirniotopoulos JG, Murphy FM. The Phakomatoses. AJNR 1992;13:725-746
 36. Barkovich AJ. The phakomatoses. Perspectives in Radiology Clinical series, 1990;3(1):138-156
 37. Kilgore DP, Strother CM, Starshak RJ, et al. Pineal Germinoma: MRImaging. Radiology 1986;158:435-438
 38. Smirniotopoulos JG, Rushing EJ, Mena H. Pineal Region Masses: Differential Diagnosis. Radiographics 1992;12:557-596
 39. Rossi A, Gandolfo C, Morana G, et al. New MR sequences (diffusion, perfusion, spectroscopy) in brain tumors. Pediatr Radiol 2010;40:999-1009
 40. Miller JH, Pena AM, Segall HD. Radiological Investigation of Sellar Region Masses in Children. Radiology 1980;134:81-87
 41. Reiche W, Feiden W, Eymann R, et al. Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumor. International Journal of Neuroradiology. 1997;3(5):428-434
 42. A. Drevelegas, ed. Imaging of Brain Tumors with Histological Correlations, 2nd edition, Springer-Verlag 2011
 43. Blazer S. Brain tumor in newborn / infant. In Osborn, Ross, Salzmänn, eds. EXPERT dd brain and spine. Amirsys 2009:1-5-106-112