

## گزارش موردی نادر از پاپیلری گلیونورونال تومور مغز

علیرضا راستگو حقی<sup>۱\*</sup>

<sup>۱</sup> استادیار گروه پاتولوژی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان، همدان، ایران  
 نویسنده مسئول: علیرضا راستگو حقی، استادیار گروه پاتولوژی دانشکده پزشکی دانشگاه  
 علوم پزشکی همدان، همدان، ایران. ایمیل: alireza\_rh@yahoo.com

DOI: 10.21859/hums-23031

## چکیده

**مقدمه:** پاپیلری گلیونورونال تومور (PGNT) یک تومور نادر گلیونورونی بوده که تا دهه گذشته فقط ۷۰ مورد در دنیا گزارش شده است. این نئوپلاسم معمولاً در افراد بالغ جوان و با تظاهر بالینی سردرد و تشنج دیده شده و اغلب دارای سیر بالینی کند می‌باشد. به علت جدید و نادر بودن این تومور اطلاعات اپیدمیولوژیک دقیقی درباره شیوع جنسیتی آن وجود ندارد.

**نمونه مورد آزمایش:** بیمار زنی ۳۲ ساله بود که به علت سردرد و تاری دید ناگهانی مراجعه کرده و تحت بررسی قرار می‌گیرد. در MRI انجام شده یک توده هتروژن با حدود معلوم به ابعاد ۳۵ × ۳۳ × ۲۰ mm در لوب فرونتال راست مشاهده می‌گردد. در بررسی هیستوپاتولوژیک، یک تومور میکس نورونی-گلیالی متشکل از ساختمان‌های سودوپاپیلری متعدد، عروق هیالینیزه و پرولیفراسیون سلول‌های نوروسیت مشاهده گردید. در رنگ‌آمیزی ایمونوهیستوشیمی سلول‌های نوروسیت ما بین ساختار عروقی از نظر سیناپتوفیزین و NSE مثبت بوده و سلول‌های کوبوئیدال مفروش کننده ساختار پاپیلری از نظر GFAP مثبت بوده‌اند.

**نتیجه گیری:** پاپیلری گلیونورونال تومور یک نئوپلاسم نادر با رشد آهسته و گرید پایین بوده که احتمال ترانسفورماسیون آن به گرید بالا، ضعیف می‌باشد این نئوپلاسم به واسطه داشتن مشخصات هیستولوژیک بای فازیک به همراه خصوصیات رادیوگرافیک بصورت وجود توده با افزایش کنتراست رینگ شکل، باید از گلیوبلاستوم مولتی فرم و سایر واریانت‌های میکس گلیونورونی افتراق داده شود.

تاریخ دریافت مقاله: ۱۳۹۵/۳/۱۴

تاریخ پذیرش مقاله: ۱۳۹۵/۶/۸

## واژگان کلیدی:

پاپیلری گلیونورونال تومور

لوب فرونتال

گرید پایین

تمامی حقوق نشر برای دانشگاه علوم پزشکی همدان محفوظ است.

## مقدمه

پاپیلری گلیونورونال تومور یک تومور نادر گلیونورونی بوده که اولین بار در سال ۱۹۹۸ توسط کومری و همکاران گزارش شده است [۱]. سن ابتلا به آن بین ۴ تا ۷۵ سال بوده که به طور شایع‌تر در بالغین جوان دیده می‌شود. علائم بالینی آن شامل سردرد، تشنج، سرگیجه، استفراغ، اختلال دید و درد گردن می‌باشد [۲، ۳]. گاهی بیمار بدون علائم بالینی بوده و ممکن است در بررسی رادیوگرافیک به صورت اتفاقی توده مشاهده شود [۳، ۴]. تا دهه گذشته فقط ۷۰ مورد از این تومور در دنیا گزارش شده است [۵].

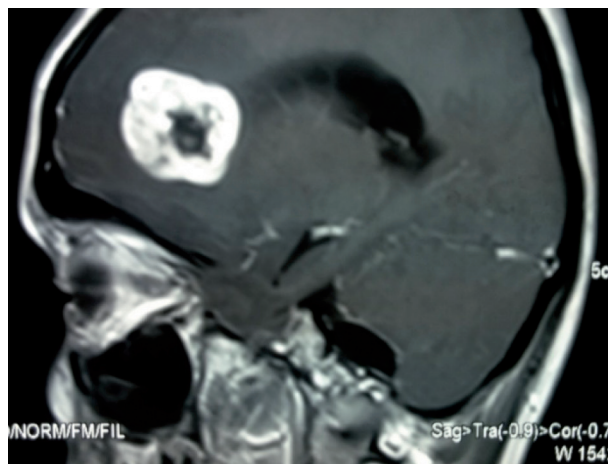
یافته‌های رادیوگرافیک پاپیلری گلیونورونال تومور بصورت وجود توده با حدود مشخص در نیمکره‌های مغز با افزایش کنتراست می‌باشد [۶، ۷]. در بررسی هیستوپاتولوژیک، نئوپلاسم متشکل از ساختارهای سودوپاپیلری بوده که توسط سلول‌های گلیالی واجد خصوصیات هسته‌ای گرد با سیتوپلاسم اندک مفروش شده است که مابین این ساختمان‌ها سلول‌های گانگلیونی، نوروسیت مانند وجود دارند. وجود عروق بشدت هیالینیزه و در مواردی اجسام ائوزینوفیلیک گرانولر، رشته‌های روزنتال و نواحی پراکنده کلسیفیکاسیون نیز دیده می‌شود [۸-۱۱].

در سال ۲۰۰۷، سازمان بهداشت جهانی (WHO) پاپیلری

گلیونورونال تومور را به عنوان یک تومور گلیونورونی با گرید I طبقه‌بندی نموده است [۱۲].

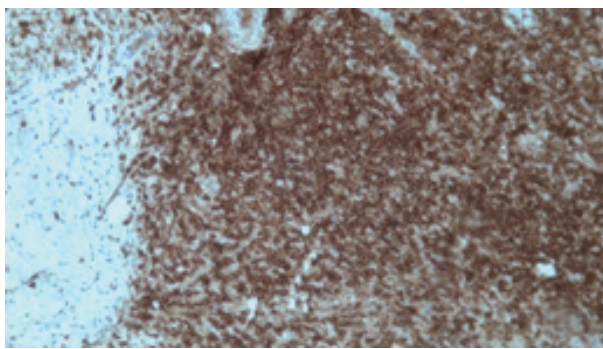
## نمونه مورد آزمایش

بیمار زنی ۳۲ ساله بود که با سردرد و تاری دید ناگهانی مراجعه می‌کند. در MRI انجام شده برای بیمار یک توده هتروژن با حدود معلوم به ابعاد ۳۵ × ۳۳ × ۲۰ mm در لوب فرونتال راست با افزایش کنتراست رویت می‌گردد (تصویر ۱).

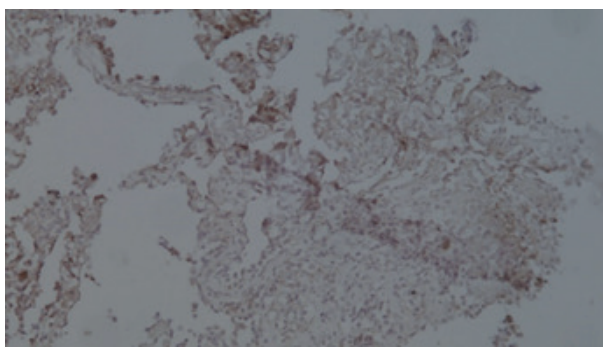


تصویر ۱: توده با افزایش کنتراست رینگ شکل در لوب راست فرونتال

در رنگ‌آمیزی ایمنوهیستوشیمی انجام شده سلول‌های تومورال نوروسیتی ما بین ساختمان‌های پاپیلری از نظر NSE و سیناپتوفیزین مثبت بودند (سلول‌های متوسط) و سلول‌های کوبوئیدال مفروش کننده ساختار پاپیلری نیز از نظر GFAP مثبت هستند که تأیید کننده تشخیص پاپیلری گلیونورونال تومور می‌باشد (تصویر ۴ و ۵).

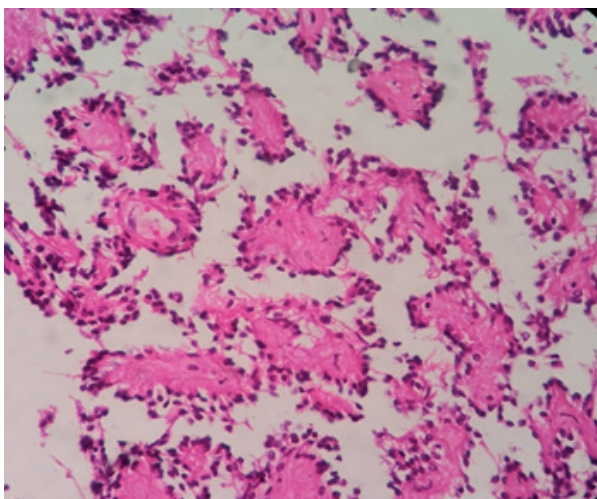


تصویر ۴: مثبت شدن سلول‌های نوروسیت ما بین ساختار عروقی از نظر سیناپتوفیزین



تصویر ۵: مثبت شدن سلول‌های کوبوئیدال مفروش کننده ساختار پاپیلری از نظر GFAP

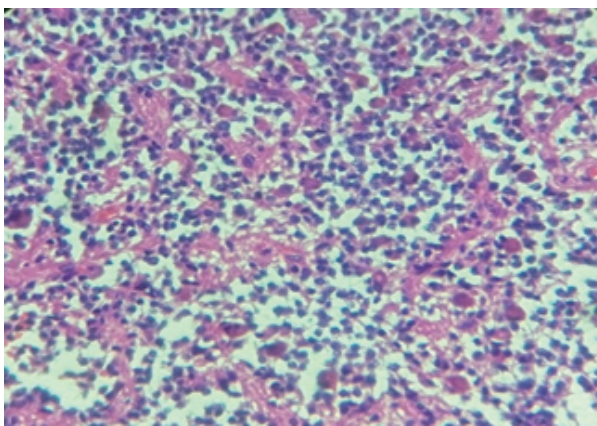
بیمار براساس معاینه و یافته‌های رادیوگرافیک که بصورت وجود توده با افزایش کنتراست رینگ شکل بوده است با تشخیص اولیه گلیوبلاستوما مولتی فرم تحت بیوپسی باز می‌گیرد. در بررسی ماکروسکوپی قطعات از بافت کرم-خاکستری جمعاً به ابعاد  $2/5 \times 1/5$  cm رویت می‌گردد. در بررسی میکروسکوپی از تمام نمونه ارسالی، یک ضایعه نئوپلاستیک متشکل از ساختارهای متعدد عروقی هیالینیزه دیده می‌شود که توسط یک تا چند لایه سلول‌های منومورف کوبوئیدال مفروش شده‌اند که مابین این ساختار عروقی، تجمعات سلول‌های با سایز متوسط با هسته گرد در یک ماتریکس فیبریلری دیده می‌شود. بصورت پراکنده تعداد سلول‌های بزرگ با سیتوپلاسم ائوزینوفیلیک وسیع با هسته مشخص رویت می‌گردد. شواهدی به نفع وجود فعالیت میتوزی افزایش یافته و یا نکروز دیده نمی‌شود (تصویر ۲ و ۳).



تصویر ۲: ساختارهای متعدد عروقی هیالینیزه مفروش با سلول‌های کوبوئیدال

### بحث

پاپیلری گلیونورونال تومور یک نئوپلاسم مغزی بوده که تا حدودی شبیه سایر تومورهای نوروگلیالی می‌باشد ولی با ساختارهای پاپیلری برجسته و مشخص. اصطلاح تومور مختلط (Mix) به علت وجود دو جزء نوروسیتی و گلیالی به آن اطلاق می‌شود. جزء نوروسیتی بصورت وجود سلول گانگلیوئید، سلول گانگلیون و نوروسیت و جزء گلیالی بصورت وجود آستروسیت و سلول‌های شبیه اولیگودندروسیت‌ها می‌باشد [۶، ۱۳]. سایر تومورهای این گروه شامل گانگلیوما، گانگلیوسایتوما، آستروسیتوم دسموپلاستیک شیرخواران، گانگلیوگلیوما، دسموپلاستیک نوراپی تلیال تومور و نوروسایتوما مرکزی می‌باشد [۱۴]. تظاهرات بالینی پاپیلری گلیونورونال تومور بصورت وجود تب، سردرد، تشنج، سرگیجه، استفراغ، اختلال تکلم



تصویر ۳: تجمعات سلول‌های با سایز متوسط با هسته گرد در یک ماتریکس فیبریلری به همراه تعداد پراکنده‌ای سلول‌های گانگلیوئید شکل

یک ارتشاح لنفوسیتی در اطراف عروق خونی می‌باشند. در پاپیلری گلیونورونال تومور در اطراف عروق خونی وجود اجزاء گلیالی با آرایش سودوپاپیلری جلب نظر می‌کند. در اغلب موارد از جمله مورد مطالعه، ساختار عروقی مفروش با سلول‌های گلیالی (GFAP) دیده می‌شود [۴، ۱۳، ۱۶، ۱۷]. وجود اجسام گرانولر ائوزینوفیلیک در ۷ مورد از ۹ مورد گزارش اولیه PGNT دیده شده است [۱]. از نکات خیلی مهم، پیش آگهی این تومورهای تازه تشخیص داده شده است. در ۹ کیس ابتدایی گزارش شده در دنیا، هیچ‌گونه عودی در کوتاه مدت بعد از جراحی گزارش نشده است [۱۳]. در یک مورد بعد از پارشیال رزکشن تومور، عود در ماه ششم دیده شد [۱۸]. به علت اینکه اغلب این تومورها دارای فنوتیپ گرید پایین نظیر سلولاریته متوسط، وجود اجسام گرانولر ائوزینوفیلیک بدون وجود نکروز و میتوز هستند به نظر می‌رسد که جراحی تومور باعث درمان کامل بیمار می‌شود [۹، ۱۸]. طولانی‌ترین دوره پیگیری مربوط به بیماری است که بعد از ۱۵ سال هیچ‌گونه عودی نداشت [۱۸].

## REFERENCES

- Komori T, Scheithauer BW, Anthony DC, Rosenblum MK, McLendon RE, Scott RM, et al. Papillary glioneuronal tumor: a new variant of mixed neuronal-glioma neoplasm. *Am J Surg Pathol*. 1998;22(10):1171-83. PMID: 9777979
- Adam C, Polivka M, Carpentier A, George B, Gray F. Papillary glioneuronal tumor: not always a benign tumor? *Clin Neuropathol*. 2007;26(3):119-24. PMID: 19157003
- Javahery RJ, Davidson L, Fangusaro J, Finlay JL, Gonzalez-Gomez I, McComb JG. Aggressive variant of a papillary glioneuronal tumor. Report of 2 cases. *J Neurosurg Pediatr*. 2009;3(1):46-52. DOI: 10.3171/2008.10.PEDS08242 PMID: 19119904
- Gelpi E, Preusser M, Czech T, Slavic I, Prayer D, Budka H. Papillary glioneuronal tumor. *Neuropathology*. 2007;27(5):468-73. PMID: 18018482
- Pages M, Lacroix L, Tauziède-Espariat A, Castel D, Daudigeos-Dubus E, Ridola V, et al. Papillary glioneuronal tumors: histological and molecular characteristics and diagnostic value of SLC44A1-PRKCA fusion. *Acta Neuropathol Commun*. 2015;3:85. DOI: 10.1186/s40478-015-0264-5 PMID: 26671581
- Epelbaum S, Kujas M, Van Effenterre R, Poirier J. Two cases of papillary glioneuronal tumours. *British J Neurosurg*. 2009.
- Dim DC, Lingamfelter DC, Taboada EM, Fiorella RM. Papillary glioneuronal tumor: a case report and review of the literature. *Hum Pathol*. 2006;37(7):914-8. DOI: 10.1016/j.humpath.2006.01.031 PMID: 16784993
- Rosenblum MK. The 2007 WHO Classification of Nervous System Tumors: newly recognized members of the mixed glioneuronal group. *Brain Pathol*. 2007;17(3):308-13. DOI: 10.1111/j.1750-3639.2007.00079.x PMID: 17598823
- Chen L, Piao YS, Xu QZ, Yang XP, Yang H, Lu DH. Papillary glioneuronal tumor: a clinicopathological and immunohistochemical study of two cases. *Neuropathology*. 2006;26(3):243-8. PMID: 16771182
- Borges G, Bonilha L, Menezes AS, Queiroz LdS, Carelli EF, Zanardi V, et al. Long term follow-up in a patient with papillary glioneuronal tumor. *Neuropsychiatr File*. 2004;62(3B):869-72.
- Kim DH, Suh YL. Pseudopapillary neurocytoma of temporal lobe with glial differentiation. *Acta Neuropathol*. 1997;94(2):187-91. PMID: 9255395
- Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol*. 2007;114(2):97-109. DOI: 10.1007/s00401-007-0243-4 PMID: 17618441
- Bouvier-Labit C, Daniel L, Dufour H, Grisoli F, Figarella-Branger D. Papillary glioneuronal tumour: clinicopathological and biochemical study of one case with 7-year follow up. *Acta Neuropathol*. 2000;99(3):321-6.
- Myung JK, Byeon SJ, Kim B, Suh J, Kim SK, Park CK, et al. Papillary glioneuronal tumors: a review of clinicopathologic and molecular genetic studies. *Am J Surg Pathol*. 2011;35(12):1794-805. DOI: 10.1097/PAS.0b013e31823456e6 PMID: 22020040
- Demetriades AK, Al Hyassat S, Al-Sarraj S, Bhangoo RS, Ashkan K. Papillary glioneuronal tumour: a review of the literature with two illustrative cases. *Br J Neurosurg*. 2013;27(3):401-4. DOI: 10.3109/02688697.2012.741735 PMID: 23173837
- Buccoliero AM, Giordano F, Mussa F, Taddei A, Genitori L, Taddei GL. Papillary glioneuronal tumor radiologically mimicking a cavernous hemangioma with hemorrhagic onset. *Neuropathology*. 2006;26(3):206-11. PMID: 16771176
- Matyja E, Grajkowska W, Pucko E, Kunert P, Marchel A. Papillary glioneuronal tumor with an unusual bilateral intraventricular localization. *Clin Neuropathol*. 2015;34(1):6-12. DOI: 10.5414/NP300803 PMID: 25250653
- Tan W, Huang W, Xiong J, Pan J, Geng D, Jun Z. Neuroradiological features of papillary glioneuronal tumor: a study of 8 cases. *J Comput Assist Tomogr*. 2014;38(5):634-8. DOI: 10.1097/RCT.000000000000109 PMID: 24879457

و بینایی، همی پلژی، درد گردن بوده با این حال تشنج و سردرد شایعترین علائم بروز آن محسوب می‌شوند [۱، ۳، ۷]. پاپیلری گلیونورونال تومور اولین بار در سال ۱۹۹۸ توسط کومری و همکاران بصورت ۹ مورد در بیماران از طیف سنی ۱۱ تا ۵۲ سال گزارش شده است [۱]. اگرچه سن متوسط ابتلا ۲۶ سال می‌باشد ولی طیف آن می‌تواند از ۴ تا ۷۵ سال متغیر باشد [۵، ۱۵]. به علت نادر بودن این تومور اطلاعات اپیدمیولوژیک دقیقی درباره شیوع جنسیتی آن وجود ندارد. روی هم رفته پاپیلری گلیونورونال تومور در مغز در مجاورت بطن‌های طرفی دیده می‌شود [۱۶]. برخی از بیماران در رادیولوژی دارای یک ندول مورال شبیه گانگلیوما هستند ولی اغلب مثل مورد این گزارش، در MRI یک افزایش کنتراست رینگ شکل را نشان می‌دهند [۷]. خصوصیات هیستولوژیک و IHC منحصراً بیانگر یک تومور گلیونورونال می‌باشد. یافته‌های مشترک تمام تومورهای گزارش شده وجود یک منظره بای فازیک متشکل از اجزاء گلیالی و نوروال و ساختار سودوپاپیلری می‌باشد [۷]. بر خلاف گانگلیوگلیوما که دارای



## A Rare Case Report of Papillary Glioneuronal Tumor

Alireza Rastgoo Haghi<sup>1,\*</sup>

<sup>1</sup> Assistant Professor, Department of Pathology, School of Medicine, Hamadan University of Medical Sciences, Hamadan, Iran.

\* Corresponding author: Alireza Rastgoo Haghi, Assistant Professor, Department of Pathology, School of Medicine, Hamadan University of Medical Sciences, Hamadan, Iran. E-mail: alireza\_rh@yahoo.com

DOI: 10.21859/hums-23031

Received: 03.06.2016

Accepted: 29.08.2016

### Keywords:

Papillary Glioneuronal Tumor  
Frontal Lobe  
Low Grade

### How to Cite this Article:

Alireza Rastgoo Haghi. A Rare case Report of Papillary Glioneuronal Tumor. *Sci J Hamadan Uni Med Sci.* 2016;2(3):277-280. DOI: 10.21859/hums-230301

© 2016 Hamadan University of Medical Sciences.

### Abstract

**Introduction:** Papillary Glioneuronal Tumor (PGNT) is a rare tumor with approximately 70 cases reported in the last decade. This tumor is more common in young adults and is the most common clinical manifestation of headaches and seizures. This tumor has an indolent clinical behavior. Regarding gender prevalence there is no detailed epidemiological information available, because of the rarity and newness of this tumor.

**Case Presentation:** A 32-year-old female patient with a sudden headache and blurred vision referred to our hospital. The magnetic resonance imaging (MRI) revealed a heterogeneous mass with dimensions of 20 × 33 × 35 mm in the right frontal lobe. Histologically, a biphasic tumor composed of a glial component arranged in papillary architecture overlaying hyalinized vessels, associated with interpapillary areas, containing monotonous oligodendrocyte-like and ganglion-cells were seen. The immunohistochemical staining indicated glial fibrillary acidic protein (GFAP)-positive glial cells and positive synaptophysin and neuron-specific enolase (NSE) in interpapillary neurocytes.

**Conclusions:** Papillary Glioneuronal tumor is a rare tumor with slow growth and low grade. The possibility of transformation to high-grade tumor, is low. Due to having the structure of pseudopapillary, along with clinical and radiographic characteristics, it must be distinguished from other variants of glioneuronal tumor mix.