



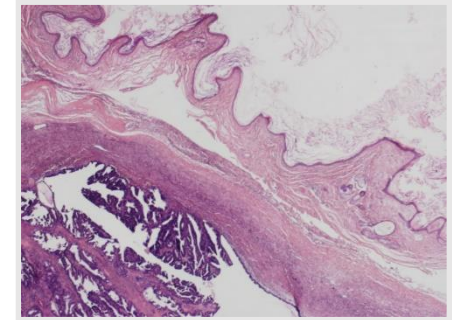
Prípád SD-IAP č.829

Karol Kajo
OÚSA, s.r.o. Bratislava

Teratómy ovaria (5.ed.WHO, 2020)

- zrelý cystický teratóm
- nezrelý teratóm
- monodermálne teratómy
 - ovariálna struma
 - ovariálny karcinoid
 - neuroektodermálny typ nádoru
 - monodermálny typ cystického terátómu
- somatické neoplazmy vznikajúce z terátómu
- mixed GCT ovaria
 - *teratómy asociované s inými ovariálnymi nádormi (napr. v kolízii)*

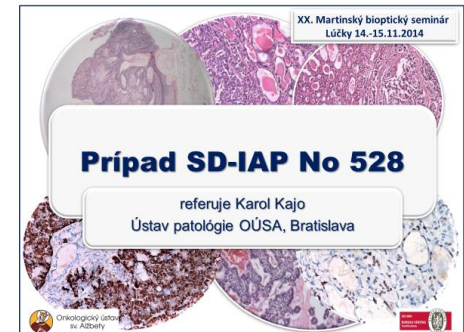
Kajo K, Machálek K. Collision of invasive serous adenocarcinoma and mature cystic teratoma in the ovary. Letter to the editor. *APMIS*. 2007;115(6):769-71



Kajo K, Masák L, Sorkovská D, Vallová M, Kajo M, Machálek K, Heľpianská L. Mucinous carcinoma (non-intestinal type) arising in the ovarian mature cystic teratoma - a case report. *Cesk Patol*. 2013; 49(4): 141-5.



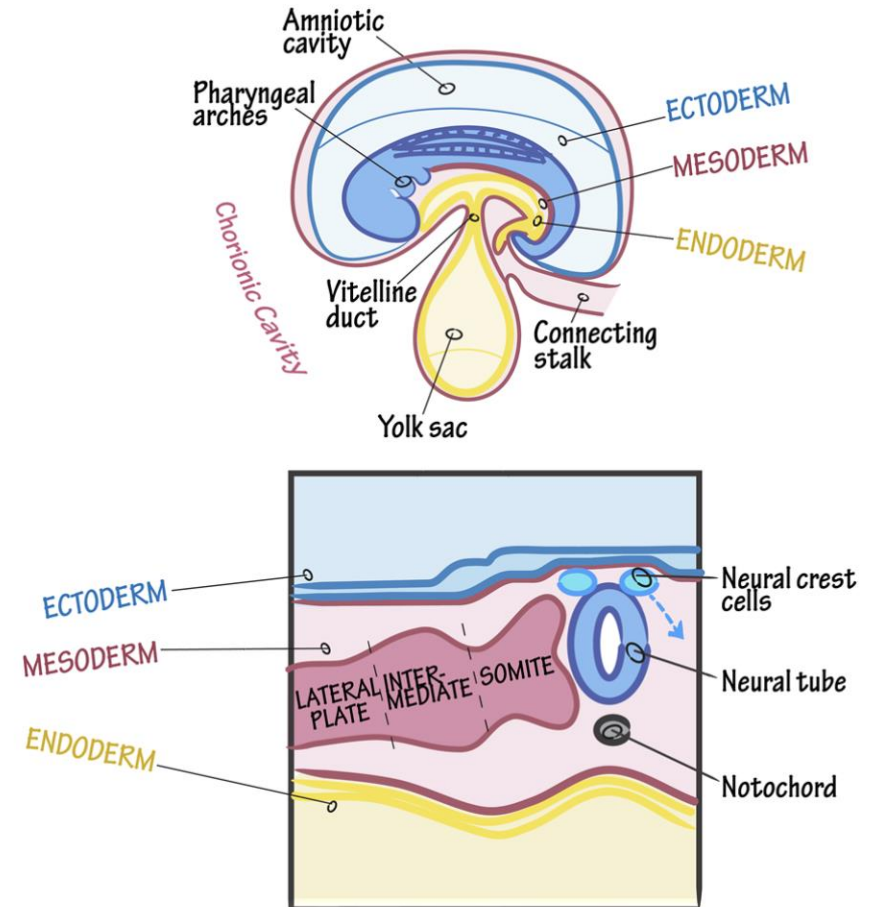
Machálek K, Kolníková G, Redecha M, Žúbor P, Kajo K. Strumal carcinoid of the ovary - report of two cases and review of literature. *Ceska Gynekol*. 2018;83(6):452-457.



Zrelý teratóm ovaria

- tvorený zrelými tkanivami odvodenými z 2 alebo 3 zárodočných vrstiev
- najčastejší nádor zo zárodočných buniek (cca 95% GCT) a cca 25-30% ovariálnych nádorov
- v priebehu reprodukčného veku (avšak široké vekové spektrum)
- asymptomatický alebo abdominálna bolesť (obvykle z komplikácií) a masa
- patogenéza – parthenogenéza – odvodený zo zárodočnej bunky po prvej meióze (alebo fúziou vajíčka s primárnym alebo sekundárnym polárnym telieskom)
- väčšina MCT má karyotyp 46XX

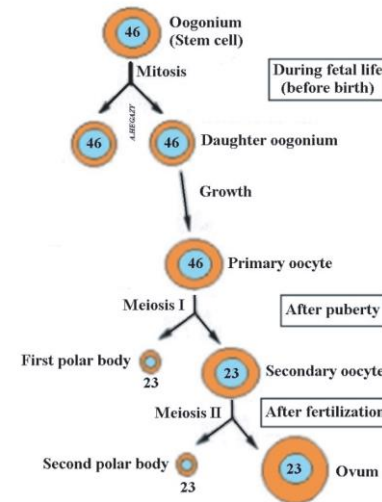
GERM LAYER FUNDAMENTALS



<https://drawittoknowit.com/course/embryology/glossary/developmental-process/germ-layers>

Zrelý teratóm ovaria

- tvorený zrelými tkanivami odvodenými z 2 alebo 3 zárodočných vrstiev
- najčastejší nádor zo zárodočných buniek (cca 95% GCT) a cca 25-30% ovariálnych nádorov
- v priebehu reprodukčného veku (avšak široké vekové spektrum)
- asymptomatický alebo abdominálna bolesť (obvykle z komplikácií) a masa
- patogenéza – parthenogenéza – odvodený zo zárodočnej bunky po prvej meióze (alebo fúziou vajíčka s primárnym alebo sekundárnym polárnym telieskom)
- väčšina MCT má karyotyp **46XX**



International Journal of Reproductive BioMedicine
Volume 21, Issue no. 4, <https://doi.org/10.18502/ijrm.v21i4.13267>
Production and Hosting by Knowledge E

Knowledge E
enriching | engaging | empowering

Check for updates

Review Article

A new hypothesis may explain human parthenogenesis and ovarian teratoma: A review study

Abdelmonem Awad Hegazy^{1,2} M.D., Ph.D., Aiman Ibraheem Al-Qtaitat^{1,3} M.D., Ph.D., Raafat Awad Hegazy² M.D., Ph.D.

Corresponding Author:
Abdelmonem Awad Hegazy:
Human Anatomy and
Embryology, and Consultant
of Obstetrics, Gynecology and

¹Faculty of Dentistry, Zarqa University, Zarqa City, Jordan.
²Faculty of Medicine, Zagazig University, Zagazig City, Egypt.
³Faculty of Medicine, Mutah University, Alkarak, Jordan.

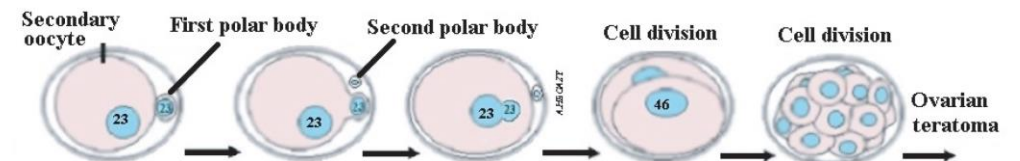
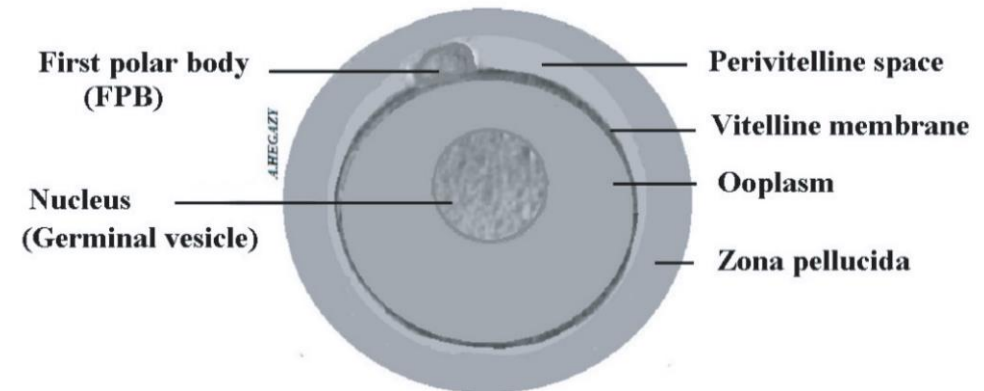
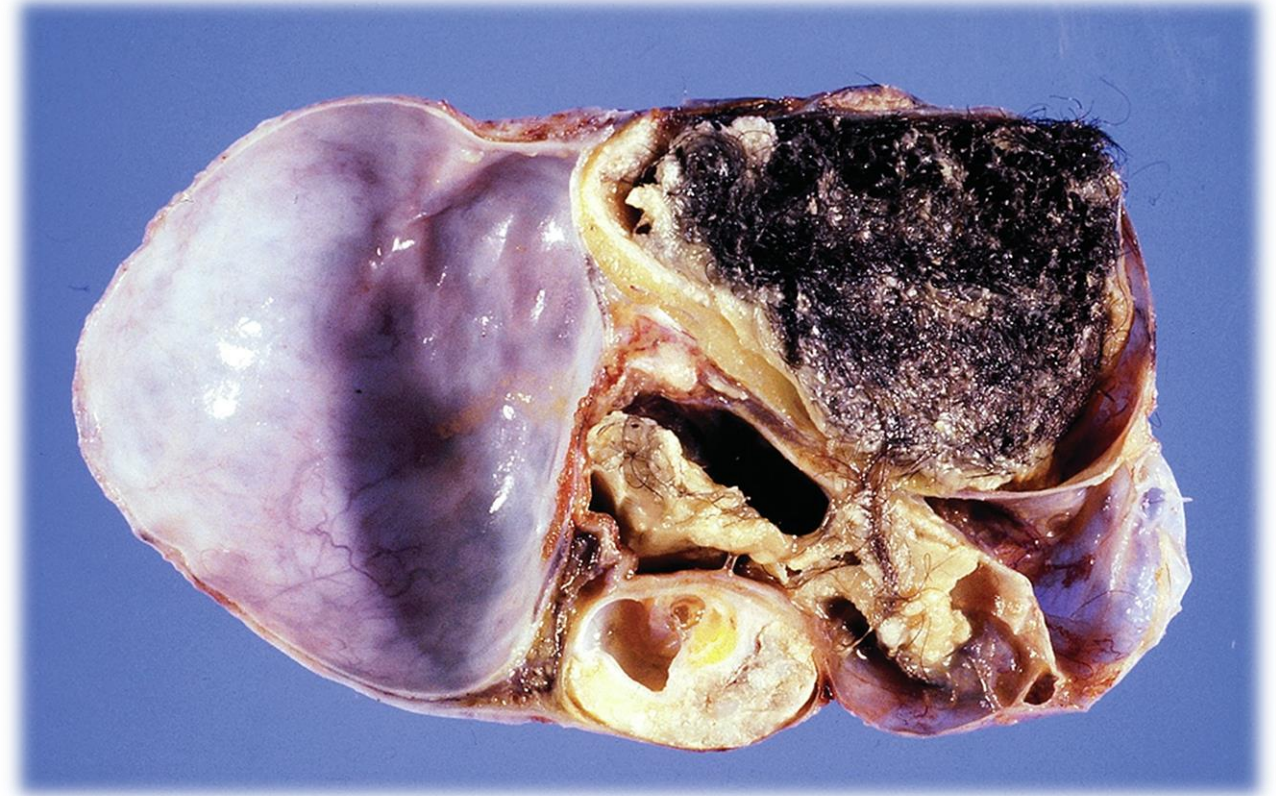


Figure 4. Diagrams showing the proposed automixis mechanism of PG and development of OT.

Zrelý teratóm ovaria

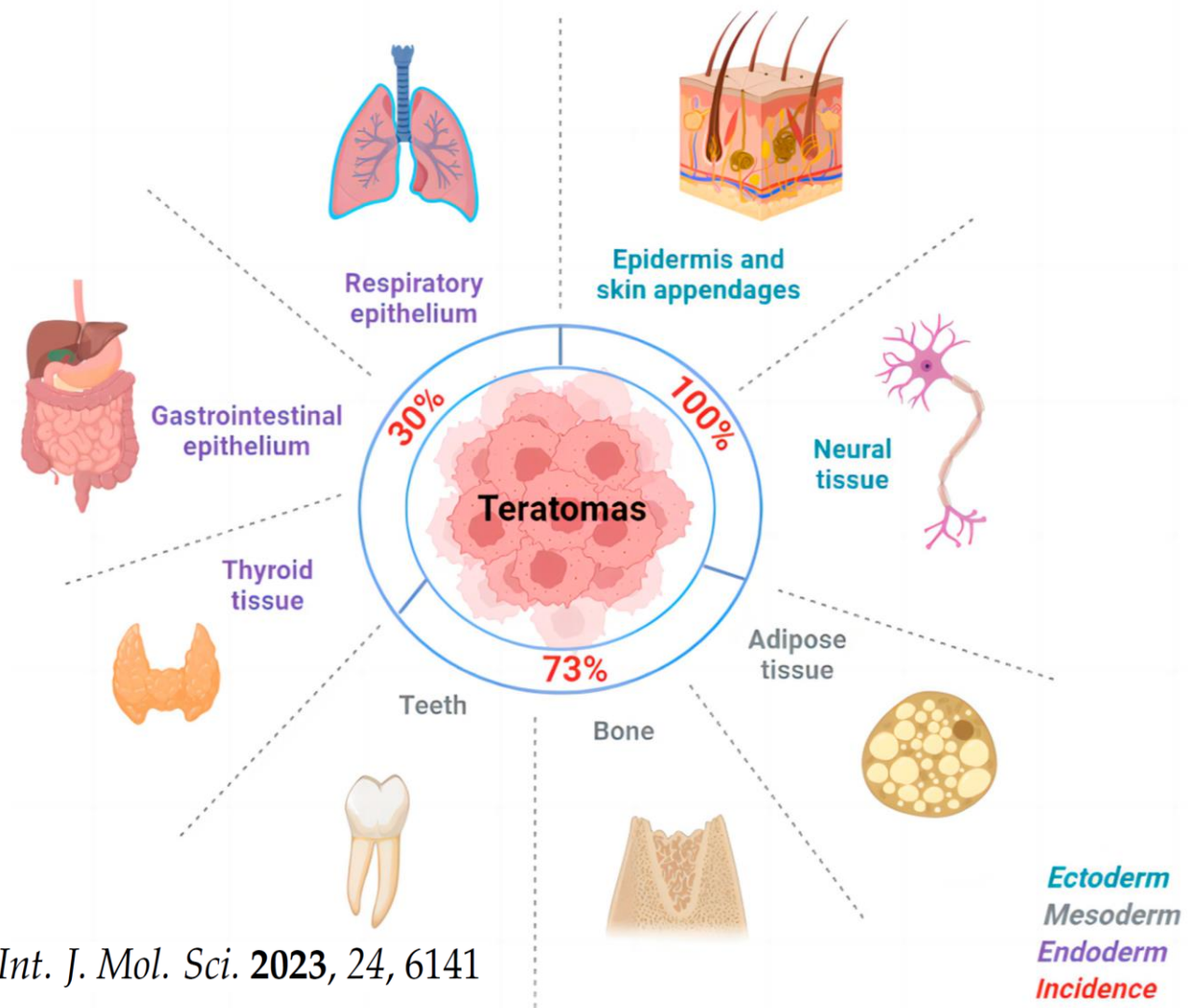
- takmer vždy **cystický** (<10cm; priem. 7-8cm)
- bilaterálny v **10-15%**
- **dermoidná (Rokitanského) papila**
- najčastejšie a najviac sú zastúpené štruktúry ektodermu (epidermis, neurálne tkanivo – glia, neuróny, retina, plex.choroideus), nasleduje mezoderm a najmenej sú prítomné štruktúry endodermu



WHO Classification of Tumours Editorial Board. Female genital tumours [Internet]. Lyon (France): International Agency for Research on Cancer; 2020 [cited 2023 Nov 6]. (WHO classification of tumours series, 5th ed.; vol. 4). Available from: <https://tumourclassification.iarc.who.int/chapters/34>.

Zrelý teratóm ovaria

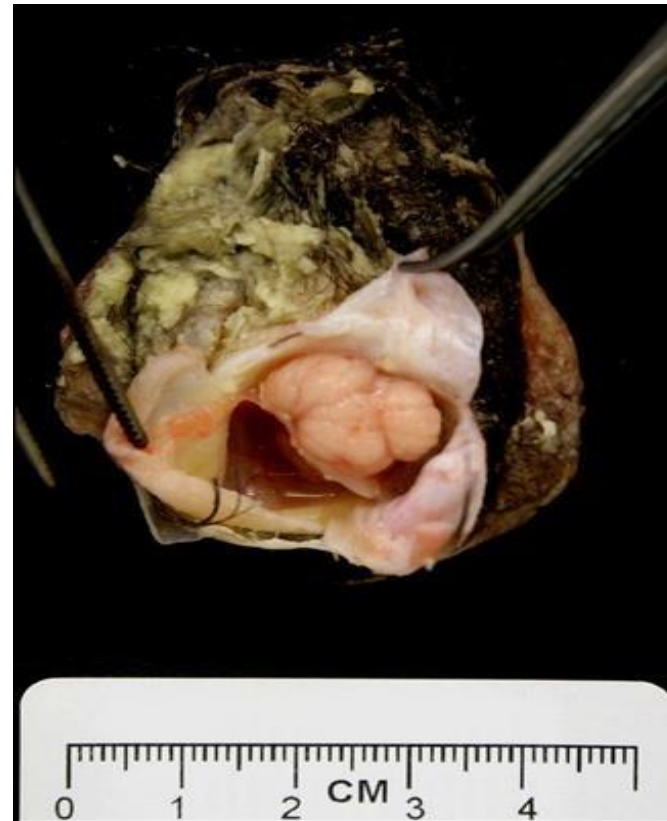
- takmer vždy **cystický** (<10cm; priem. 7-8cm)
- bilaterálny v **10-15%**
- **dermoidná (Rokitanského) papila**
- najčastejšie a najviac sú zastúpené štruktúry **ektodermu** (epidermis, neurálne tkanivo – glia, neuróny, retina, plex.choroideus), nasleduje **mezoderm** a najmenej sú prítomné štruktúry **endodermu**



Zrelý teratóm ovaria

- takmer vždy **cystický** (<10cm; priem. 7-8cm)
- bilaterálny v **10-15%**
- **dermoidná (Rokitanského) papila**
- najčastejšie a najviac sú zastúpené štruktúry ektodermu (epidermis, neurálne tkanivo – glia, neuróny, retina, plex.choroideus), nasleduje mezoderm a najmenej sú prítomné štruktúry endodermu
- **extrémne zriedkavé sú štruktúry diferencovaného cerebella** (aj keď vo WHO je uvedený (glia, ependým, cerebellum))

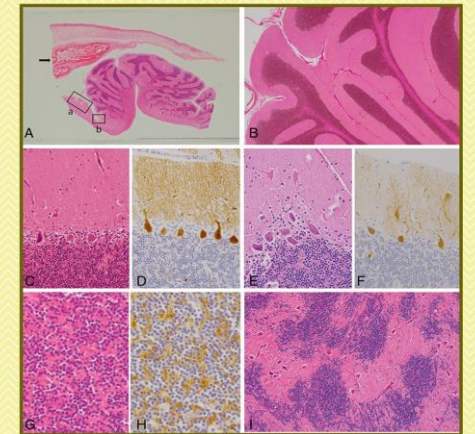
Sauer MA, et al. Well-developed Cerebellum in an Ovarian Mature Teratoma From a Pregnant Female. *Int J Gynecol Pathol.* 2022;41(6):615-621.



Shintaku, M, et al. Well-formed cerebellum and brainstem-like structures in a mature ovarian teratoma: Neuropathological observations. *Neuropathology*, 2017; 37: 122–128.

NEUROPATHOLOGY

VOLUME 37 • ISSUE 2 • APRIL 2017



WILEY

ISSN 0919-6544

Kazuistika

- **27-ročná žena odoslaná s cystou pravého ovária s proliferáciou (podľa USG) a s mierne elevovanou hladinou CA19-9* za účelom konzília**
- nález zistený náhodne pri popôrodnej kontrole (partus vag. 01/23)
- počas gravidity antilipofosfolipidový sy**
- **CA19-9 40.6 IU/ml**; CA125 19,1IU/ml; HE4 58.5pmol/l; ROMA preMP 11.4%
- **Subj.:** bez obtiaží
- **GA:** menarché: 12r.; P1/1; Ab:2x spont.; UPT: 0; PM: 7.4.2023; nedojčila

*CA 19-9:

- norma <35 U/ml
- ↑ hladina pri Ca pankreasu, žalúdka, HČ, prsníka, žlčových ciest, ...mucinózne Ca ovaria
- Benígne ochorenia tráviaceho traktu (o 10%) – zápalové ochorenia žalúdka, čreva, pankreasu, žlčových ciest, pečene...

https://wikiskripta.eu/w/Antifosfolipidový_syndrom

****Antifosfolipidový syndrom (APS)** je autoimunitné ochorenie charakterizované tvorbou orgánovo nešpecifických autoprotílátok, ktoré spôsobujú rôznymi mechanizmami **hyperkoagulačný stav**.

Ide o jeden z najčastejších získaných trombofilných stavov. Prejavuje sa uzávermi artérií a/alebo vén v akomkoľvek orgáne alebo tkanive (hlboká žilná trombóza, trombóza mozgových splavov, NCMP, migréna, epilepsia, pľúcna hypertenzia, IM...) a tiež tehotenskými komplikáciami charakteru spontánnych potratov (najmä po 10.týždni) a preeklampsiou.

Laboratórne výsledky (OÚSA)

XXIX. Martinský bioptický seminár SD-IAP, 10.11.2023



NORMA

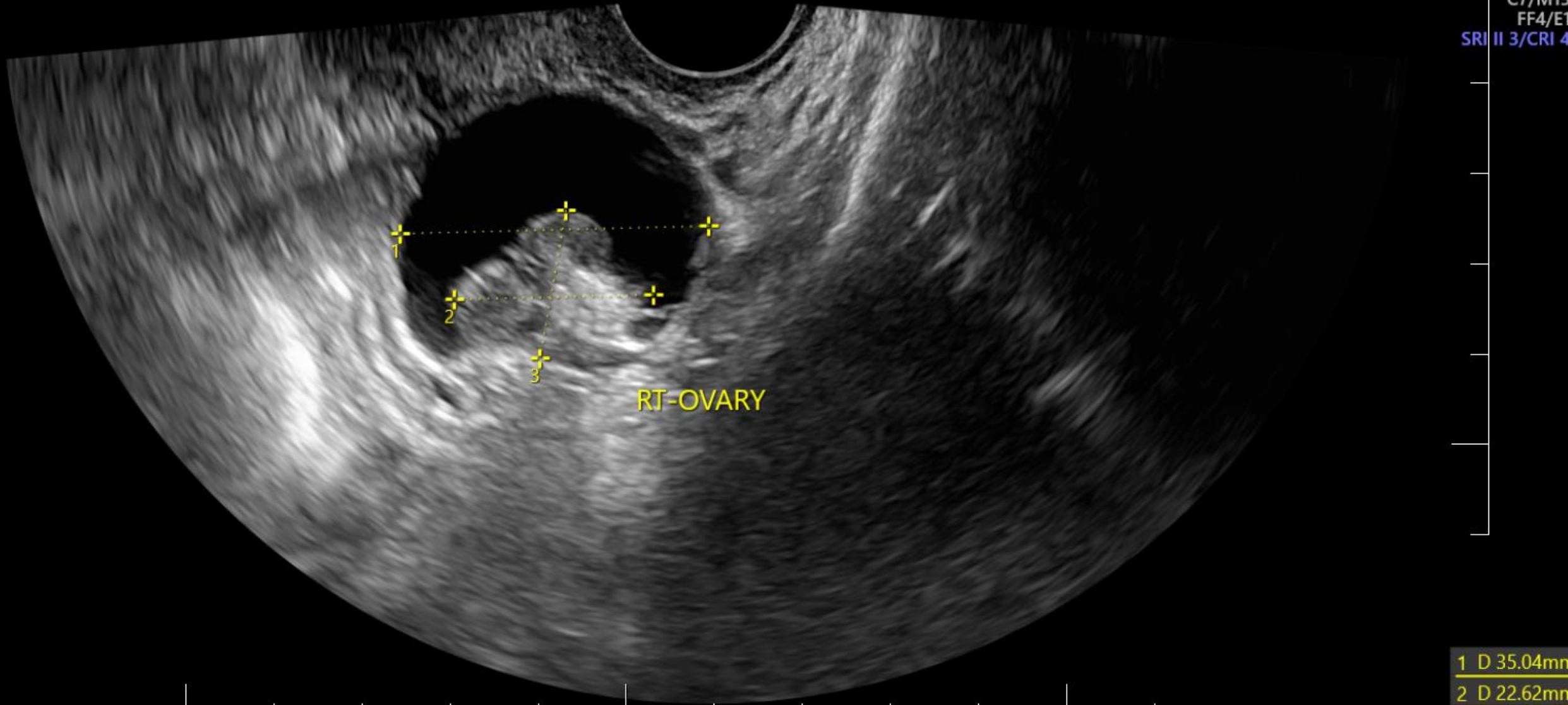


Test	Hodnota	Jednotka	Hodnotenie	K	H	Fyz. medze
HBsAg (povrchový antigén vírusu hepatit)	<0.03	IU/ml				<0.05
HIV Ag/Ab Combo: p24/anti-HIV-1	<1.00	S/CO				<1.00
Anti-HCV: IgG/IgM proti vírusu hepatit:	0.04	S/CO				<1.01
T.pallidum-Ab (IgG/IgM)	<0.10	INDEX				<0.90
CA 19-9 - Uhlohydrátový antigén 19-9	26.9	IU/ml	v norme			<35.0
CA 125 - Nádorový antigén 125	14.7	IU/ml	v norme			<35.0
AFP - Alfa-fetoproteín	3.3	IU/ml	v norme			<7.5
HCG - Ludský choriový gonadotropín	0.6	mIU/ml				
HE4 - Ludský epididymálny proteín 4	34.9	pmol/l				
ROMA - premenopauzálny	3.3	%	nízke			<13.1
ROMA - postmenopauzálny	8.1	%	nízke			<27.7

25Hz/7.00MHz
17/04/2023
17:01:57

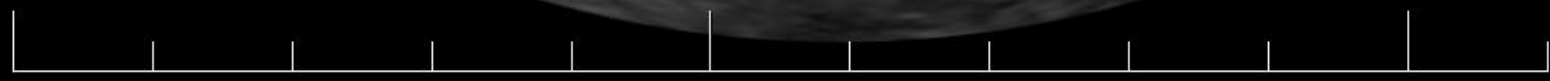
Penetration/GYN
P 8.10 - 3.00
Gn 0
C7/M15
FF4/E1
SRI II 3/CRI 4

Voluson
E8



RT-OVARY

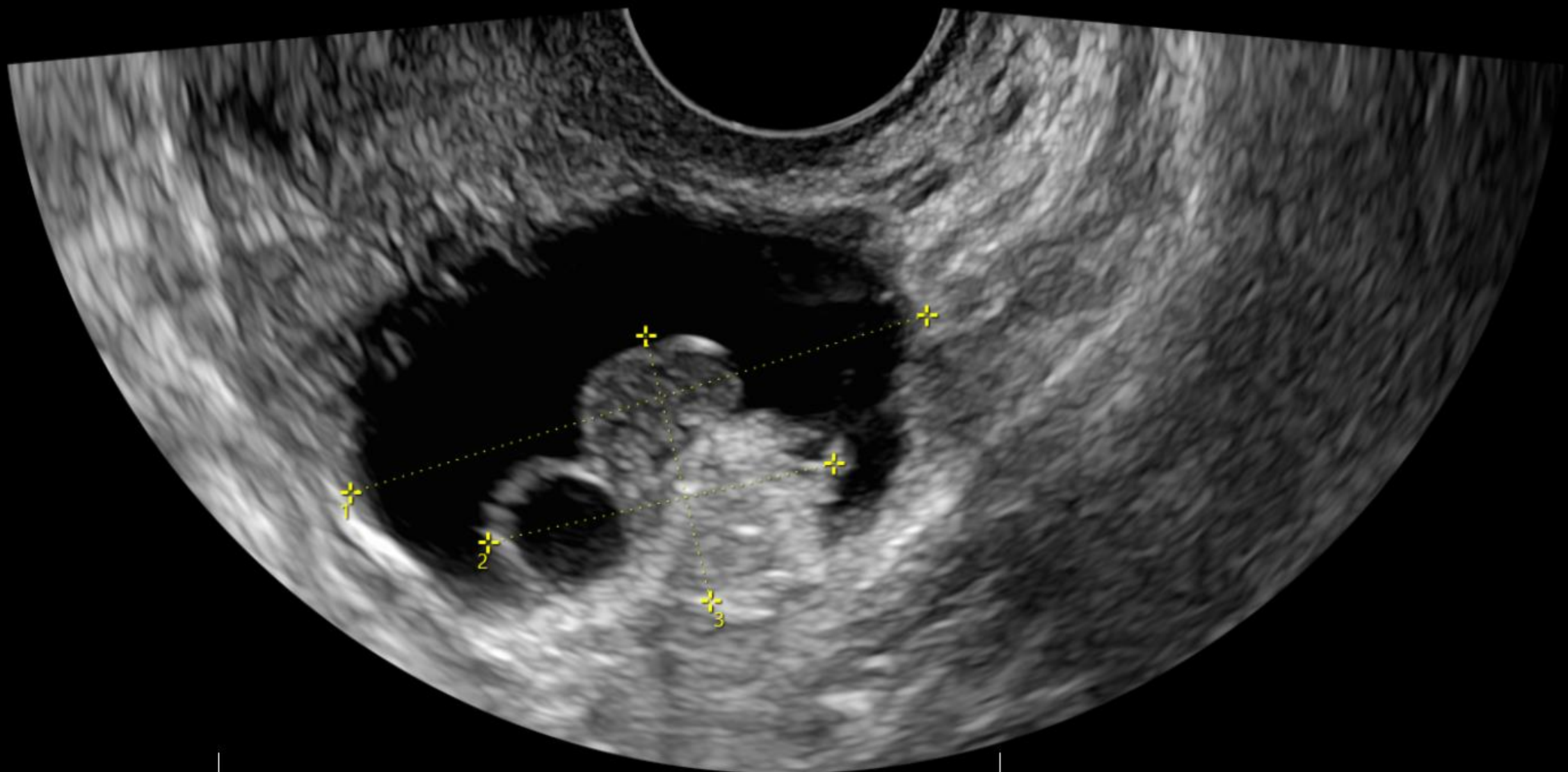
1 D 35.04mm
2 D 22.62mm
3 D 16.61mm



4833710
25Hz/ 4.0cm
17/04/2008
17:01:11.57

Penetration/GYN
P 8.10 - 3.00
Gn 0
Gn 0
C7/M15
FF4/E1
SRI II 3/CRI 4

Voluson
EB



1 D 38.48mm
2 D 22.66mm
3 D 16.92mm

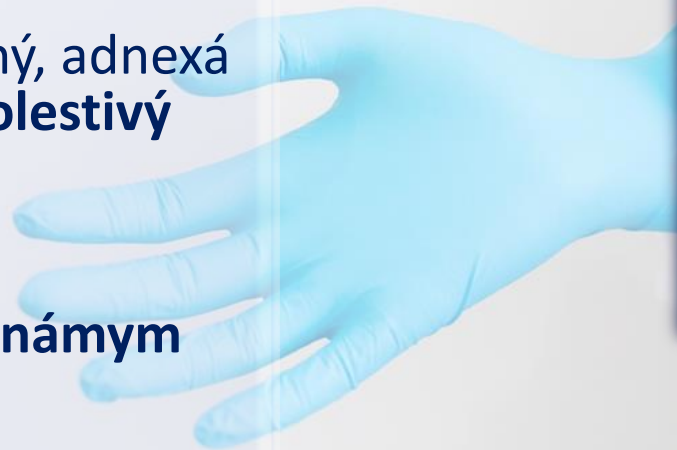


Objektívny nález

- vonkajšie rodidlá bez zmien
- sliznica pošvy bez lézie, hladká
- porcio epitelizované
- uterus norm. veľkosti, mobilný, adnexá nehmatné; **vpravo mierne bolestivý pohmat**

KLINICKÝ ZÁVER:

- **nádor s neurčitým alebo neznámym správaním: vaječník**
- **cystis ovarii l.dx.**

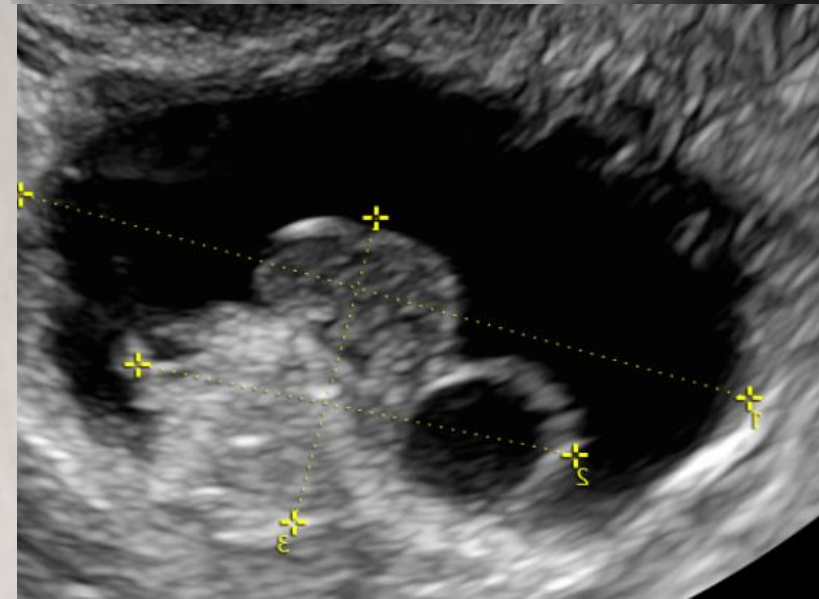
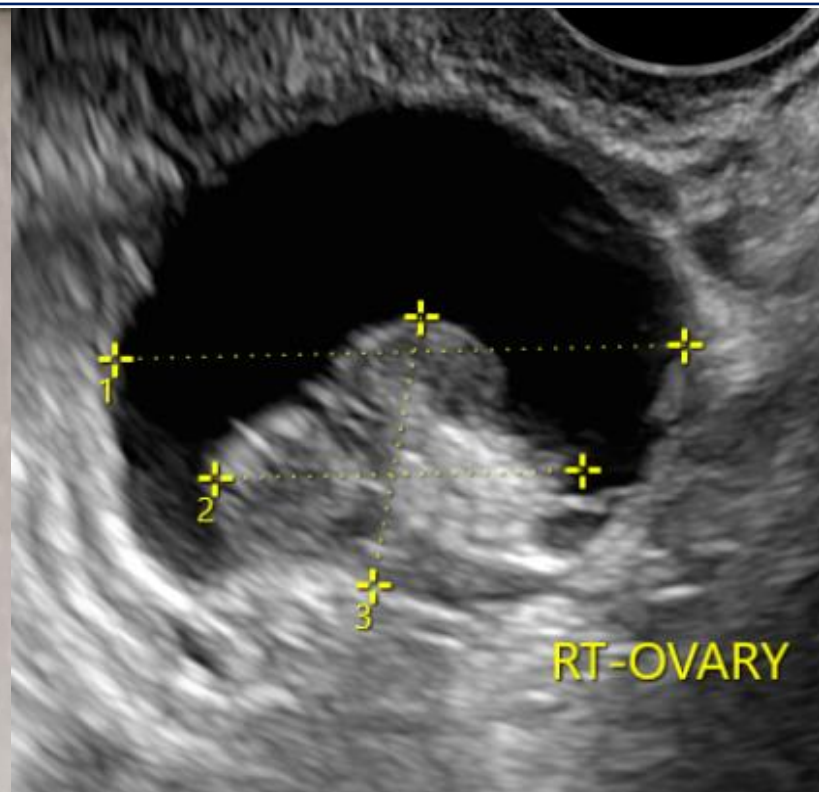


Operačný zákrok

- 13.06.2023 (dva mesiace od konzultácie)
- LSK – enukleácia ovariálnej cysty vpravo s peroperačnou biopsiou (POB)
- podľa výsledku POB bude stanovený rozsah operácie

Modus operandi:

- pravé ovarium narezané nad konvexitou cysty, identifikované puzdro cysty, postupná preparácia cysty
- postupne oddelená cysta z lôžka ovaria
- cysta extrahovaná v endobagu cez hypogastrický port



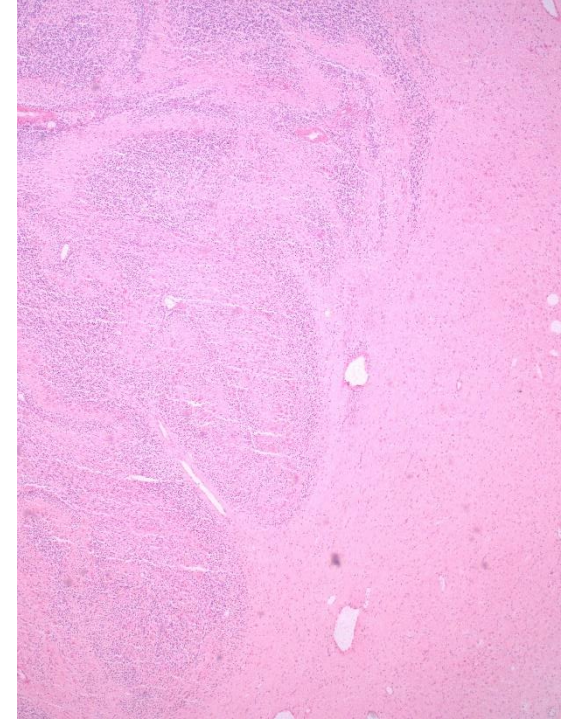
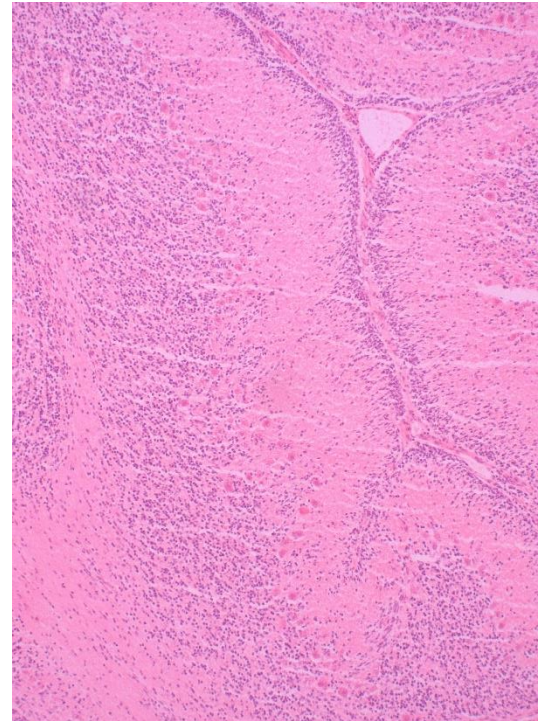
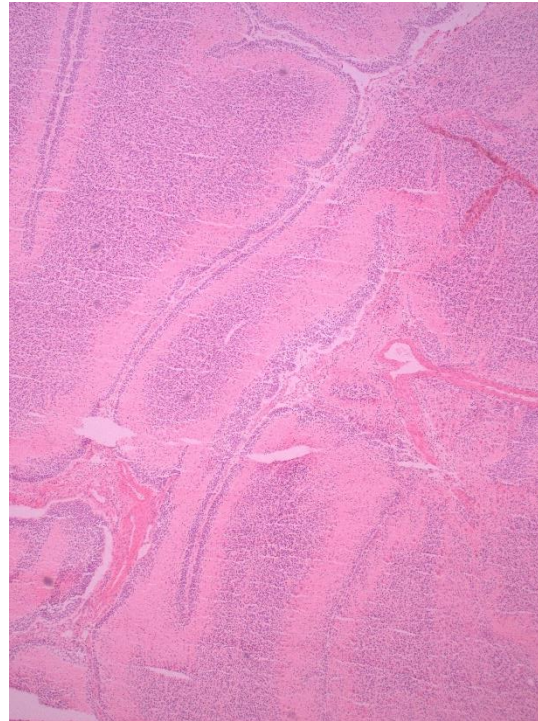
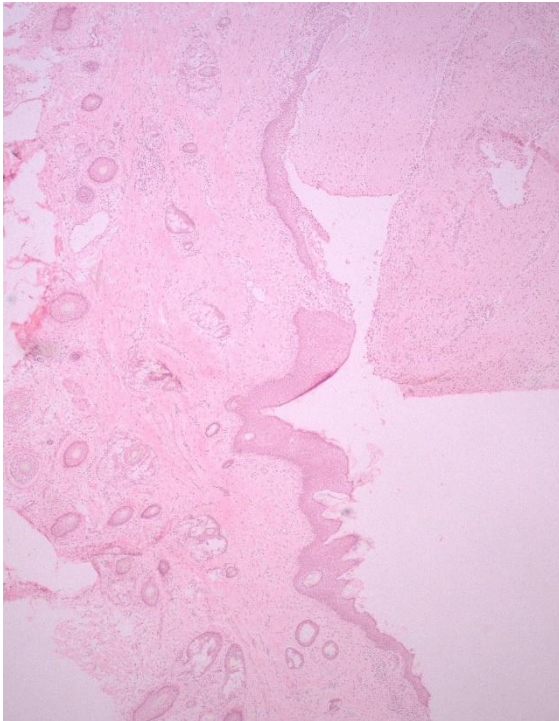
Makronález

- Tumor pravého ovaria 40x35x25mm
- Solídne cystický charakter



Peroperačná biopsia

- **teratóm s predominantným zastúpením štruktúr ektodermu (mozoček, CNS, koža...)**
- bez známok malígnej transformácie vo vyšetrených vzorkách
- **exaktné posúdenie zrelosti tkanivových štruktúr ponechané na definitívnu histológiu**



...čo na to Google?



ovary teratoma cerebellum



Images

Videos

News

Books

Maps

Finance

About 359,000 results (0.25 seconds)



National Institutes of Health (.gov)

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov> › articles › PMC9158228

Well-differentiated cerebellum in an ovarian mature cystic ...

by A AlEssa · 2022 · Cited by 1 — The **cerebellum** formed within **ovarian teratoma** usually has a less organized morphology [22], and it can be associated with different ...

[Abstract](#) · [Introduction](#) · [Case presentation](#) · [Discussion](#)

...čo na to Google?

AlEssa et al. *Journal of Medical Case Reports* (2022) 16:215
<https://doi.org/10.1186/s13256-022-03444-1>

Journal of
Medical Case Reports

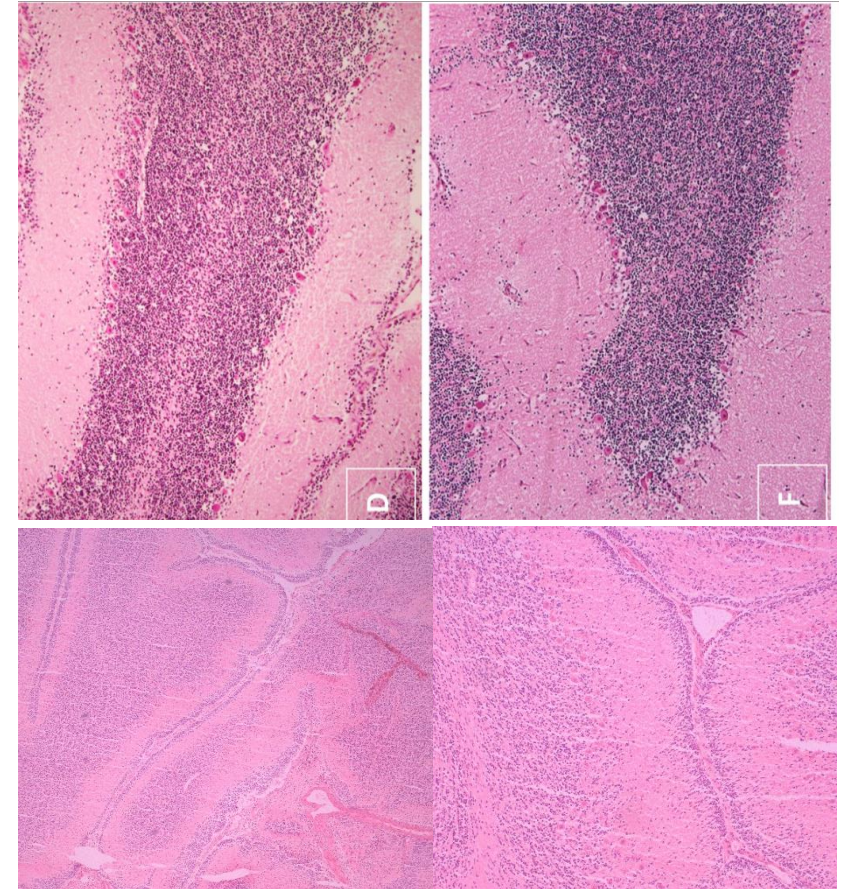
CASE REPORT

Open Access

Well-differentiated cerebellum in an ovarian mature cystic teratoma: a case report and review of the literature



Ahmed AlEssa^{1*}, Hassan H. AlAhmadi¹, Ayesha Ahmed¹, Abdulatif AlMousa¹, Nasreen G. Hamadeh² and Yasir A. Hassan Farah³



Conclusion: We report this case of well-differentiated cerebellum within ovarian teratoma to expand the pool of cases reported in literature of this extremely rare entity, as only 22 cases with such findings have been reported in literature to the best of our knowledge. This finding poses a diagnostic challenge to the pathologist due to its rarity and its similarity to immature teratoma. We thus emphasize that thorough sampling of ovarian teratoma is of paramount importance and to keep the aforementioned diagnosis in mind and not confuse it with immature elements, especially in intraoperative consultation and frozen sections.

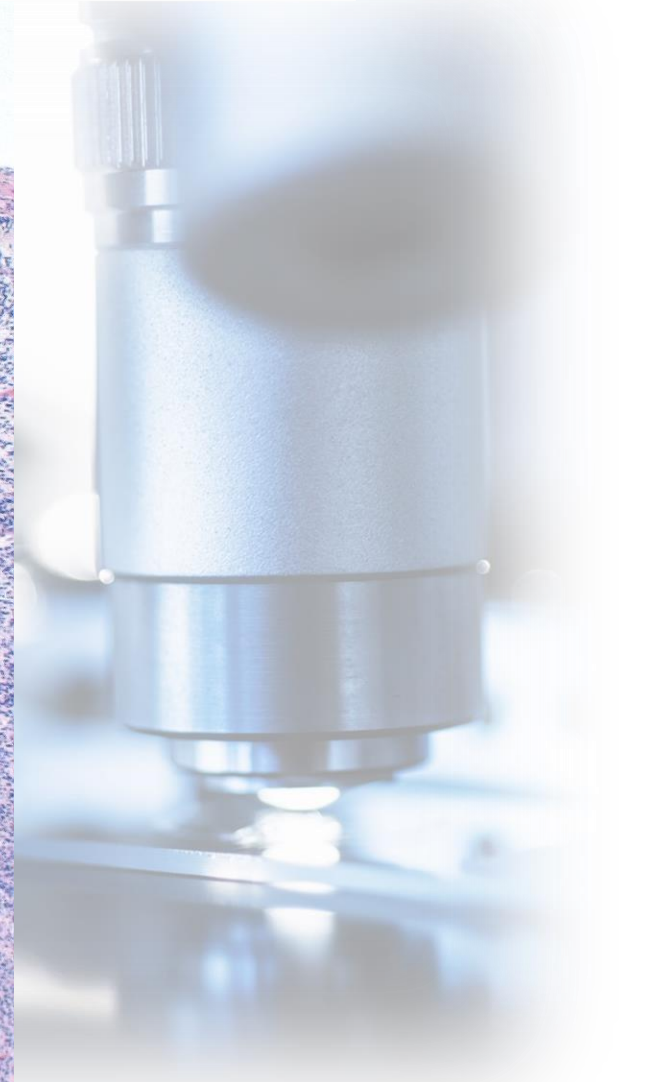
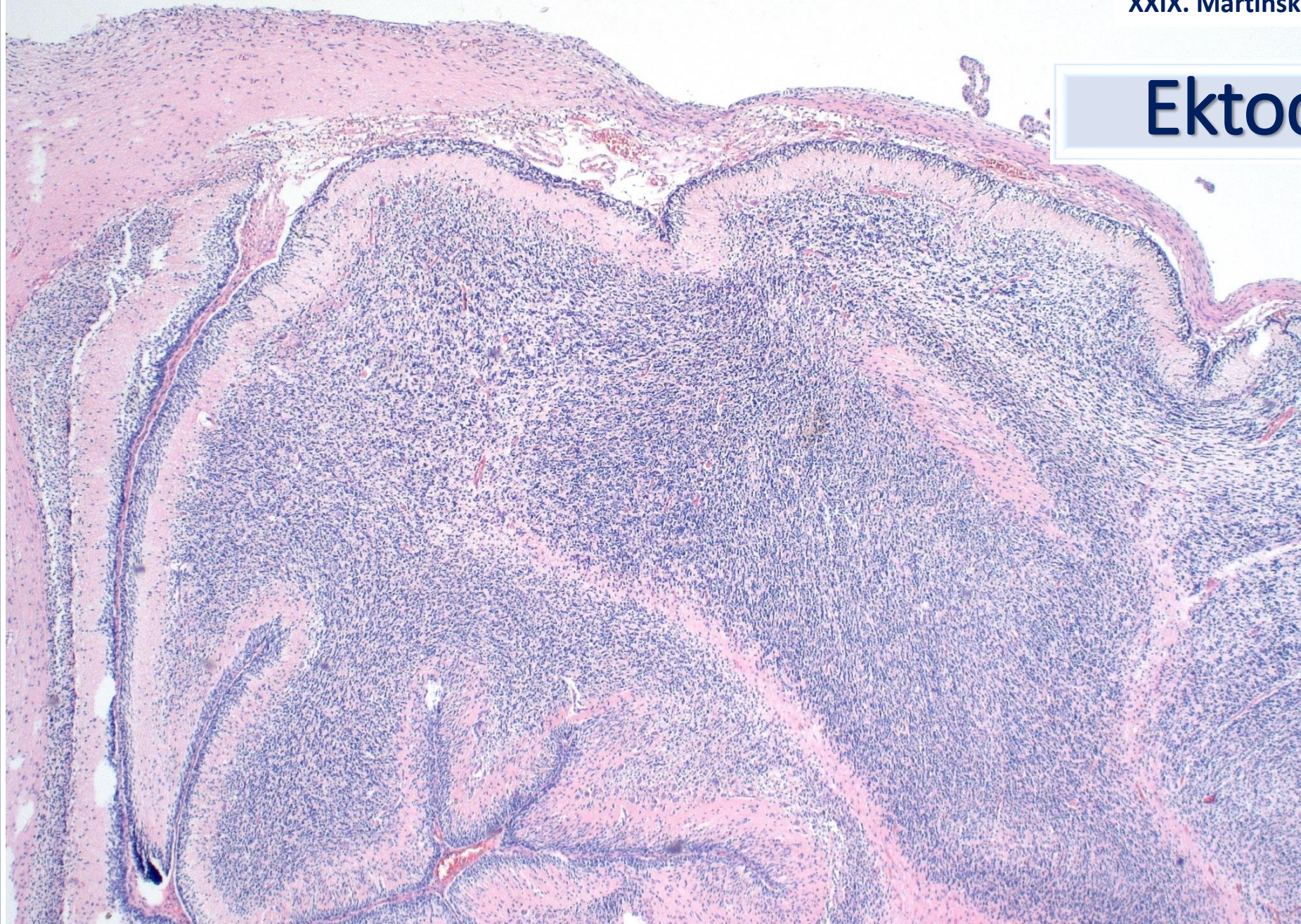
Definitívna histológia



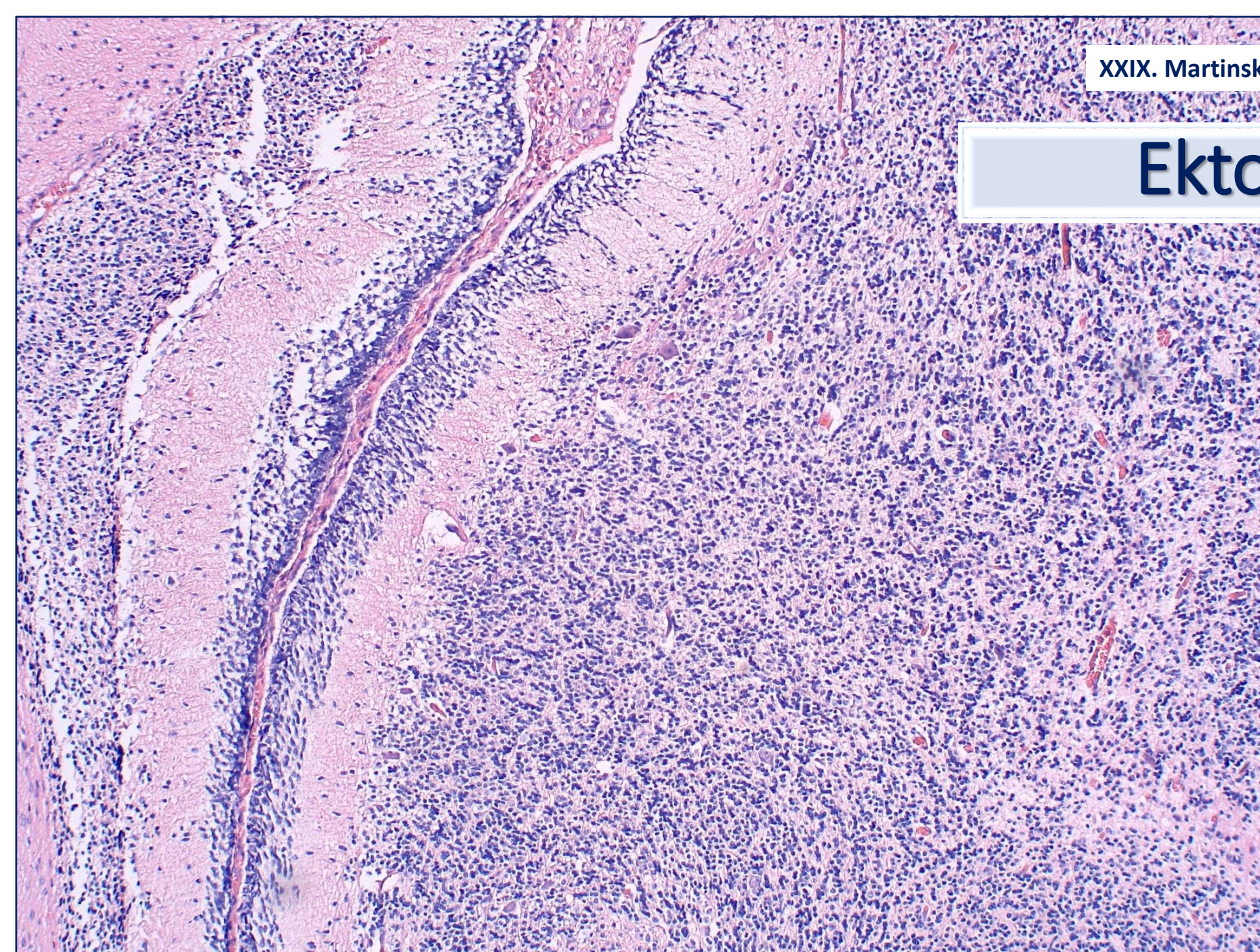
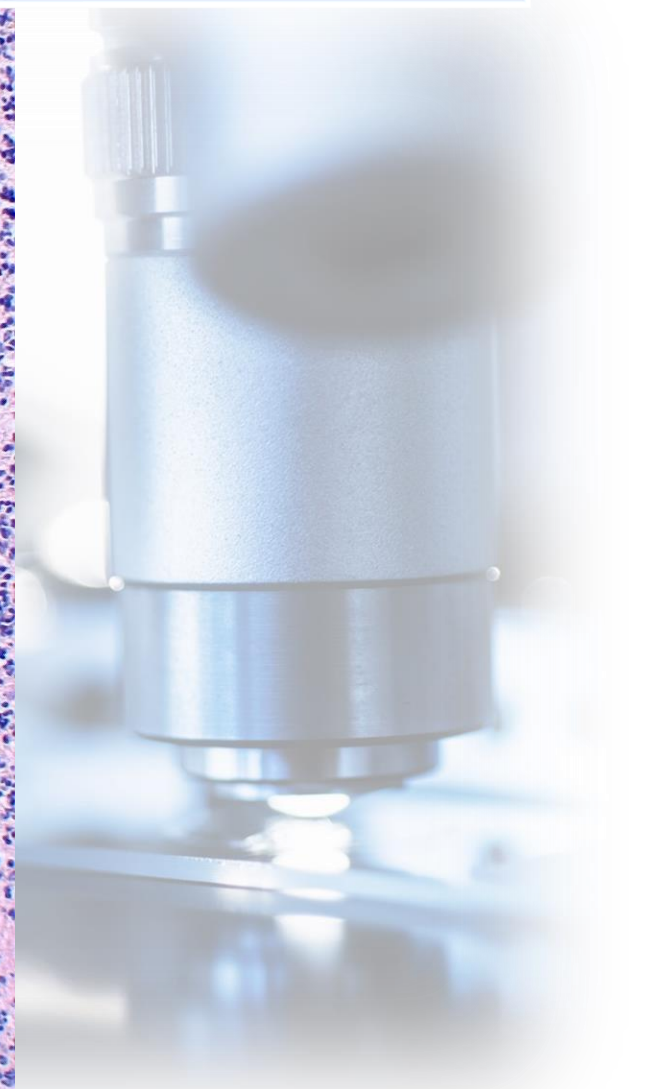
Ektoderm



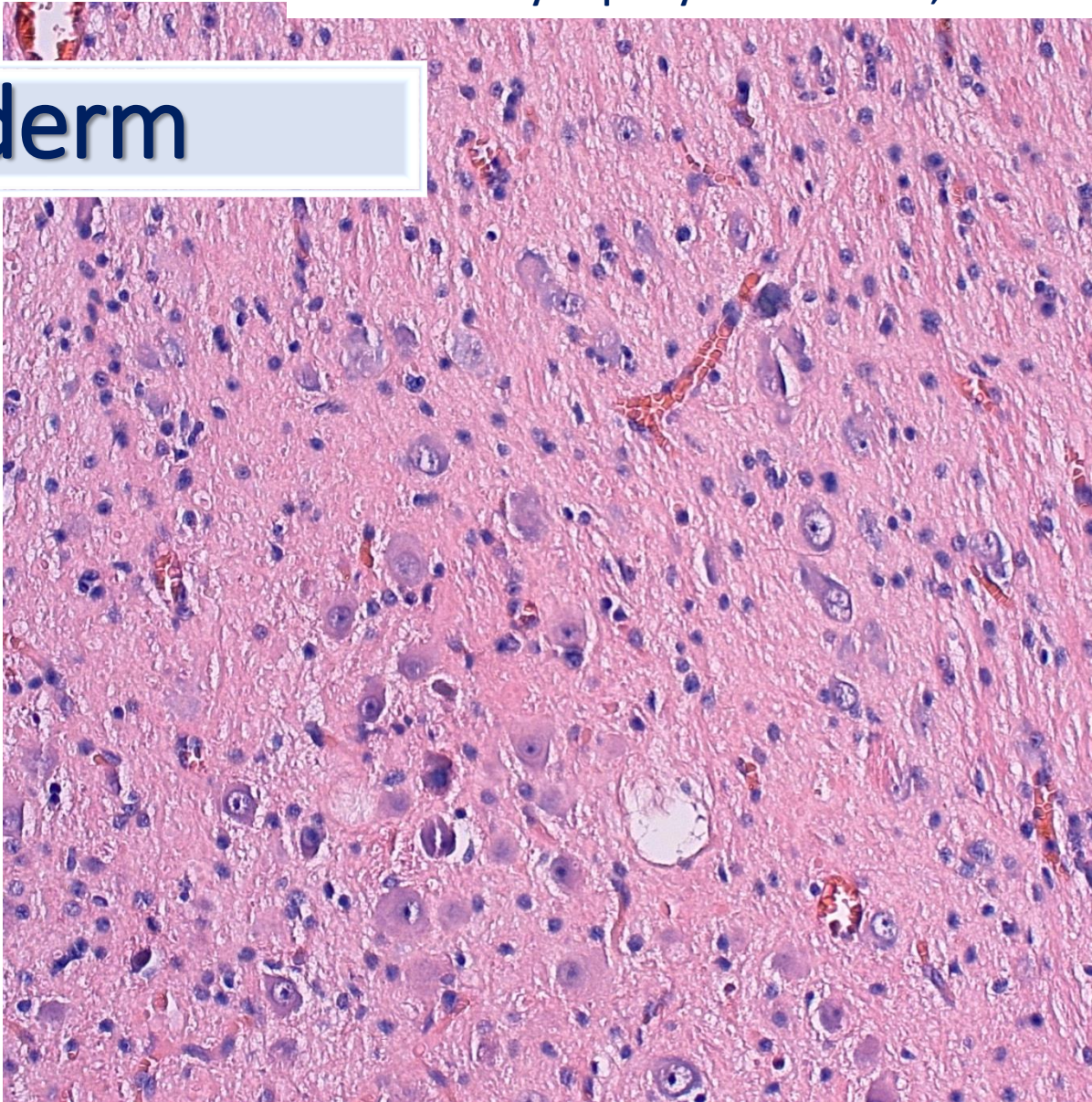
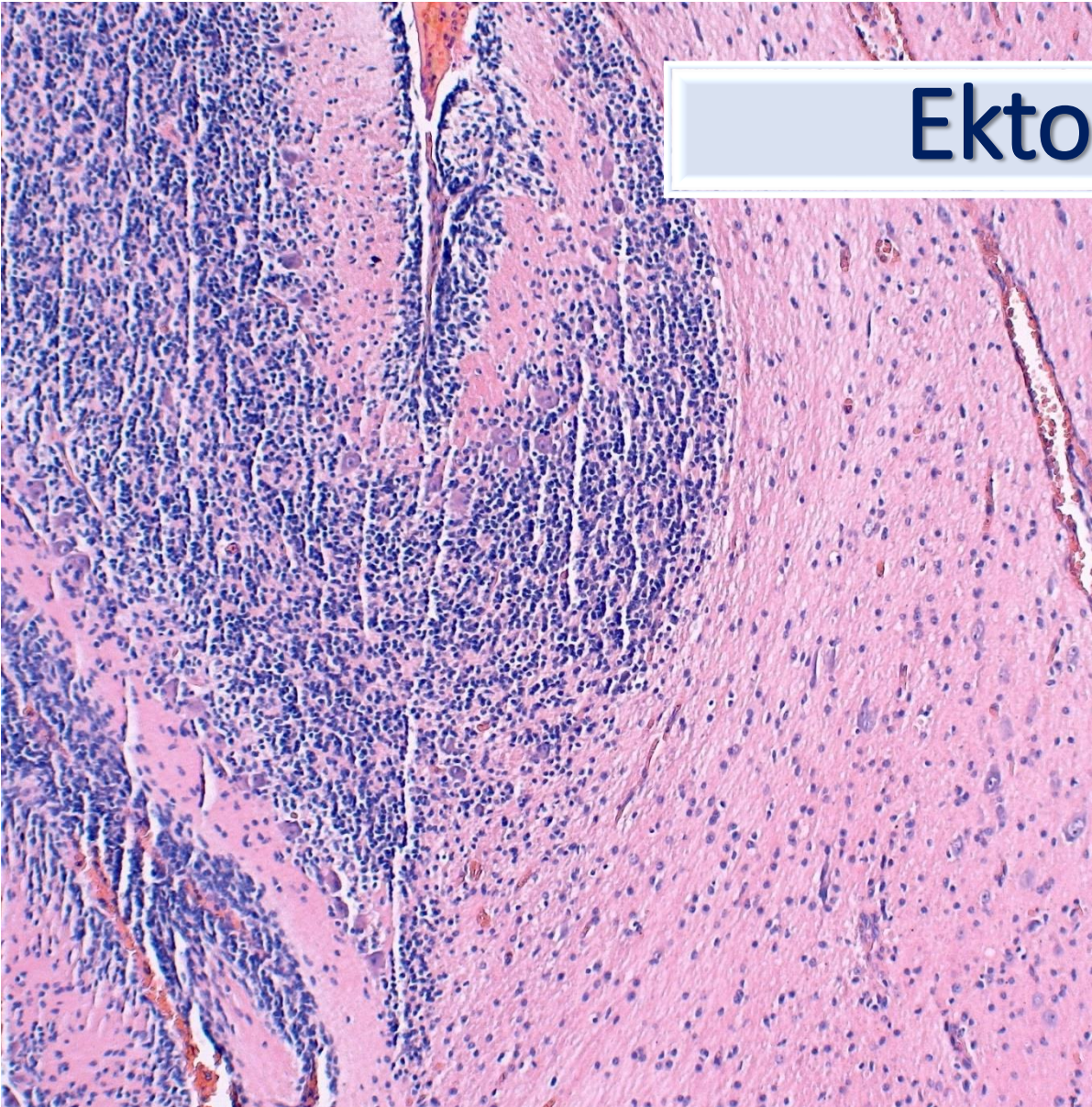
Ektoderm



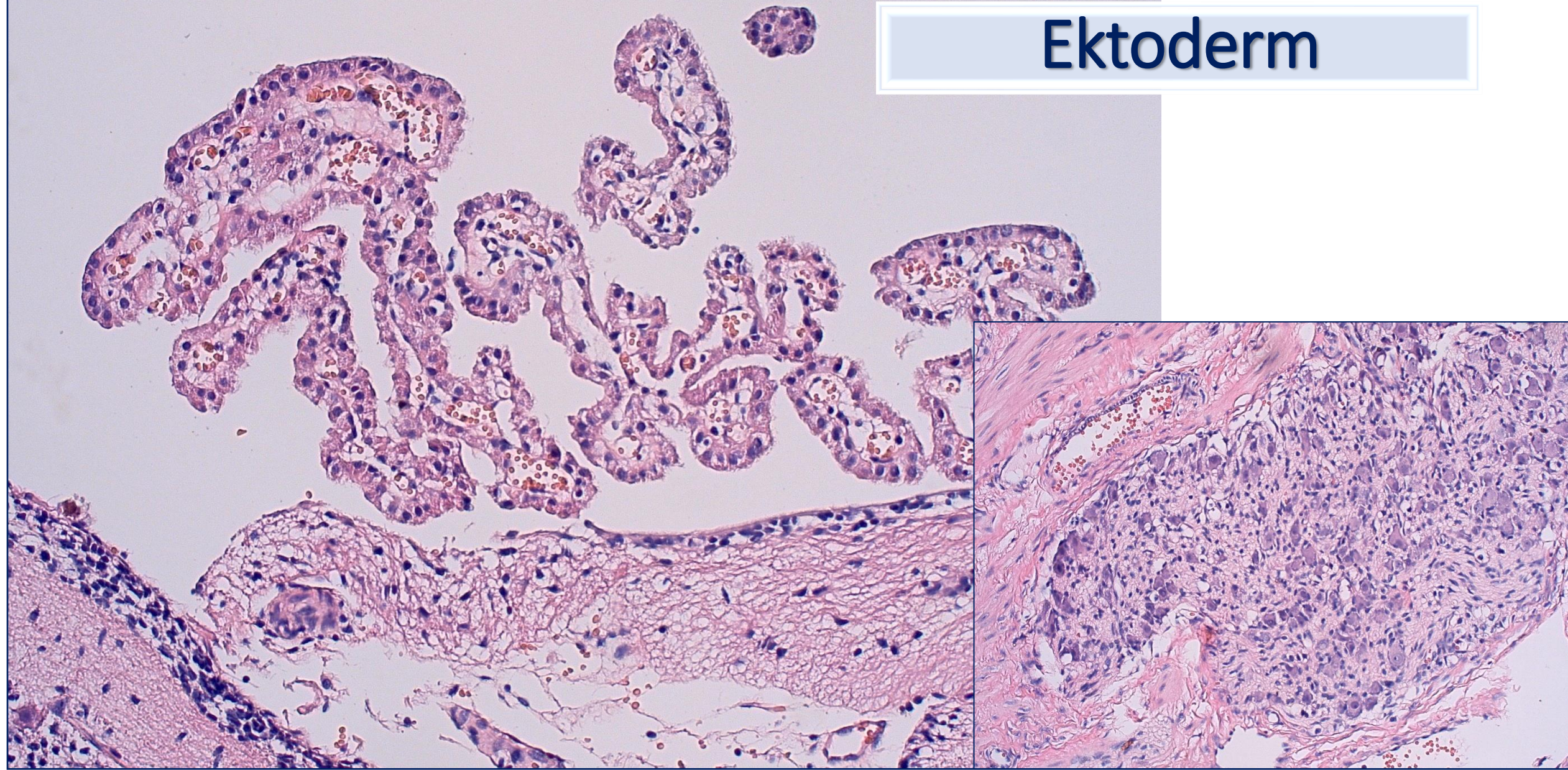
Ektoderm

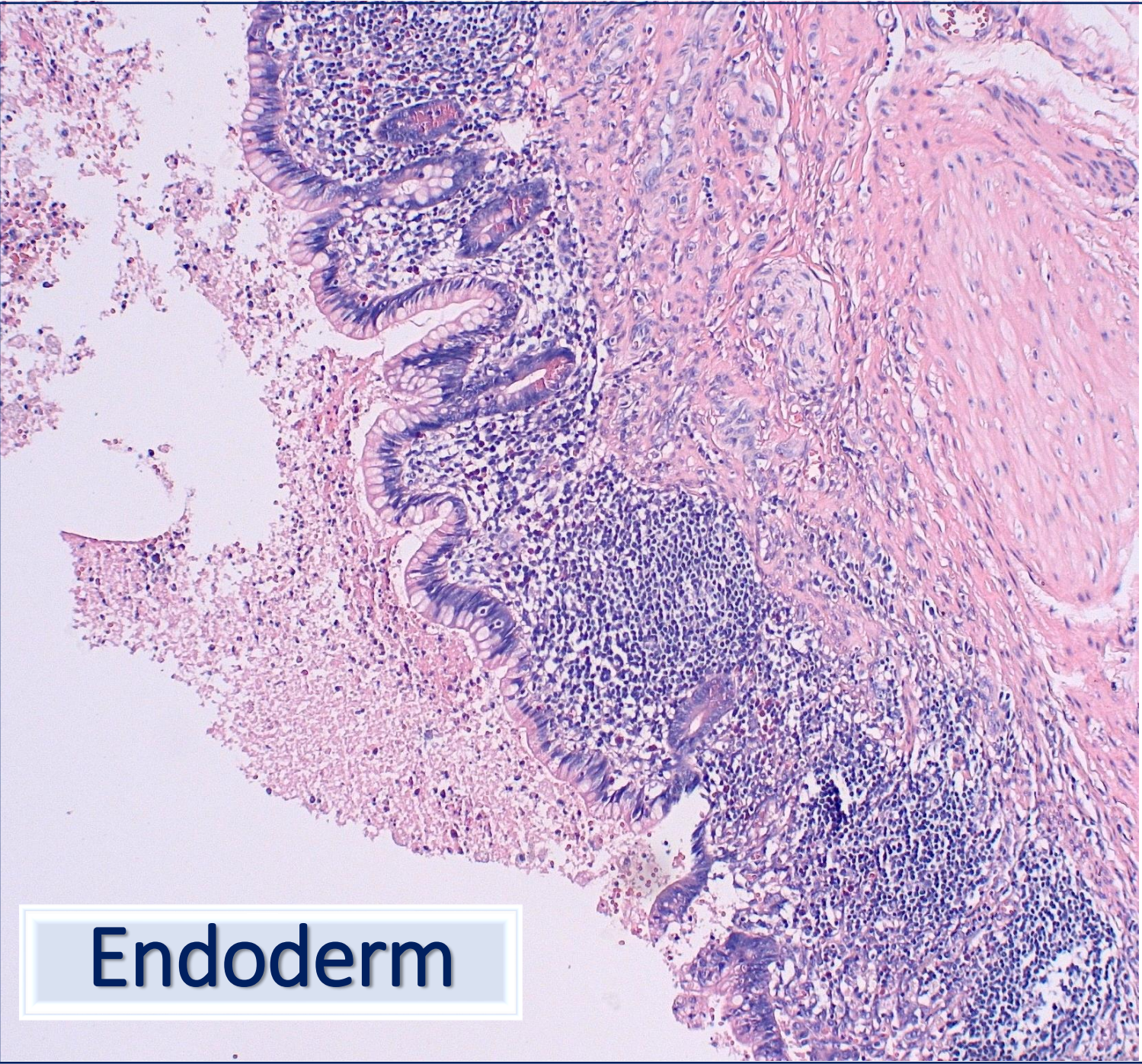


Ektoderm

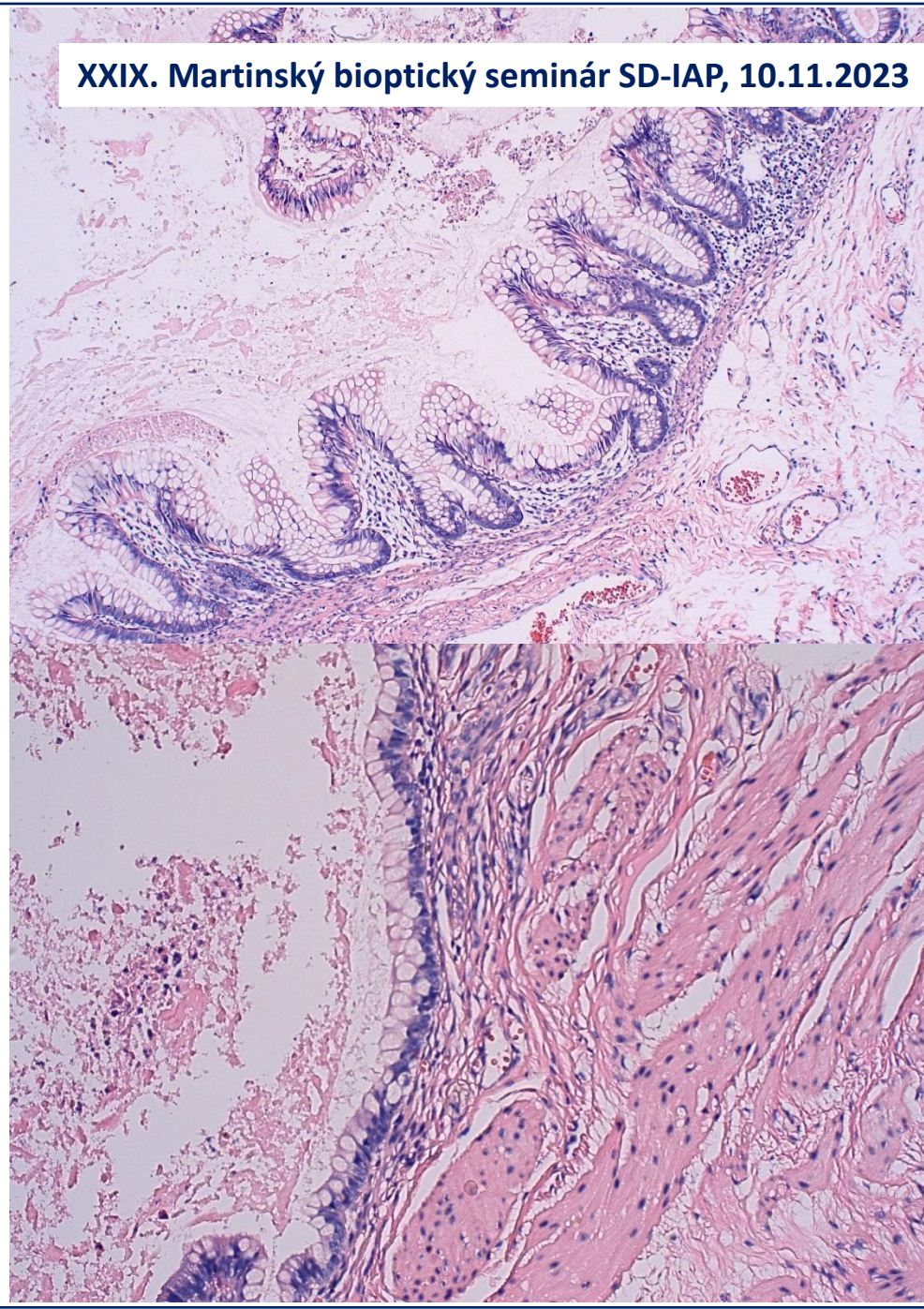


Ektoderm

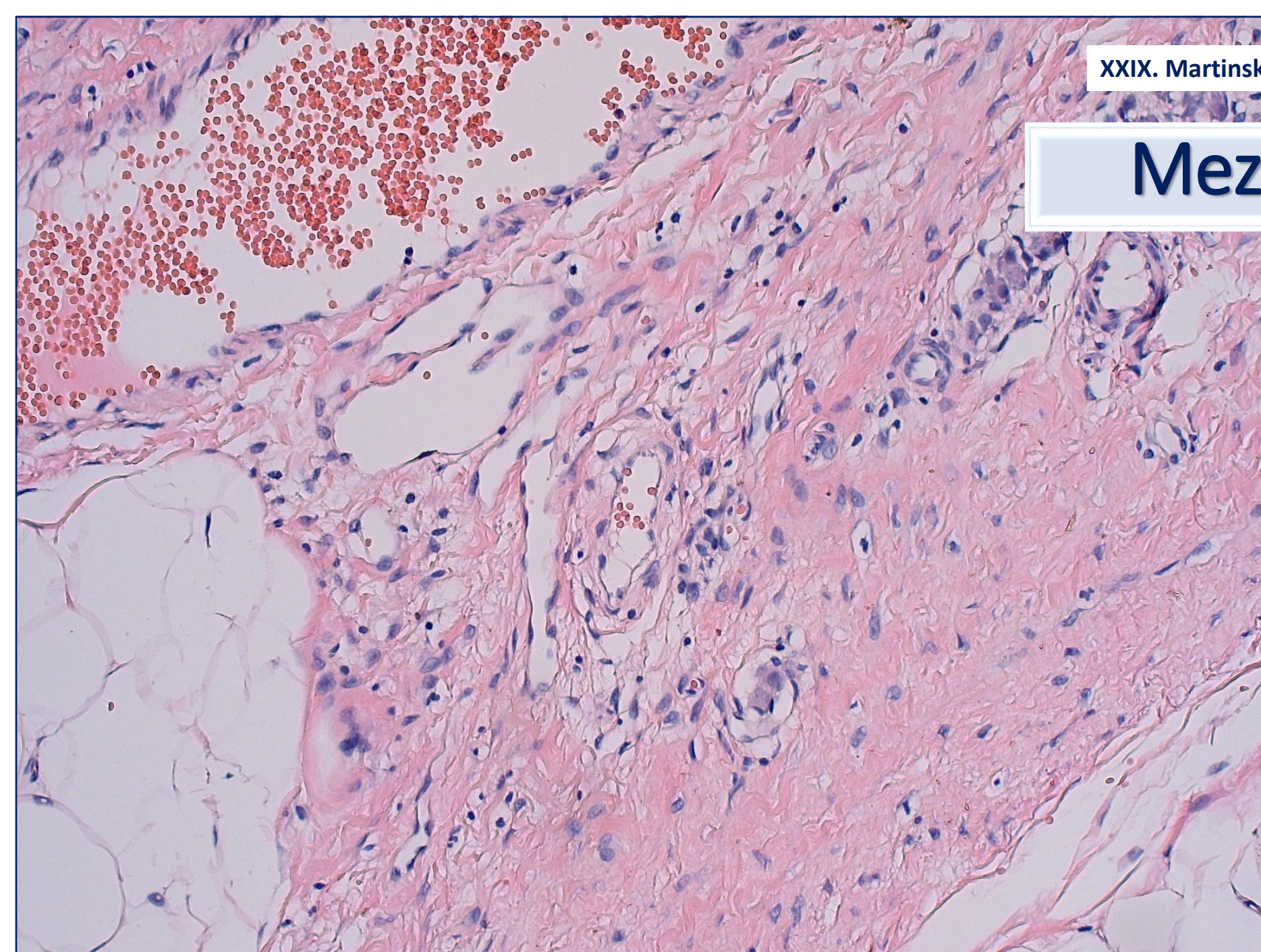




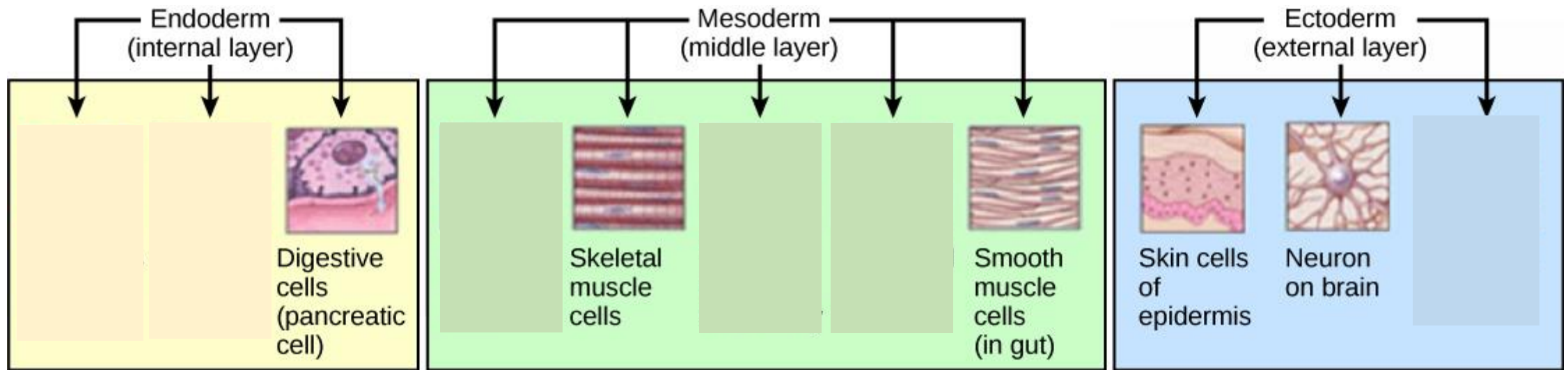
Endoderm



Mezoderm



Ovarium - teratóm



Naša diagnóza

- zrelý cystický teratóm so zriedkavým výskytom štruktúr mozočka

AlEsa et al. *Journal of Medical Case Reports* (2022) 16:215
<https://doi.org/10.1186/s13256-022-03444-1>

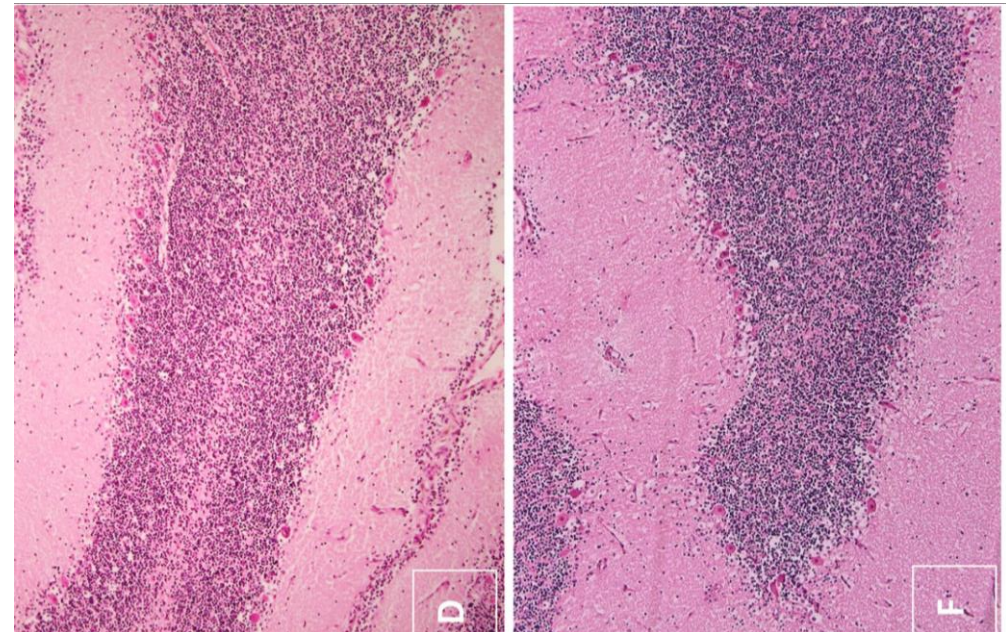
Journal of
Medical Case Reports

CASE REPORT

Open Access

Well-differentiated cerebellum in an ovarian mature cystic teratoma: a case report and review of the literature

Ahmed AlEsa^{1*}, Hassan H. AlAhmadi¹, Ayesha Ahmed¹, Abdulatif AlMousa¹, Nasreen G. Hamadeh² and Yasir A. Hassan Farah³



Histológia mozočka

Kortex mozočka:

- molekulová vrstva
- vrstva Purkyňové buniek
- vnútorná granulárna vrstva

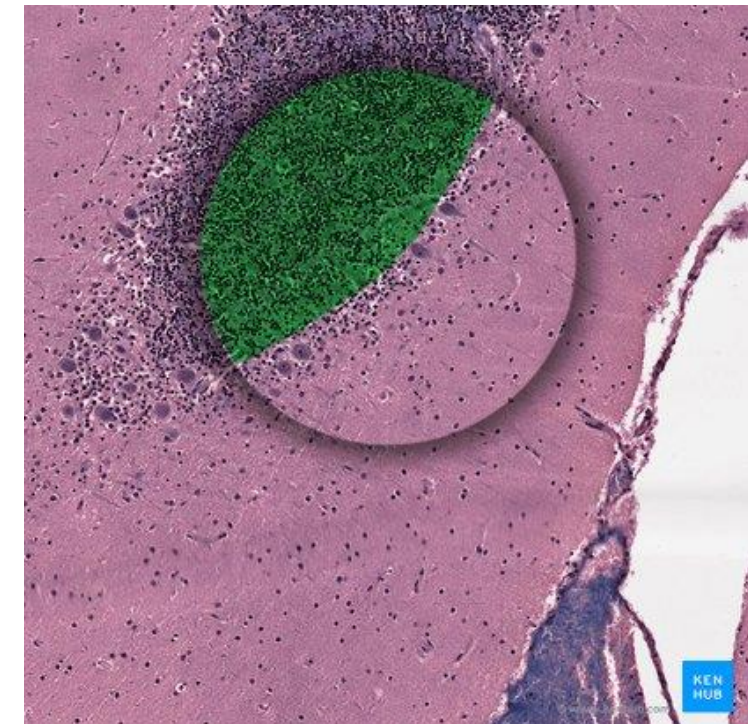
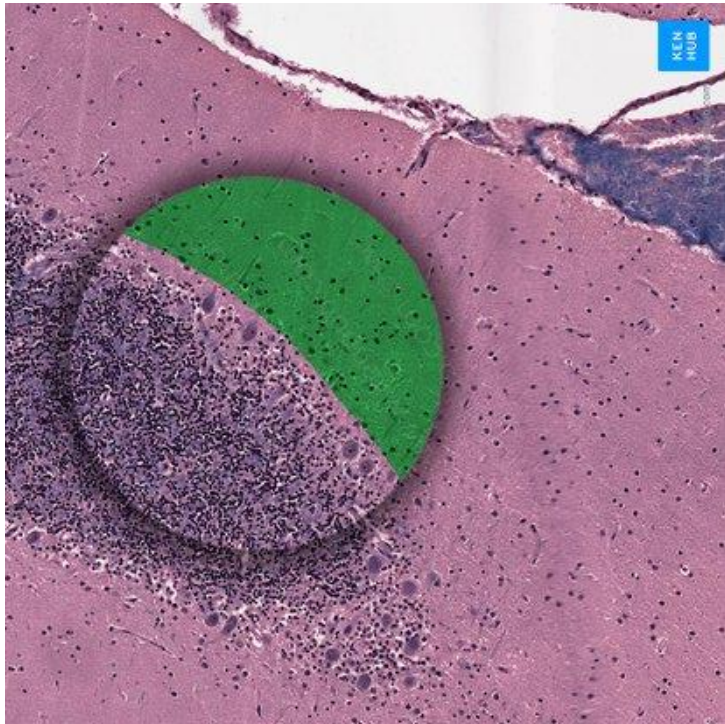


Histológia mozočka

<https://www.kenhub.com/en/library/anatomy/histology-of-the-cerebellum>

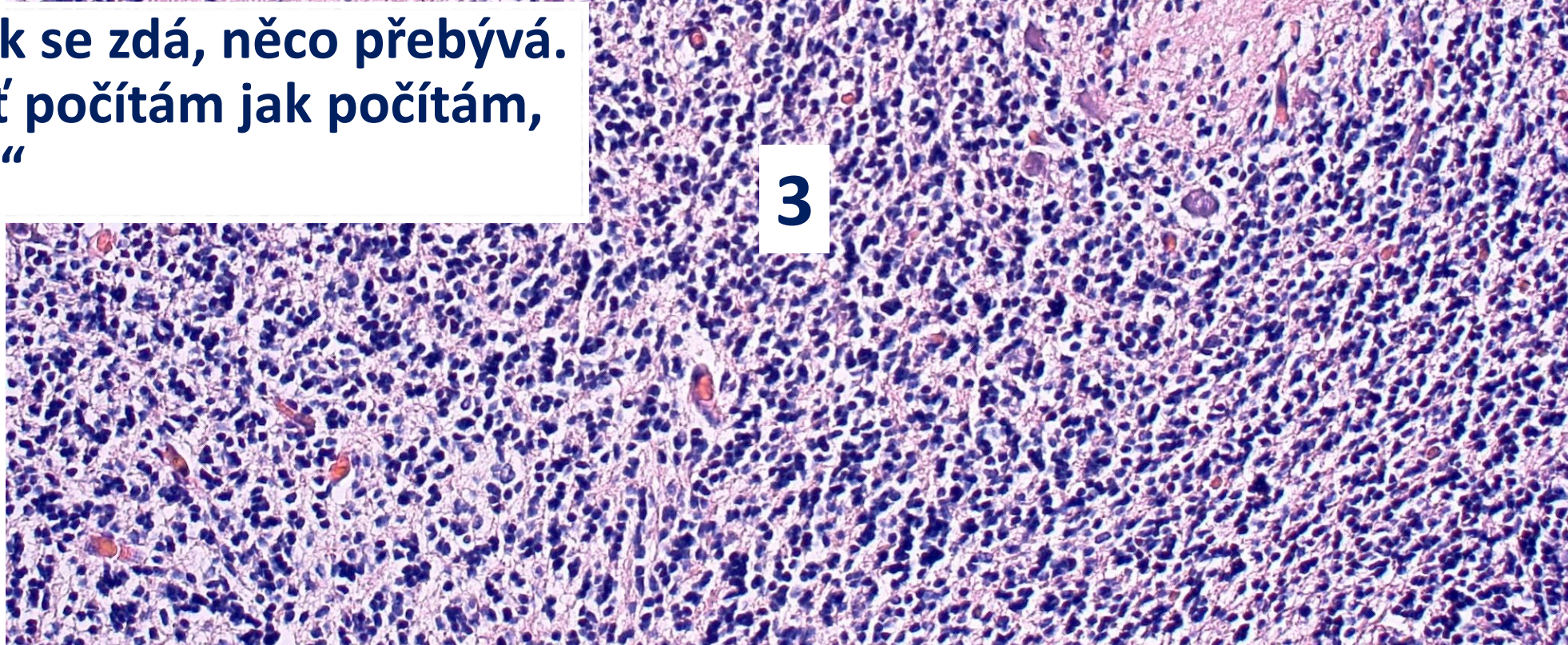
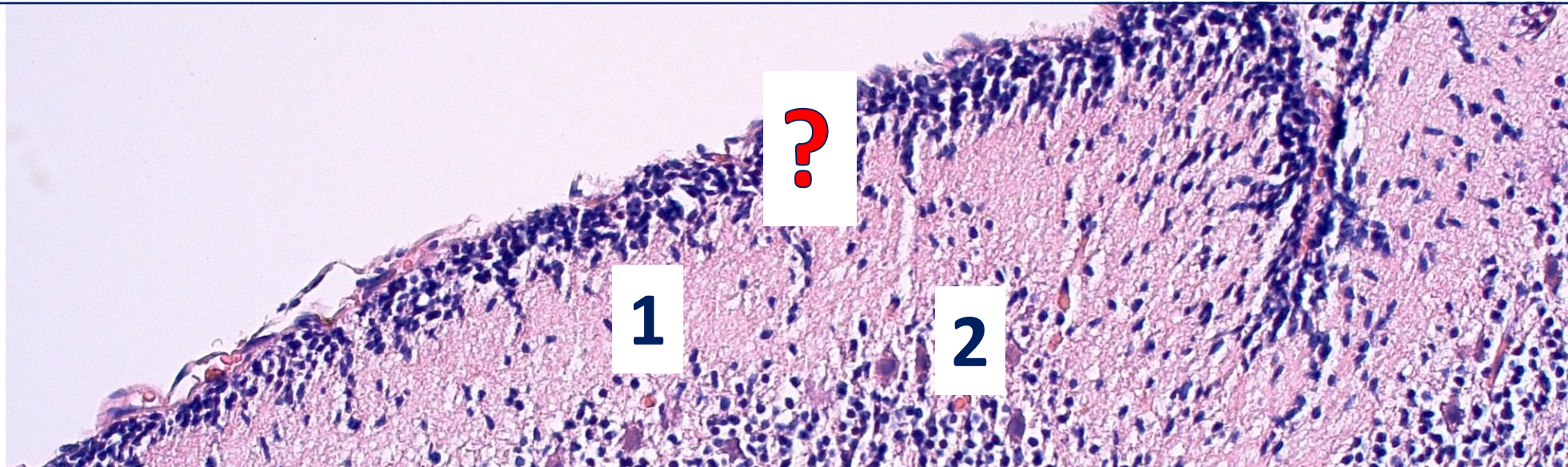
Kortex mozočka:

- molekulová vrstva
- vrstva Purkyňové buniek
- vnútorná granulárna vrstva



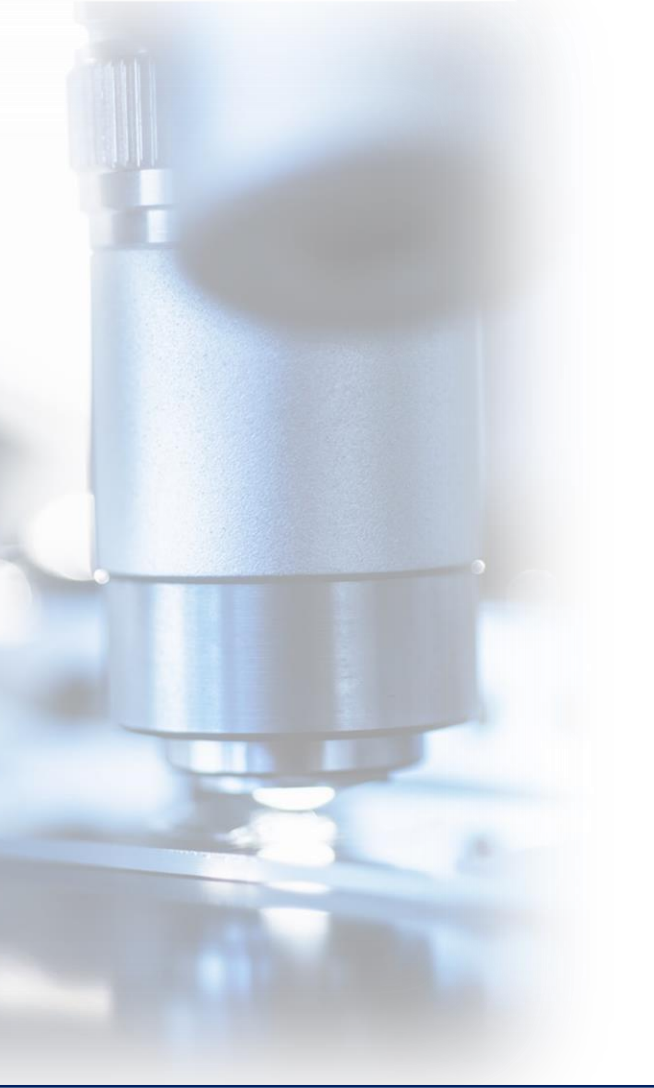
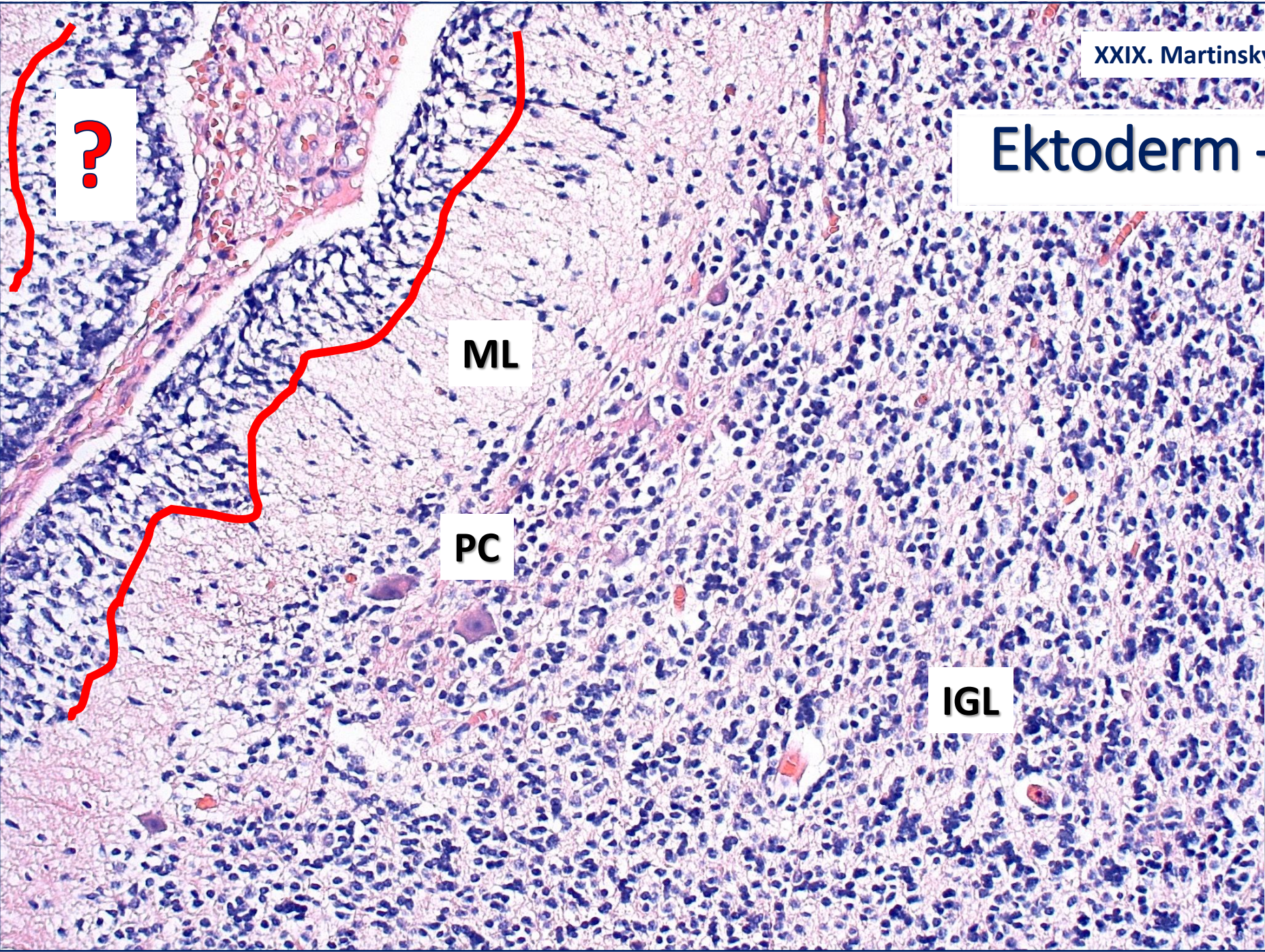
...Pelíšky



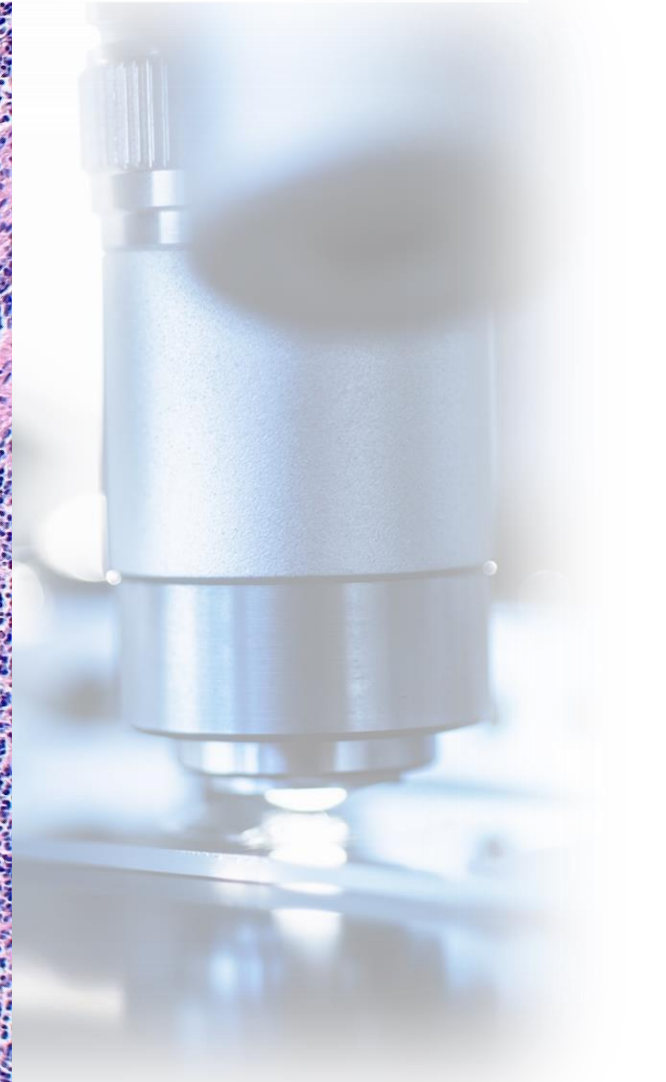
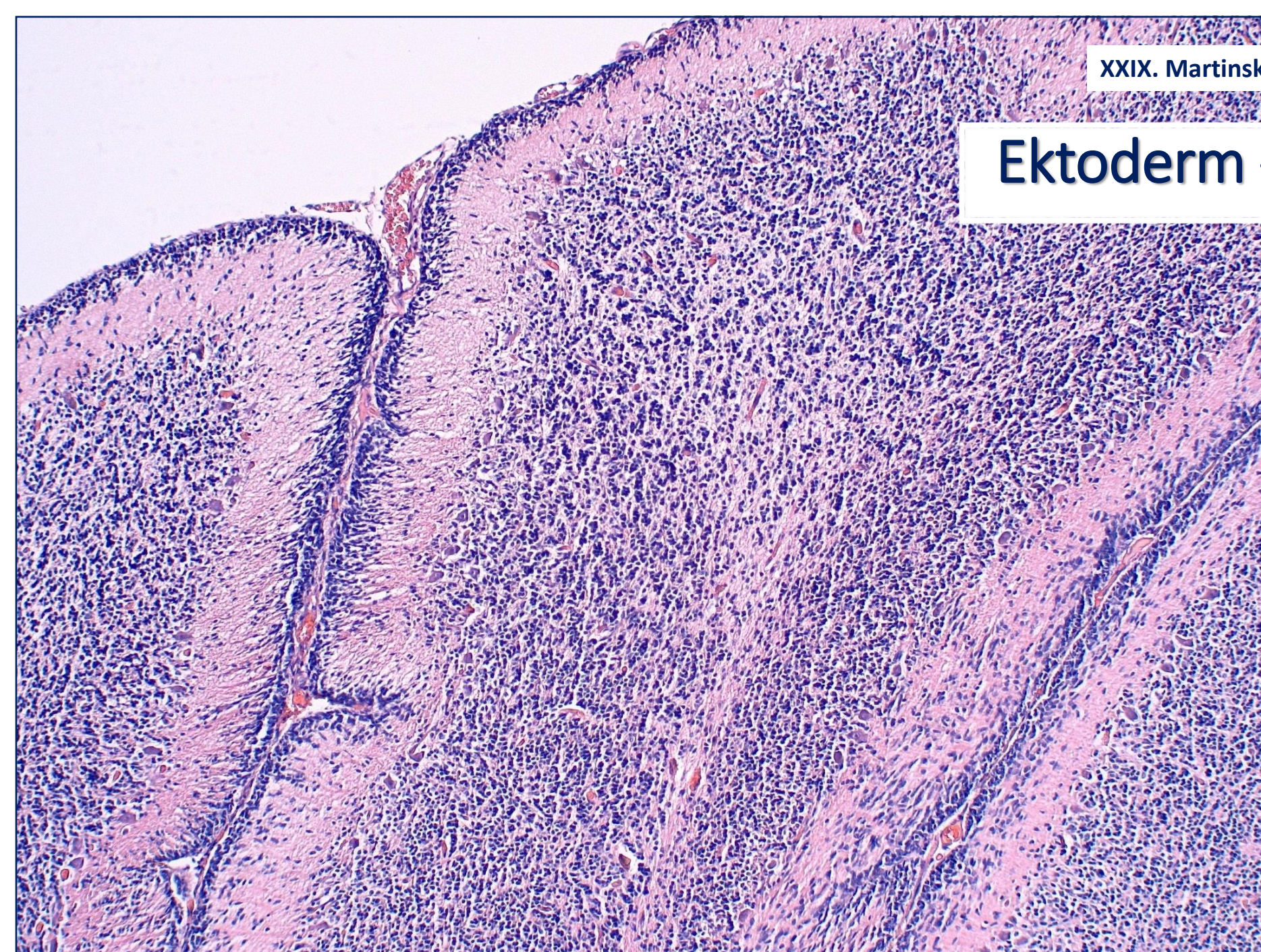


**„A tady nám, jak se zdá, něco přebývá.
Co, Karle? No ať počítám jak počítám,
jedna, dvě, tři...“**

Ektoderm - cerebellum

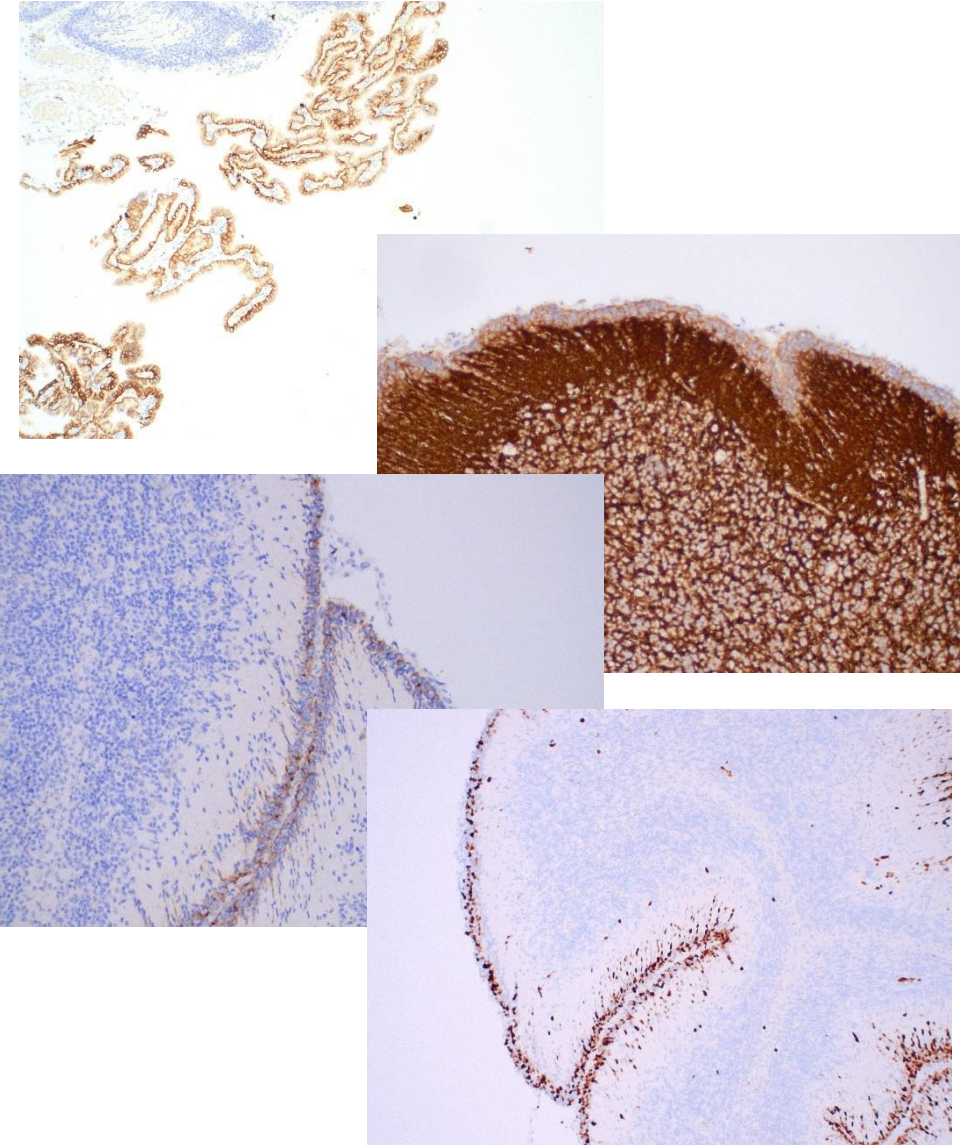


Ektoderm - cerebellum



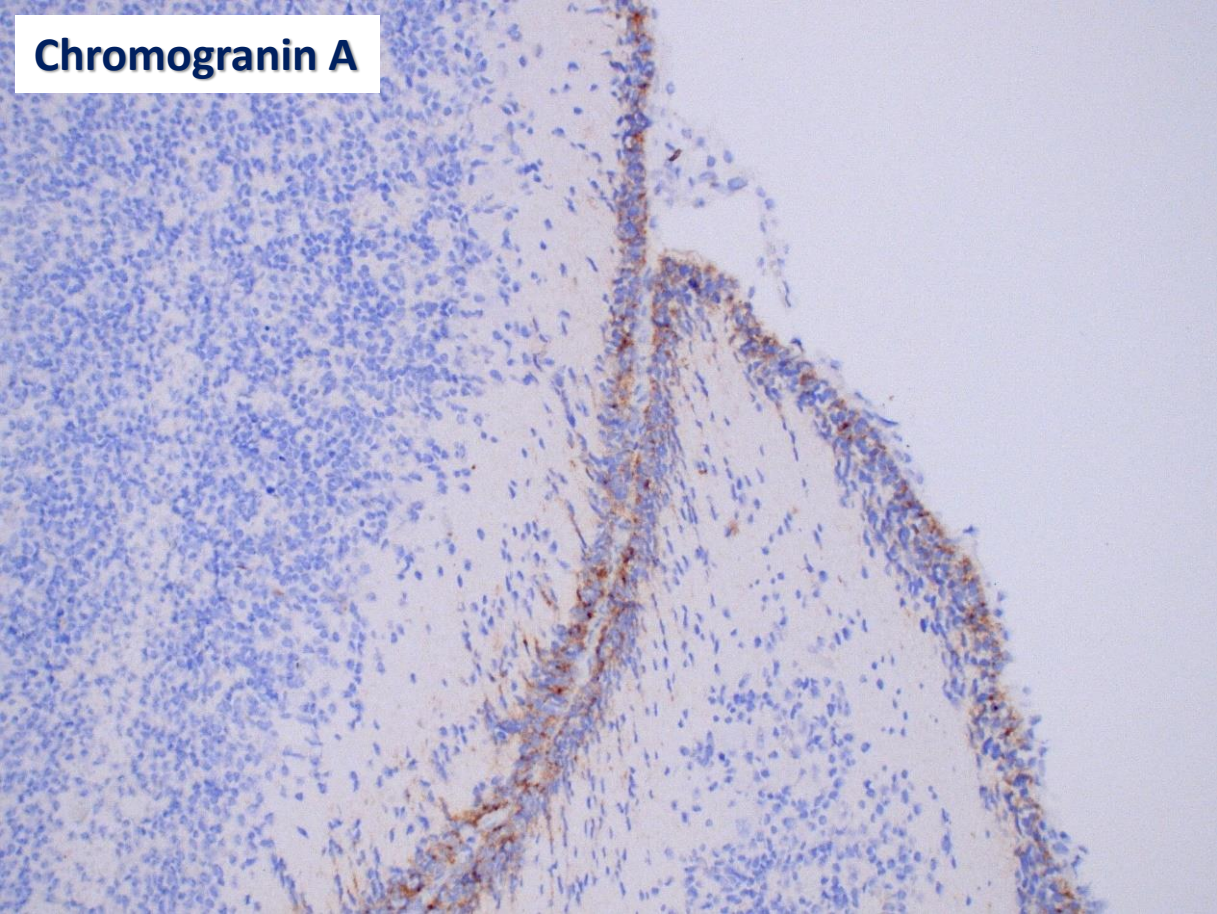
IHC

- CK (AE1/AE3): len v štruktúrach plex.choroideus
- OCT3/4: negat.
- GATA3: negat.
- synaptofyzín: difúzna expresia
- chromogranin A: slabá **expresia na povrchu „molekulovej vrstvy“** a v niektorých gangliových bunkách
- S100: expresia v hlbších partiách molekulovej vrstvy, v PC, vo vnútornej granulárnej vrstve
- Ki67: **zvýšená proliferačná aktivita na povrchu „molekulovej vrstvy“** a fokálne vo vnútornej granulárnej vrstve

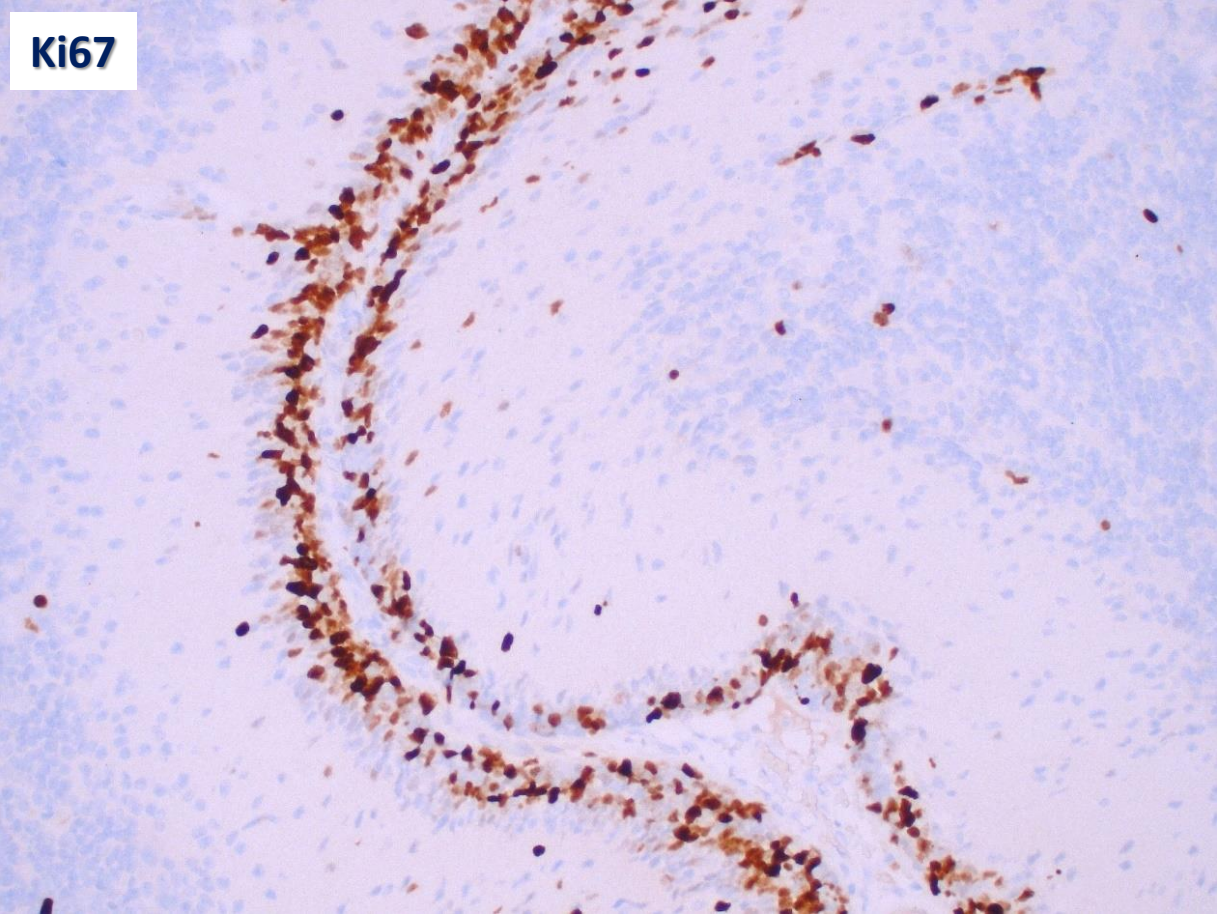


IHC

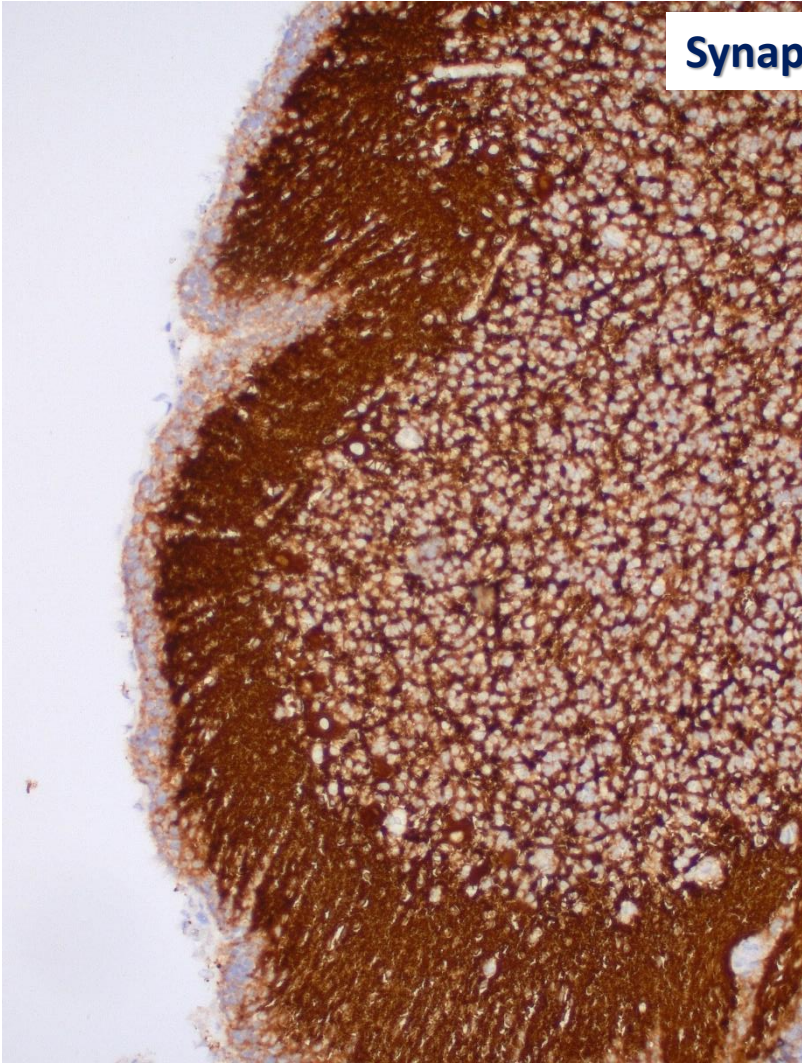
Chromogranin A



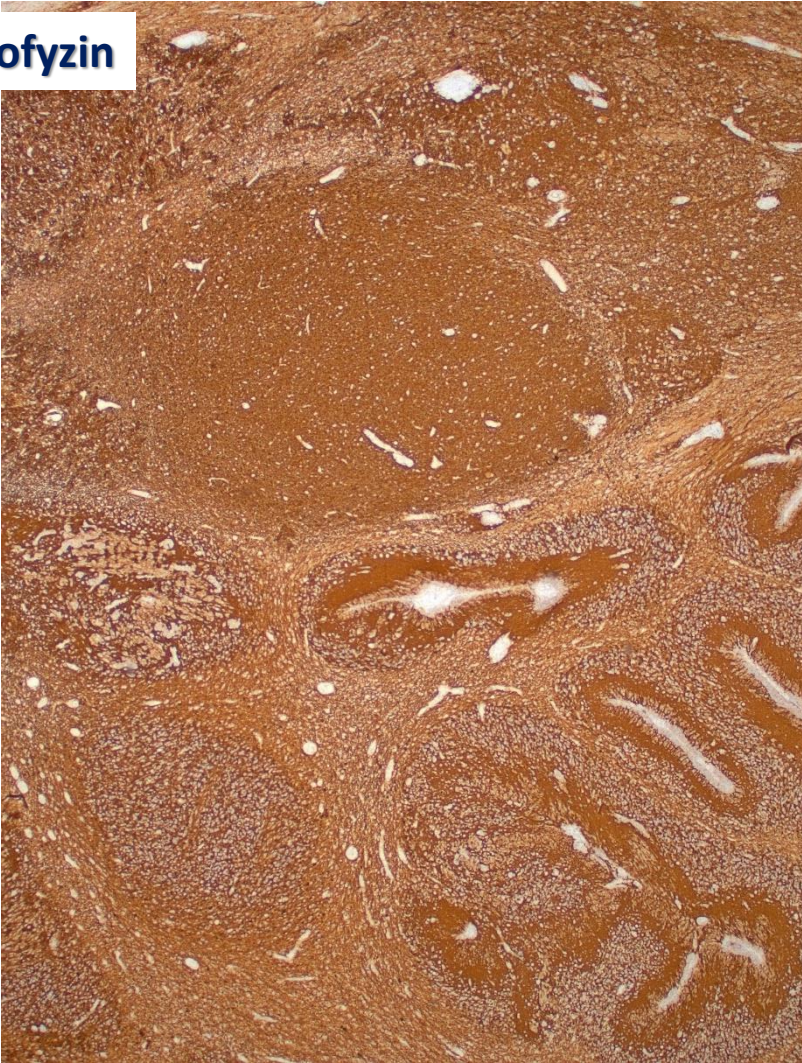
Ki67



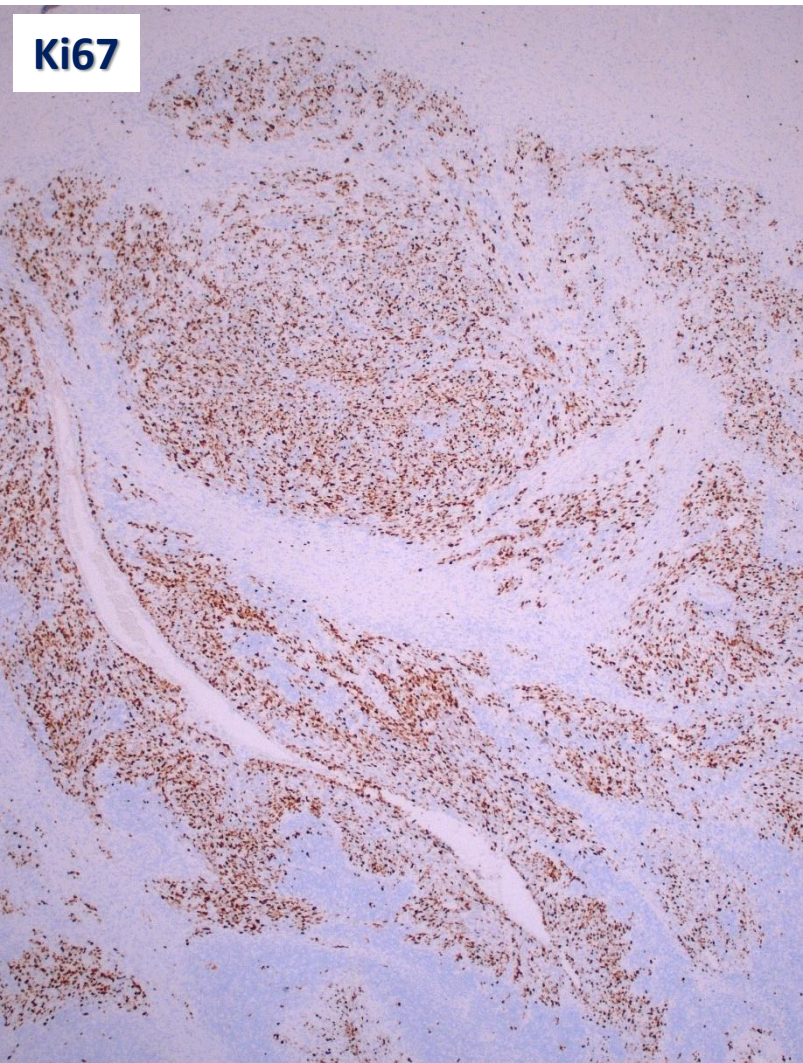
IHC



Synaptofyzin



Ki67

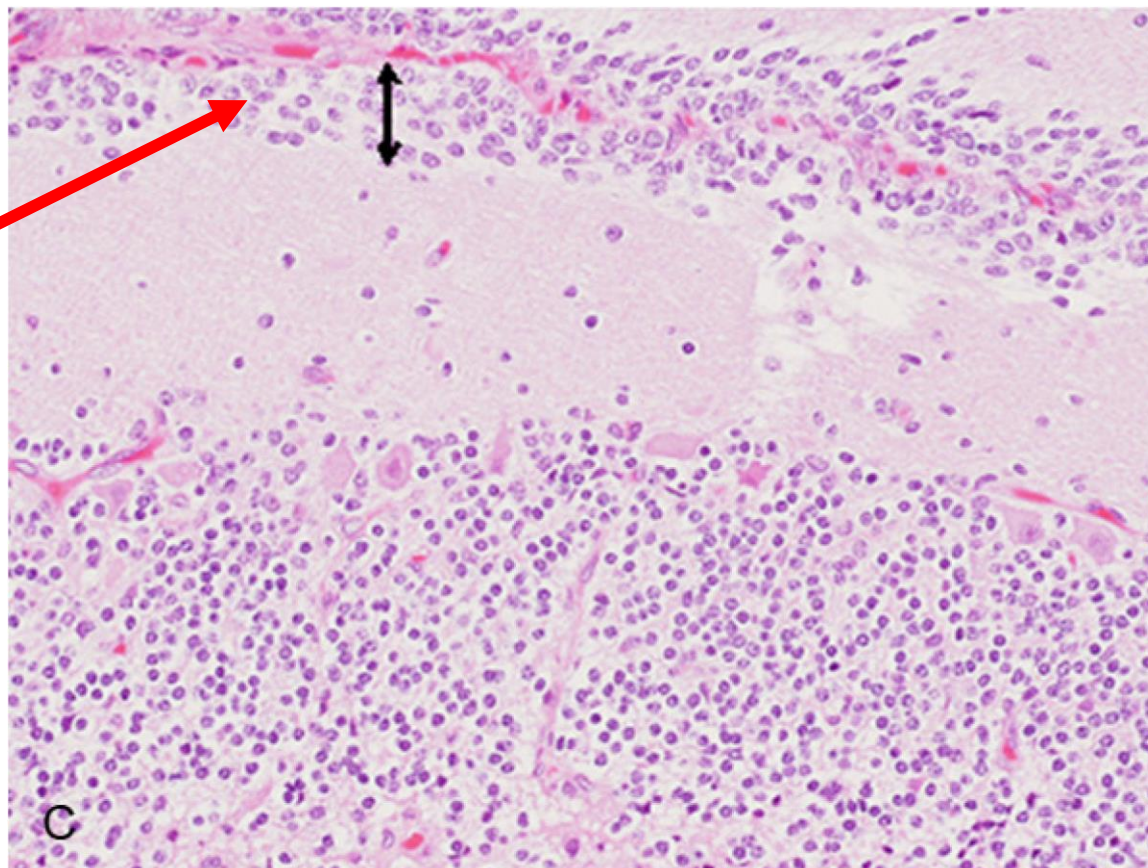
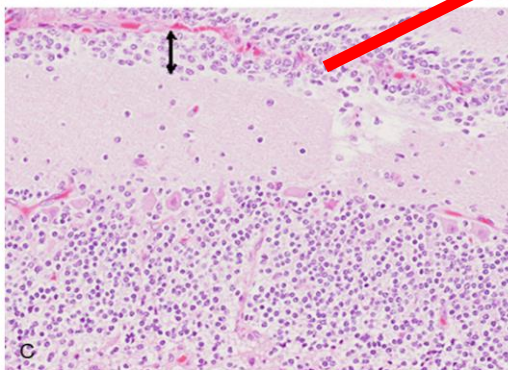
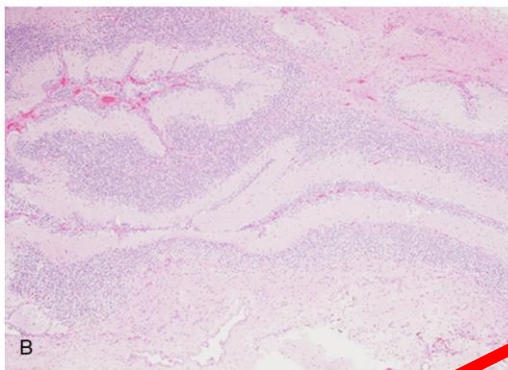
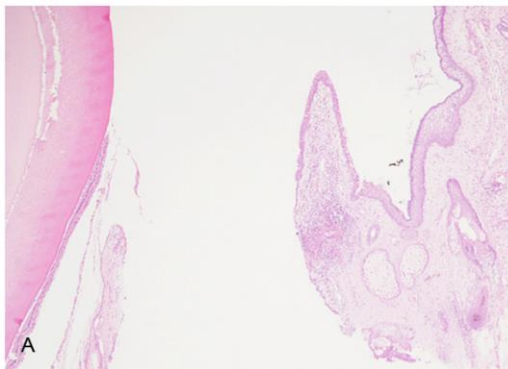


Letter to Editor

Well-differentiated cerebellum within a mature cystic teratoma of the ovary

Mitsuaki Ishida, Muneo Iwai, Keiko Yoshida, Akiko Kagotani, Hidetoshi Okabe

Department of Clinical Laboratory Medicine and Division of Diagnostic Pathology, Shiga University of Medical Science, Shiga, Japan



**Obersteinerová vrstva
/
External Granular
Layer (EGL)**

Figure 1. Histopathological features of the left ovarian tumor. A. The tumor is composed of mature skin, skin appendage (right), respiratory epithelium (middle), and dental tissue (left). HE, x 40. B. Well-differentiated cerebellar tissue is also observed. HE, x 40. C. Cerebellar tissue is composed of molecular, Purkinje cell, and internal granular layers, and an Obersteiner external granular layer is also present (arrow). HE, x 200.

	Autor	Rok	n	vek	ovarium	EGL/ Obersteinerová vrstva	Poznámka
1	Azkanazy M.	1907	1	?	?		XXIX. Martinský bioptický seminár SD-IAP, 10.11.2023
2	Landau M.	1912	1	?	?		
3	Dorr F.	1913	1	?	?		
4	Hajek O.	1935	1	28	?		
5	Willis RA.	1941	1	25	?		
6							
7	<ul style="list-style-type: none"> do teraz bolo publikovaných, resp. známych celkovo 22 prác s nálezom štruktúr cerebella v ovariálnom teratóme, išlo o kazuistiky (v jednej práci bolo spracovaných 6 prípadov) = celkovo bolo opísaných 28 prípadov 						
8	<ul style="list-style-type: none"> prvýkrát tento štruktúry cerebella v teratóme opísal Azkanazym v r.1907 						
9	<ul style="list-style-type: none"> v 12 prípadoch bola zaznamenaná EGL / Obersteinerová vrstva 						
10	<ul style="list-style-type: none"> zo známych údajov bol častejšie postihnutý pravý vaječník 						
11	<ul style="list-style-type: none"> 1x opísaný MCT v gravidite; 2x asociovaný s prim. NE tumormi 						
12							
13							
14							
15							
16							
17							
18							
19							
20	AlEssa A.	2022	1	20	LO		
21	Sauer MA.	2022	1	?	?		Gravidita +
22	Cipres D.	2023	1	15	?		S dezmozplast.nodul.meduloblastoma-like tumorom

Kto bol Obersteiner?



Obersteiner

Heinrich Obersteiner (1847–1921) patril medzi **najvplyvnejších neurovedcov 19. storočia**. Veľkú časť svojho výskumu na neuroanatómiu a nakoniec sa stal profesorom neuroanatómie na Viedenskej univerzite. Počas svojej akademickej kariéry sa výrazne zamerl na neuropatológiu a veľkú časť svojho výskumu začlenil do svojej učebnice „**Úvod do štúdia štruktúry centrálnych nervových orgánov v zdraví a chorobe**“, ktorá bola považovaná za hlavný referenčný text neurológie pre mnoho generácií vedcov. Vrcholom jeho prínosu pre neurologický svet môže byť Neurologický inštitút vo Viedni, ktorý založil v roku 1882. Vedci z celého sveta vyhľadávali jeho odbornosť a vedenie. Kým bol riaditeľom inštitútu, v rámci Obersteiner-Arbeiten bolo publikovaných viac ako 500 článkov. Veľká časť tejto práce pomohla položiť základy pre prípadný rozvoj neurológie ako lekárskej disciplíny.

Clin. Anat. 28:5–11, 2015. © 2014 Wiley Periodicals, Inc.

Je po ňom pomenovaná rovnomenná [lína Obersteiner–Redlich](#). Táto zóna je miestom, kde sa stretáva [centrálny nervový systém](#) a [periférny nervový systém](#), ako aj miesto, kde sa stretávajú [Schwannove bunky s bunkami oligodendroglíí](#).

Obersteinerová vrstva (EGL)

- na povrchu cerebela ako denzná vrstva buniek objavujúca sa v 3. embryonálnom mesiaci
- 1.x opísaná Hessom (1858) – predpokladal, že EGL sa rozruší a materiál sa využije na ML
- **Obersteiner (1883)** – rozlíšil oEGL (formuje BM a zmení sa na gliu alebo atrofuje) a iEGL, ktorá vstupuje do ML a migruje do IGL
- Schaper (1894) – opísal bunky EGL ako indiferentné bb schopné diferenciácie do nerv. buniek a glie
- Popoff (1895) – bunky EGL sú aj prekursori PC a nie všetkých IGL
- Berlinger (1905), Kreshmann (1938), Raaf (1947), Yamaguchi (1992)....

Scholars Journal of Applied Medical Sciences (SJAMS)
Sch. J. App. Med. Sci., 2013; 1(4):258-261
©Scholars Academic and Scientific Publisher
(An International Publisher for Academic and Scientific Resources)
www.saspublishers.com

ISSN 2320-6691 (O)
ISSN 2347-954X (P)

DOI: 10.36347/sjams.2013.v01i04.009

Research Article

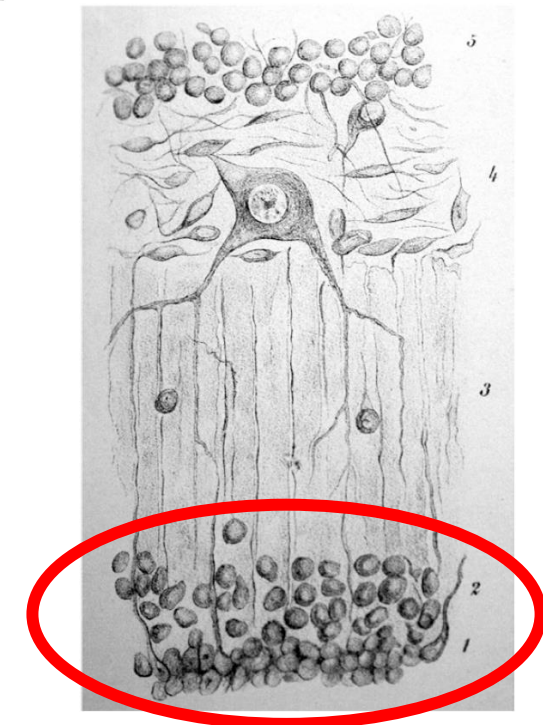
Histogenesis of Human Cerebellar Cortex

Dr. Angela A. Viswasom¹, Dr. Abraham Jobby²,

¹Associate Professor of Anatomy, Travancore Medical College, Kollam -691589.

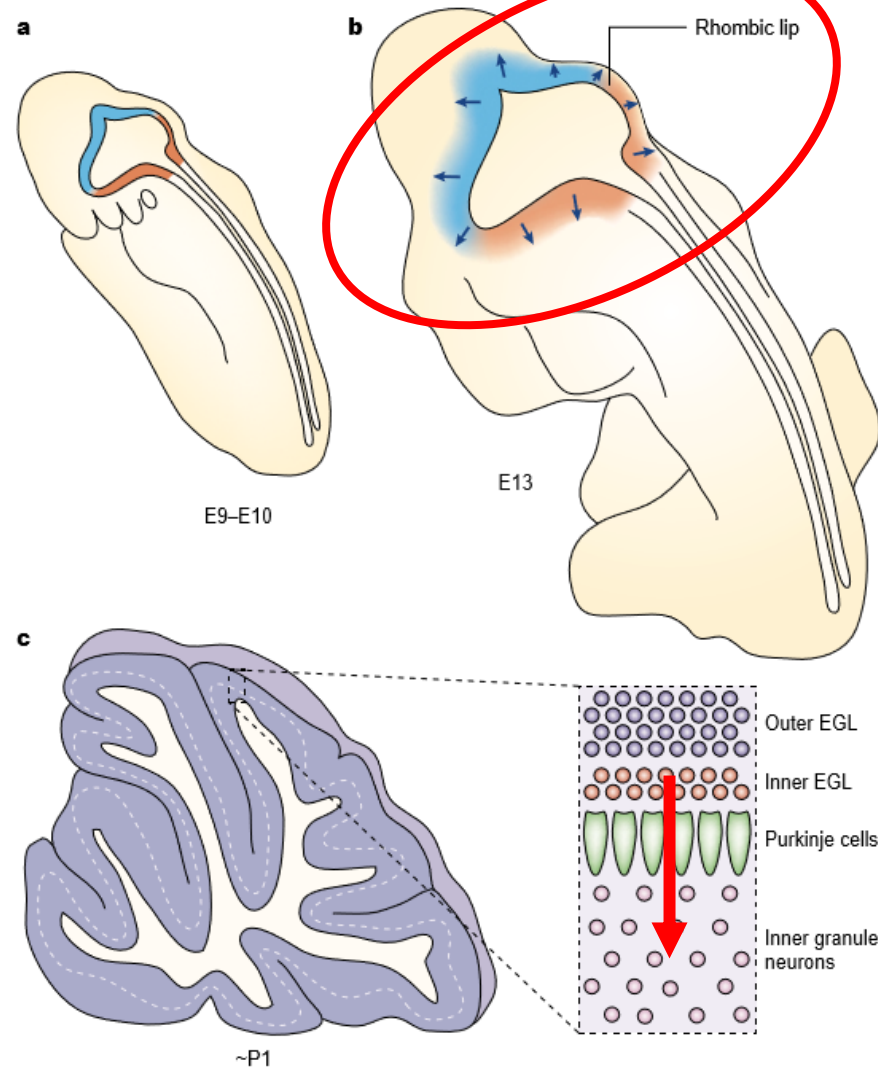
²Department of Forensic Medicine, Travancore Medical College, Kollam-691589

Corresponding author
Dr. Angela A. Viswasom
E-mail:



Obersteiner H. Beiträge zur Kenntniss vom feineren Bau der Kleinhirnrinde mit besonderer Berücksichtigung der Entwicklung. Sitzungsberichte der kaiserlichen Akademie der Wissenschaften. Mathematisch-naturwissenschaftliche Klasse Abth. II. 1869; 60, 101–114.

Obersteinerová vrstva (EGL)



Prekursorové/progenitorové granulárne bunky vznikajú v **RL (kosoštvorcová pera/pysk)** a vytvárajú EGL. EGL predstavuje sekundárnu germinačnú vrstvu, ktorá pokrýva celý mozoček. V EGL sú exprimované gény, ktoré zohrávajú špecifickú a kľúčovú úlohu v bunkovej proliferácii (*Math1*, *RU49/Zipro1* a *Zic1*) Keď je EGL vytvorená, tak prekursori granulových buniek migrujú dovnútra a vytvárajú vrstvu IGL. Konečné štádium dozrievania granulových buniek nastáva v IGL

Consalez GG, et al. Origins, Development, and Compartmentation of the Granule Cells of the Cerebellum. Front Neural Circuits. 2021 Jan 15;14:611841.

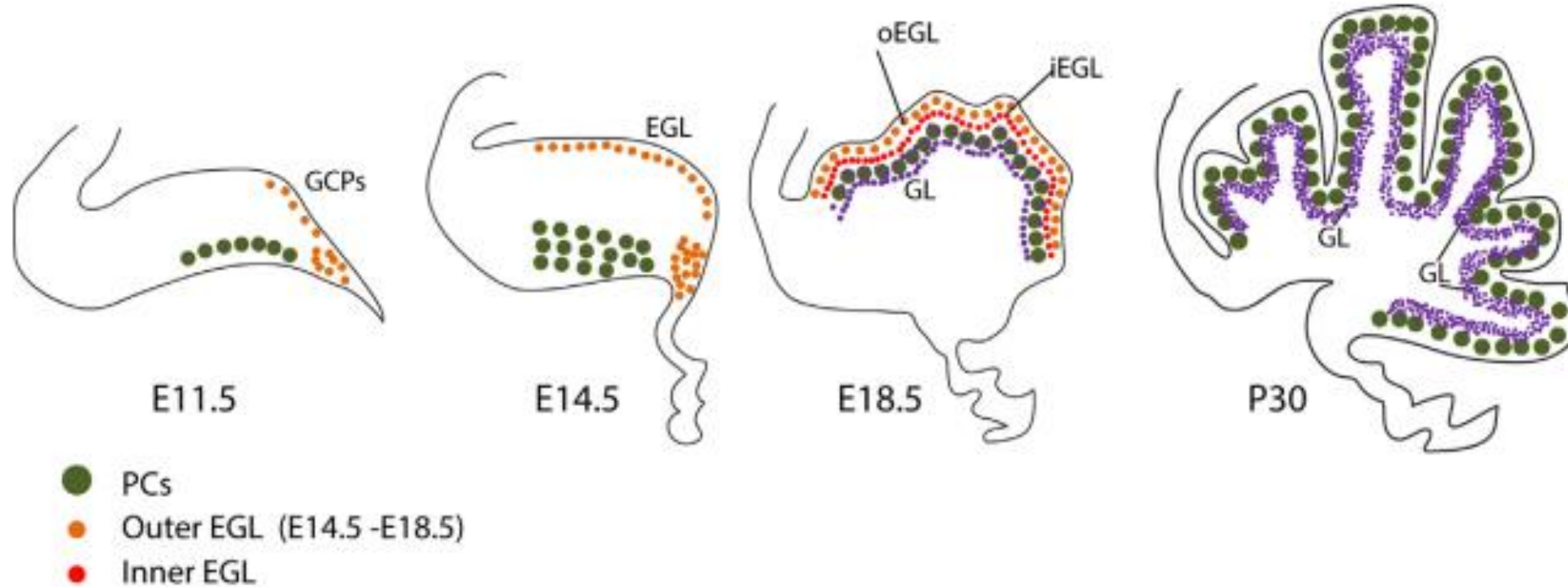


FIGURE 2 | Granule cell development. Schematic representation of granule cell development between E11 and P30. See text for discussion. Abbreviations: EGL, external granular layer; GCPs, granule cell progenitors; GL, granular layer; iEGL, inner lamina of the EGL; oEGL, outer lamina of the EGL; PCs, Purkinje cells; URL, upper rhombic lip.

Consalez GG, et al. Origins, Development, and Compartmentation of the Granule Cells of the Cerebellum. *Front Neural Circuits*. 2021 Jan 15;14:611841.

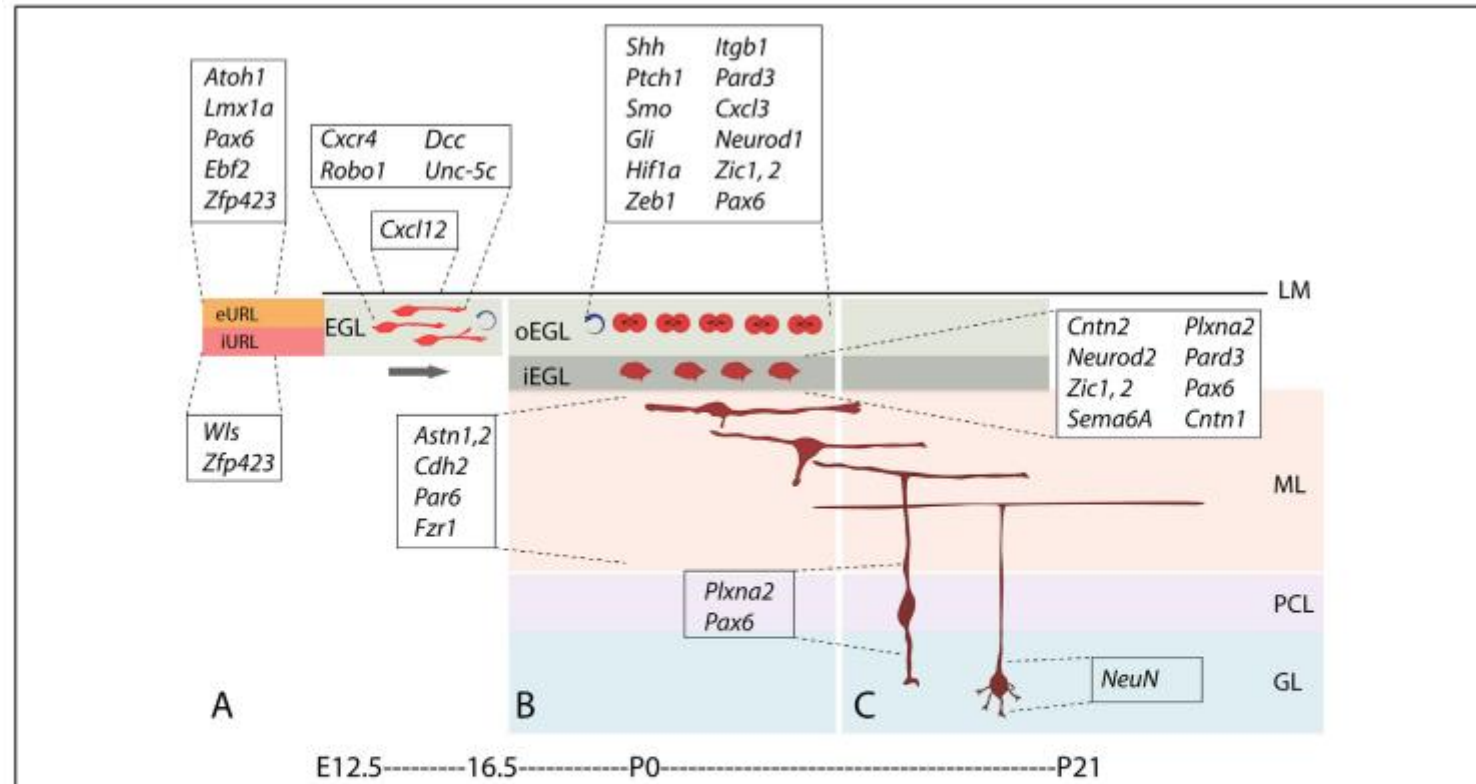
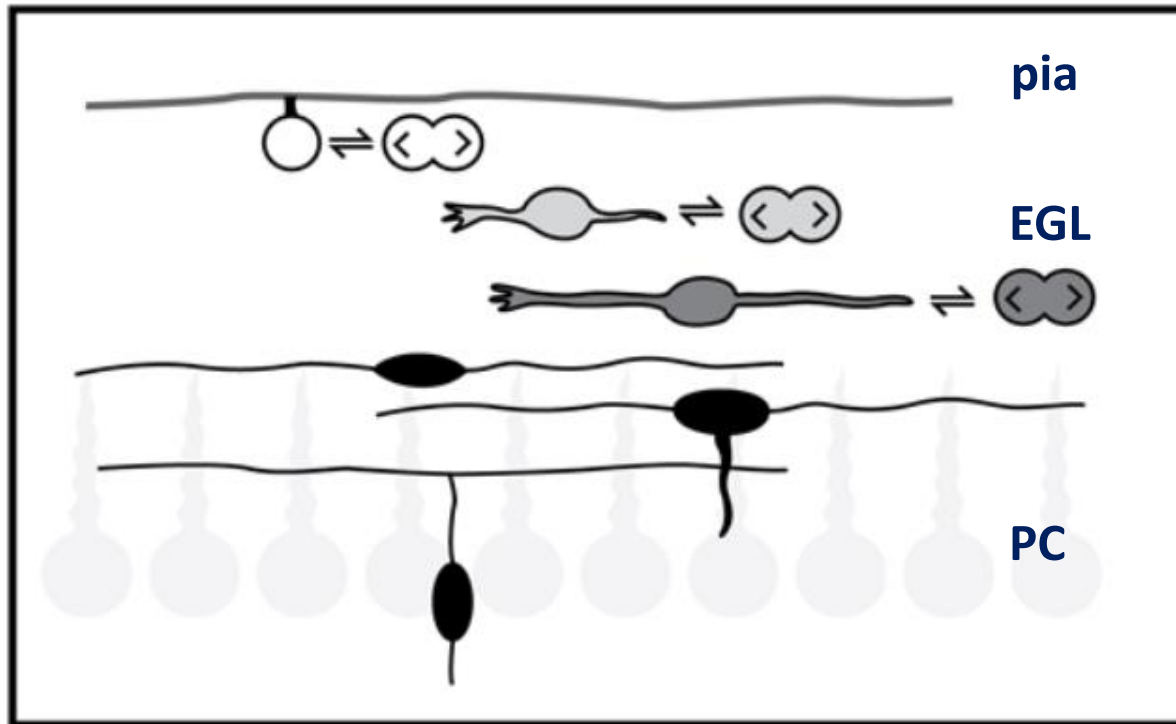


FIGURE 3 | Stages and stage-specific genes of granule cell development. Schematic representation of some genes playing roles in granule cell birth, proliferation, differentiation, and migration. **(A)** *Atoh1*+ granule cell progenitors of the external upper rhombic lip (eURL) derive from ill-defined stem cells of the interior URL (iURL) and migrate to give rise to the EGL thanks to a combination of attractive and repulsive cues (see also **Figure 4C**), and expand in number between E12.5 and E16.5. **(B)** After populating the oEGL, GCPs start dividing mostly symmetrically in a process called clonal expansion, promoted by Purkinje cell-secreted sonic hedgehog. Postmitotic GCs form the iEGL and undertake tangential and radial migration (see text) after extending two axons in the frontal plane (prospective parallel fibers). **(C)** As they begin their descent into the molecular layer (ML), GC somata extend a radially oriented axon and dendrite, and once in the granular layer, stack with an inside-out progression such that the early-born GCs occupy deeper locations in the GL and project their axons to deeper locations in the ML. Abbreviations: eURL, exterior upper rhombic lip; iURL, interior upper rhombic lip; EGL, external granular layer; oEGL, outer lamina of the EGL; iEGL, inner lamina of the EGL; LM, leptomeninges; ML, molecular layer; PCL, Purkinje cell layer; GL, granular layer.

Hanzel M. et al. Mitotic granule cell precursors undergo highly dynamic morphological transitions throughout the External germinal layer of the chick cerebellum. *Sci Rep* 2019; 9(1): 15218.

Proposed Model of Morphological Transitions



- Proliferácia
- Migrácia
- Diferenciácia

Proliferation

Atoh1
MycN
Cyclin D2
Gli
Notch2
Ki67
PH3

Tangential migration/ Axon extension

NeuroD1
Doublecortin
TAG1
NSCL-1
Zic2
Cdh1-APC
p27

Radial migration/ Differentiation

Sema6A
Plexin2A
Engrailed2
Asth1, Asth2
Pard6
NeuN
Cdk5

Obersteinerová vrstva (EGL)

Scholars Journal of Applied Medical Sciences (SJAMS)

Sch. J. App. Med. Sci., 2013; 1(4):258-261

©Scholars Academic and Scientific Publisher

(An International Publisher for Academic and Scientific Resources)

www.saspublishers.com

ISSN 2320-6691 (O)

ISSN 2347-954X (P)

DOI: 10.36347/sjams.2013.v01i04.009

Research Article

Histogenesis of Human Cerebellar Cortex

Dr. Angela A. Viswasom¹, Dr. Abraham Jobby²,

¹Associate Professor of Anatomy, Travancore Medical College, Kollam -691589.

²Department of Forensic Medicine, Travancore Medical College, Kollam-691589

Corresponding author

Dr. Angela A. Viswasom

E-mail:

- EGL predstavuje **6-8 vrstiev buniek** (Sato et Joyner, 2009)
- **EGL je zreteľná aj u plne vyvinutého plodu**
- vymizne v **18-20 PM** (Raaf et al, 1947), **12-18 PM** (Derek et al, 1976)
- EGL sa progresívne stráca **v priebehu 2.roka PN života** (Haldipur et al 2018; van Essen et al, 2020) – indikátor zrelosti mozoka

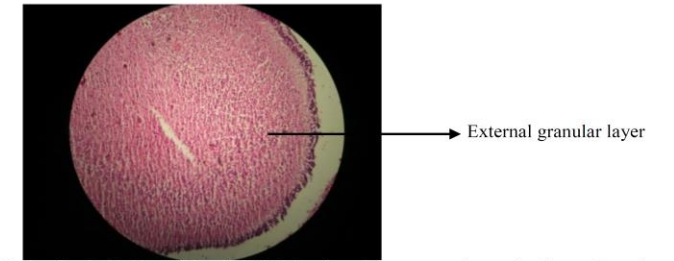


Fig. 1: 5-month-old fetus (M), Fix-Bouin's fluid, H and E stain X100, Section shows external granular layer. Note the absence of folial pattern and arrangement of cells as a single sheet without a definite pattern.

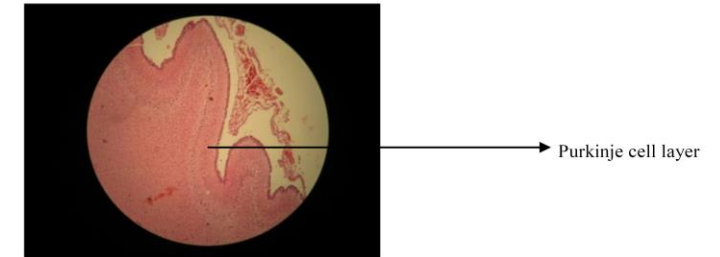


Fig. 2: Full term fetus (M), Fix-Bouin's fluid, Hand E stain, X100, section shows folial pattern, external granular layer, arrangement of Purkinje cells at the interface

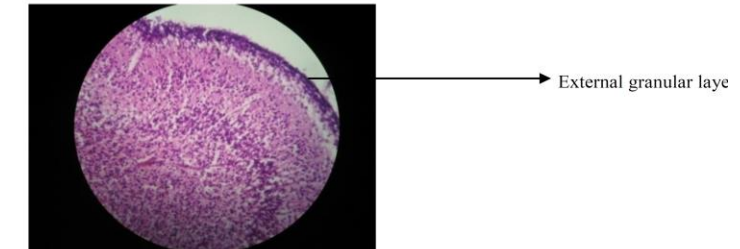


Fig. 3: Full term fetus (M), Fix-Bouin's fluid, H and E stain, X400, section shows external granular layer and arrangement of elongated cells resembling Purkinje cells.

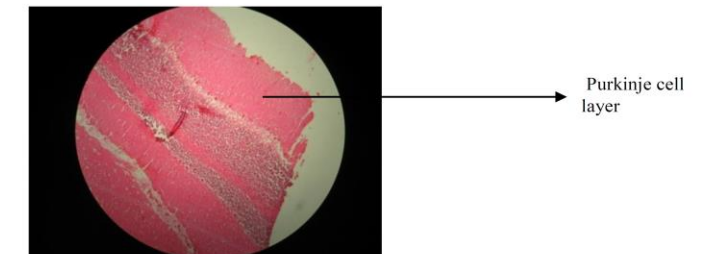
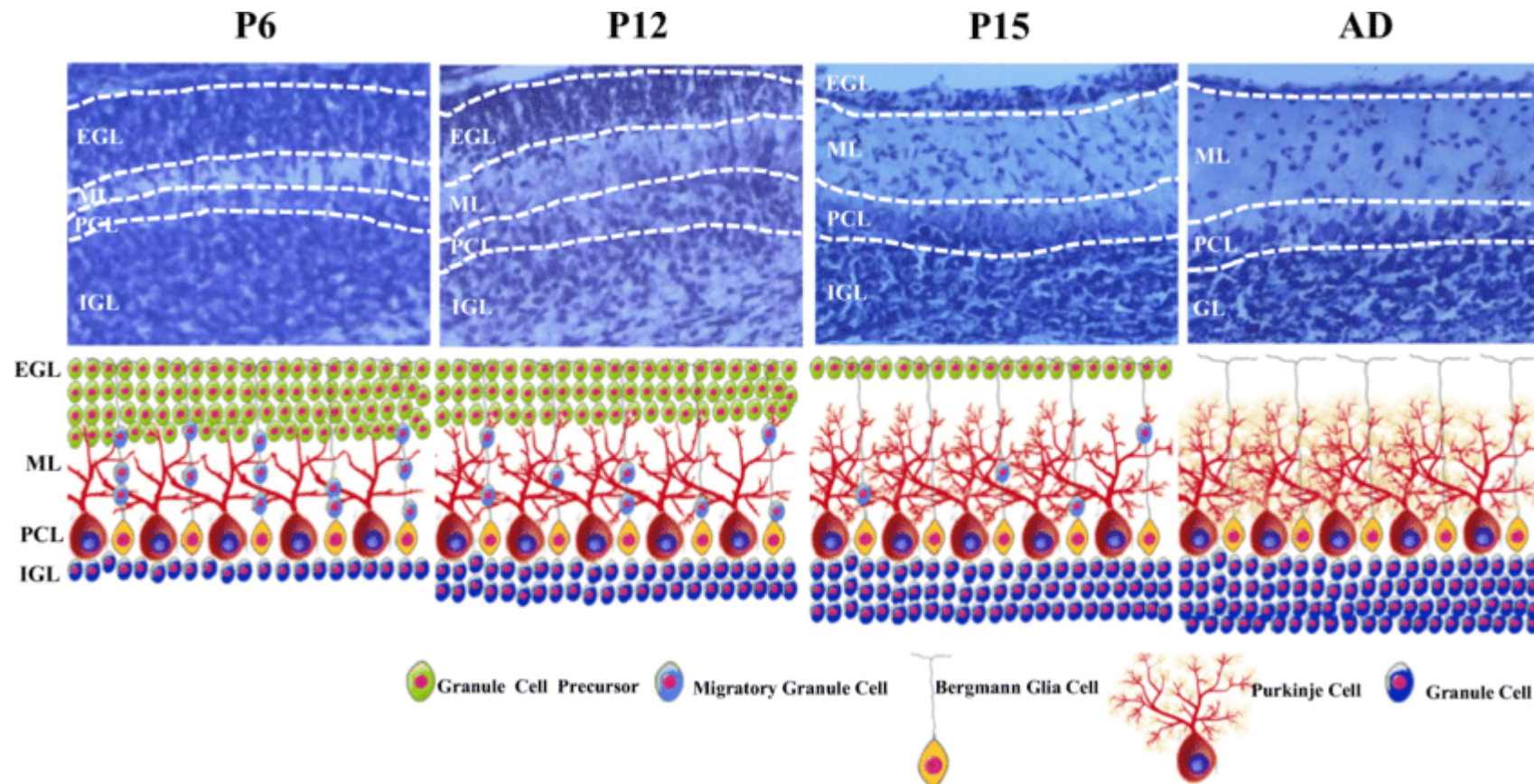


Fig. 4: Two and a half year old (F), Fix -Bouin's fluid, H and E stain, X100, section shows a well defined white matter bundle, internal granular layer, Purkinje cells layer molecular layer. Note the absence of external granular layer.

Obersteinerová vrstva (EGL)

Araujo A., et al (2019). The Role of Astrocytes in the Development of the Cerebellum. The Cerebellum. 18. 10.1007/s12311-019-01046-0.



Obersteinerová vrstva (EGL)

- Marburg et al (1931) a Schienker et al. (1939) – EGL by mohla predstavovať bunkový podklad pre medulloblastóm
- Christos et al. (2003) – medulloblastóm je v súvislosti s cerebelárnou embyogenézou
- Viswason et al (2013) – perzistencia EGL by mohla viesť k vzniku medulloblastómu
- Boor a Shoene (1975) – opisujú prípad fetálneho cerebella v ovariálnom teratóme aj s PNET komponentou

A STUDY OF THE EXTERNAL GRANULAR LAYER IN THE CEREBELLUM

THE DISAPPEARANCE OF THE EXTERNAL GRANULAR LAYER AND THE
GROWTH OF THE MOLECULAR AND INTERNAL GRANULAR
LAYERS IN THE CEREBELLUM ¹

JOHN RAAF AND JAMES W. KERNOHAN

*Department of Surgery, Medical School of the University of Oregon, Portland, and
Section on Pathologic Anatomy, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota*

TWELVE FIGURES

Numerous authors have noted a similarity of histologic appearance between the cells of the external granular layer of the cerebellum and the cells occurring in medulloblastomas. Because of this similarity, the present study was undertaken to lay the groundwork for a further investigation on the origin of medulloblastomas. In man the external granular layer makes its appearance in early fetal life, contributes to the growth of the cerebellum and completely disappears within 20 months after birth. The hypothesis has been advanced that persistence of the external granular layer may be responsible for the formation of medulloblastomas. Marburg ('31) expressed the opinion that cells in the cerebellum can remain post-fetally in the external granular layer and can form the basis for the origin of medulloblastomas.

Scheinker ('39) stated that the external granular layer usually disappears about the ninth month after birth, the disappearance occurring first in the region of the vermis and

¹ Abridgment of a part of the thesis submitted by Dr. Raaf, formerly a Fellow in Neurosurgery at the Mayo Foundation, to the Faculty of the Graduate School of the University of Minnesota in partial fulfillment of the requirements for the degree of Ph.D. in Neurosurgery.

Obersteinerová vrstva (EGL)

- Marburg et al (1931) a Schienker et al. (1939) – **EGL by mohla predstavovať bunkový podklad pre medulloblastóm**
- Christos et al. (2003) – **medulloblastóm je v súvislosti s cerebelárnou embyogénou**
- Viswason et al (2013) – **perzistencia EGL by mohla viesť k vzniku medulloblastómu**
- Boor a Shoene (1975) – **opisujú prípad fetálneho cerebella v ovariálnom teratóme aj s PNET komponentou**

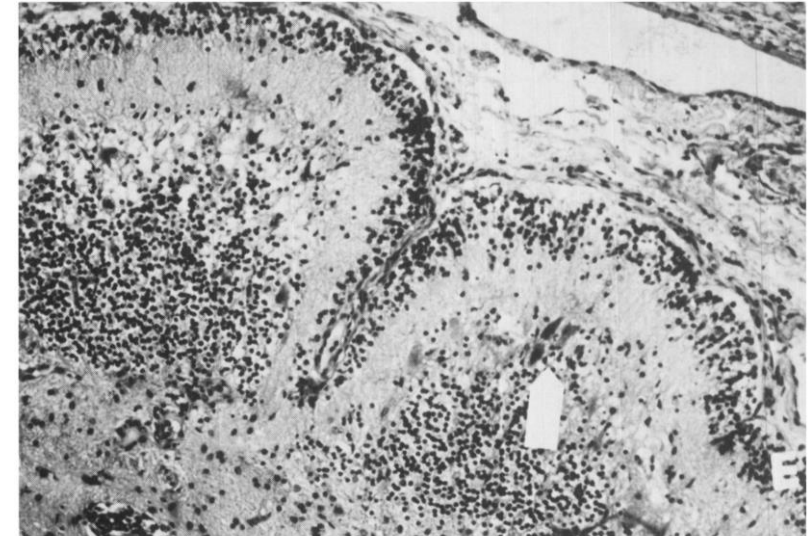


Figure 1—Two folia of fetal cerebellar tissue within an ovarian teratoma. Note definite external granular cell layer (E) and Purkinje cells (arrow). (x100)

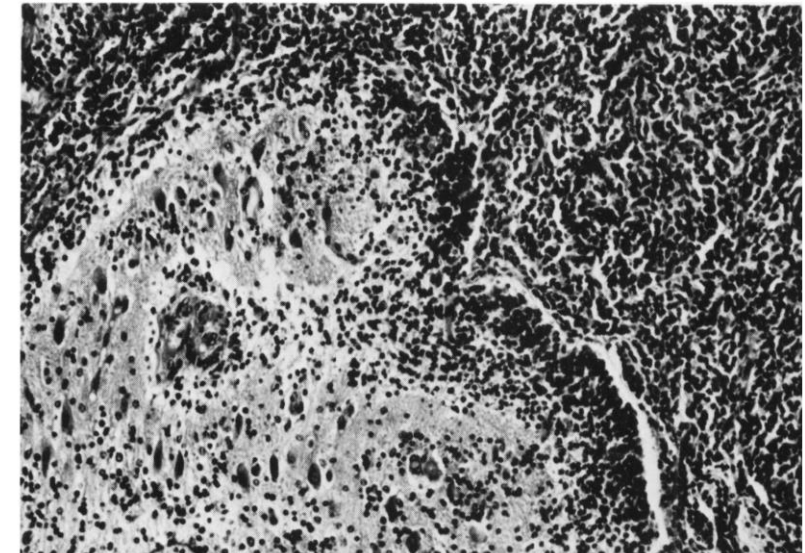


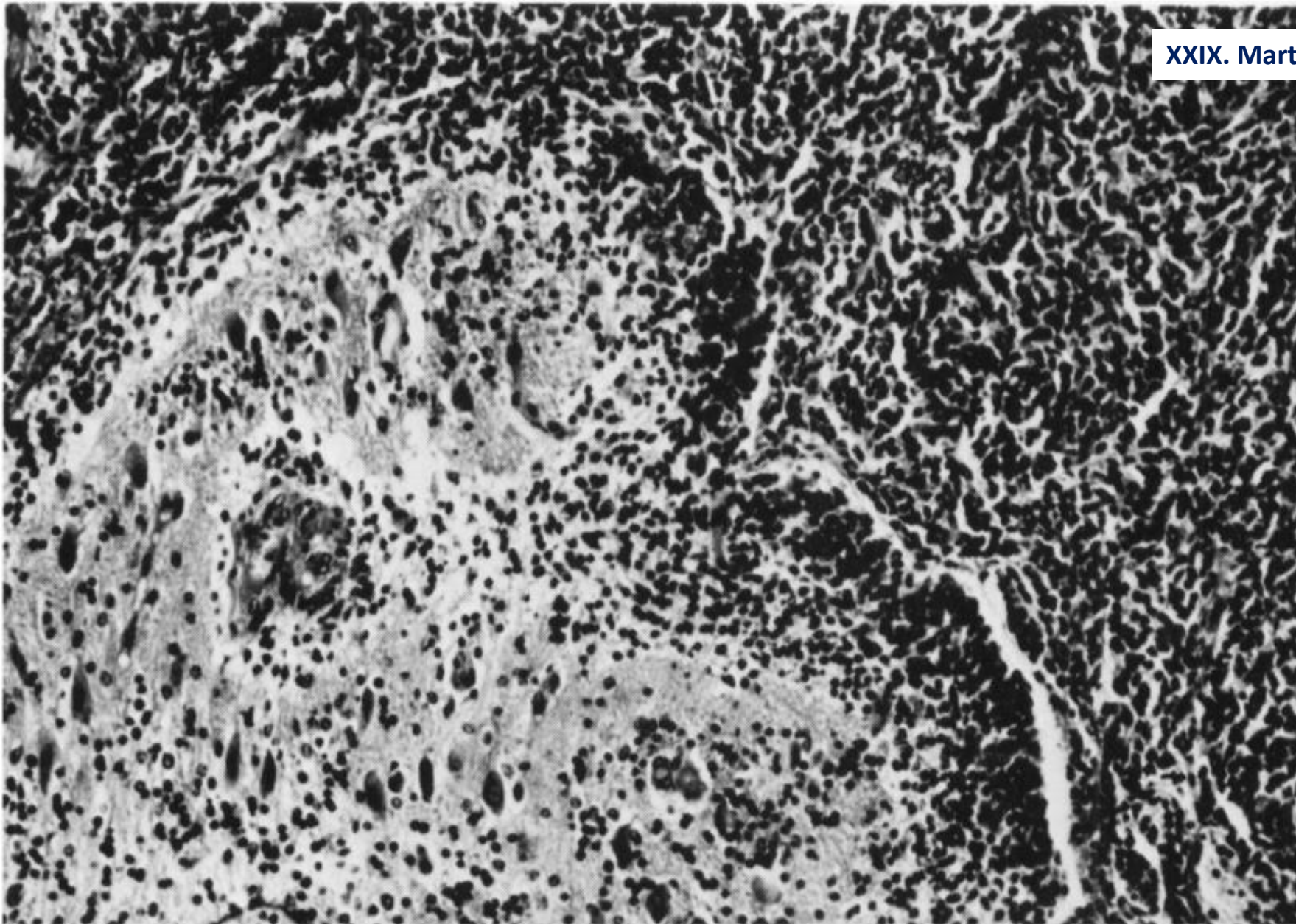
Figure 2—Extremely cellular neuro-epithelial tumor (upper right) juxtaposed to cerebellar tissue (lower left). (x100)

Fetal Cerebellar Tissue Associated with a
Primitive Neuro-epithelial Tumor in an
Ovarian Teratoma

PAUL J. BOOR AND WILLIAM C. SCHOENE

- **23r. žena**
- **tumor PO, 23x19x17cm; 5810g**
- anorexia, strata hmotnosti, ascites, bolesť brucha
- NE tkanivo s rôznym stupňom maturácie v spojitosti s cerebelárnym tkanivom (aj s EGL) a s ložiskami primitívnych buniek
- **ojedinelé rozety**

Figure 1—Two folia of fetal cerebellar tissue within an ovarian teratoma. Note definite external granular cell layer (E) and Purkinje cells (arrow). (x100)



- 23r. žena
- tumor PO,
23x19x17cm; 5810g
- anorexia, strata
hmotnosti, ascites,
bolesť brucha
- NE tkanivo s rôznym
stupňom maturácie v
spojitosti s
cerebelárnym tkanivom
(aj s EGL) a s ložiskami
primitívnych buniek
- ojedinelé rozety

LE JOURNAL CANADIEN DES SCIENCES NEUROLOGIQUES

Fetal Cerebellar Tissue Associated with a
Primitive Neuro-epithelial Tumor in an
Ovarian Teratoma

PAUL J. BOOR AND WILLIAM C. SCHOENE

Figure 2—Extremely cellular neuro-epithelial tumor (upper right) juxtaposed to cerebellar tissue (lower left). (x100)

...v apríli 2023 bola publikovaná 22.práca s nálezom tkaniva cerebella v MCT / 28.prípad MCT / 2.prípad s „DN MB-like“ v asociácii s cerebellárnym tkanivom v MTC



Journal of Pediatric and Adolescent
Gynecology

Volume 36, Issue 2, April 2023, Pages 189-190



40. Desmoplastic Nodular Medulloblastoma-like Tumor Arising from an Ovarian Mature Cystic Teratoma: A Case Report

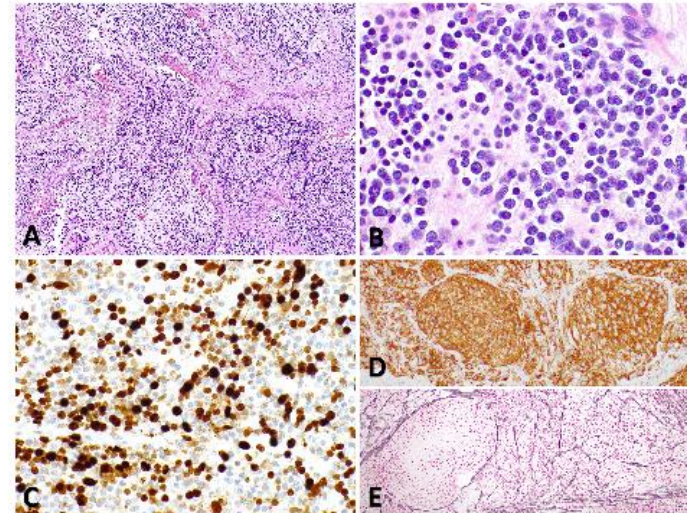
Danielle Cipres MD, Alice Li, Jonathan Slack MD, Jessica Y. Shim

- **15-ročne dievča** s abdominálnymi obťažami
- v zobrazovacích technikách zachytená 18cm komplexná pelvická masa s kalcifikáciami a tukovým tkanivo charakteru dermoid. cysty
- solídne cystický zrelý teratóm so štruktúrami všetkých troch zárodočných listov
- **v solídnych partiách disorganizované primit. neurálne tkanivo pripomínajúce dezoplast. nodulárny MB v kontakte s dobre difer. cereberálnym tkanivom**
- primitívne neurálne tkanivo vykazovalo ↑mitotickú aktivitu, bez roziet a tubulov
- synaptofyzín+, vimentín-, OLIG2-, GFAP-



40. Desmoplastic Nodular Medulloblastoma-like Tumor Arising from an Ovarian Mature Cystic Teratoma: A Case Report

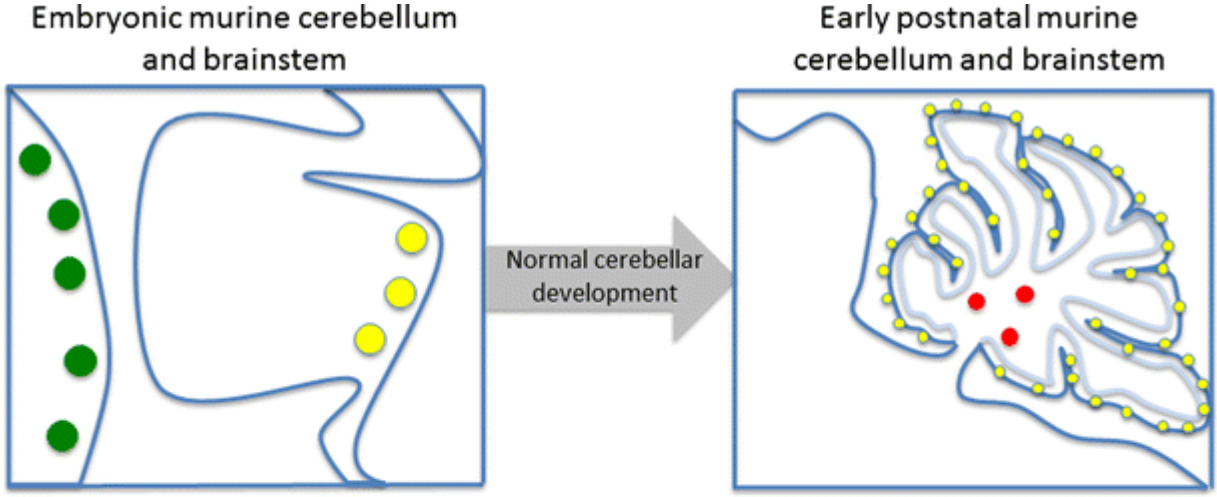
Danielle Cipres MD, Alice Li, Jonathan Slack MD, Jessica Y. Shim



WHO (WHO Classification of Tumours Editorial Board. Central nervous system tumours [Internet]. Lyon

(France): International Agency for Research on Cancer; 2021 [2023 Nov 7]. (WHO classification of tumours series, 5th ed.; vol. 6). Available from: <https://tumourclassification.iarc.who.int/chapters/45>)

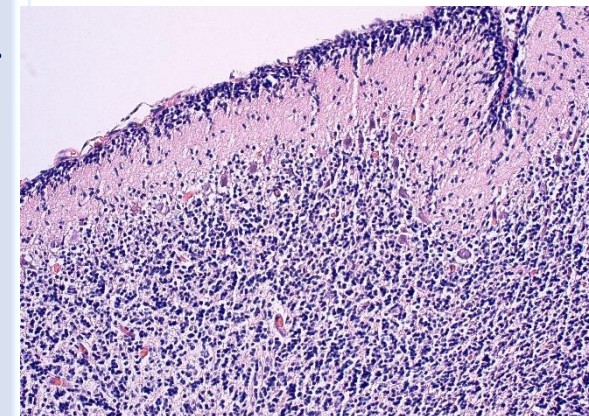
- **D/N MB a MBEN** sú derivované z **progenitor. buniek, ktoré vytvárajú EGL v priebehu vývoja mozoka** – tieto progenitory sú závislé na SHH (produkovaný PC) ako mitogén
- **Non-WNT/non-SHH group 3 LC/A MB** pravdepodobne vznikajú z populácie **kmeňových buniek, ktoré sú vo včasne sa vyvíjajúcom cerebelle**



Cell of origin	Dorsal brainstem precursor ●	Granule cell precursor ●	Cerebellar stem cell ●
Genetics	Monosomy 6, CTNNB1 mutation	PTCH, SMO and SUFU mutations, Gli2 and MYCN amplification	i17q, MYC amplification
Gene expression	WNT signaling	SHH signaling	MYC+++
Predominant Histology	Classic	Desmoplastic/nodular	Large cell/anaplastic
Prognosis	Very good	Intermediate	Poor

Záver

- **výskyt cerebellárneho tkaniva v MCT je zriedkavý** – náš prípad by mal byť 29. v poradí zaznamenaných kazuistík
- približne v 2/5 prípadov bola zaznamenaná **Obersteinerová vrstva (EGL)** – normálna súčasť fetálneho a (včasného) postnatálneho vývoja
- **čo predstavujú tie prípady, ktoré túto vrstvu nemajú?** dlhší priebeh s „dozretím“?
- hodnotenie teratómu s cerebelárnymi štruktúrami **nie je vhodné v POB** – riziko chybnéj diagnostiky (2 prípady v asociácii s PNET)
- napriek morfologickej „nezrelosti“ cerebelárneho tkaniva považujem náš prípad ako **ZRELÝ CÝSTICKÝ TERATÓM**, a to na základe:
 - publikovaných výsledkov, ktoré takýto nález prezentovali ako MCT
 - Ide o fetálne štádium vývoja (od 13.T)
 - ide o organoidný (nie chaotický) charakter cerebelárneho tkaniva
 - nález EGL je normálny aj vo včasnom postnatálnom období
 - nebol prítomný nález jednoznačných neuroepitelových štruktúr



Dovetok

(podľa môjho názoru aj v tomto prípade je EGL)



AlEssa et al. *Journal of Medical Case Reports* (2022) 16:215
<https://doi.org/10.1186/s13256-022-03444-1>

Journal of
Medical Case Reports

CASE REPORT

Open Access

Well-differentiated cerebellum in an ovarian mature cystic teratoma: a case report and review of the literature

Ahmed AlEssa^{1*}, Hassan H. AlAhmadi¹, Ayesha Ahmed¹, Abdulatif AlMousa¹, Nasreen G. Hamadeh² and Yasir A. Hassan Farah³



Interestingly, a well-differentiated cerebellar tissue is also seen, composed of an outer hypocellular molecular layer, Purkinje cell layer, and inner hypercellular granular cell layer (Fig. 3).

Ďakujem za pozornosť

