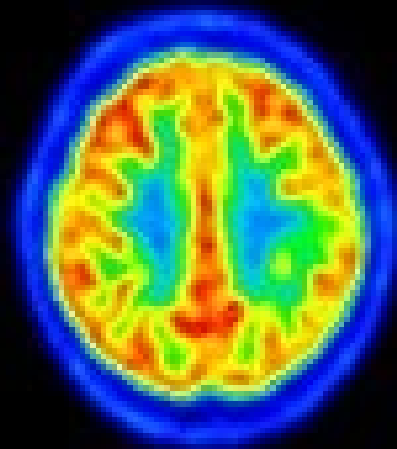
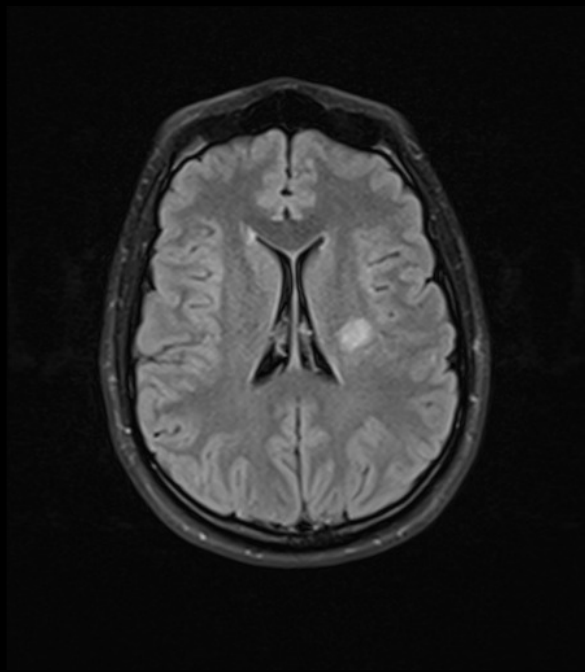


Prípad č. SD-IAP 754

B. Rychlý, Unilabs Bratislava

Klinické údaje

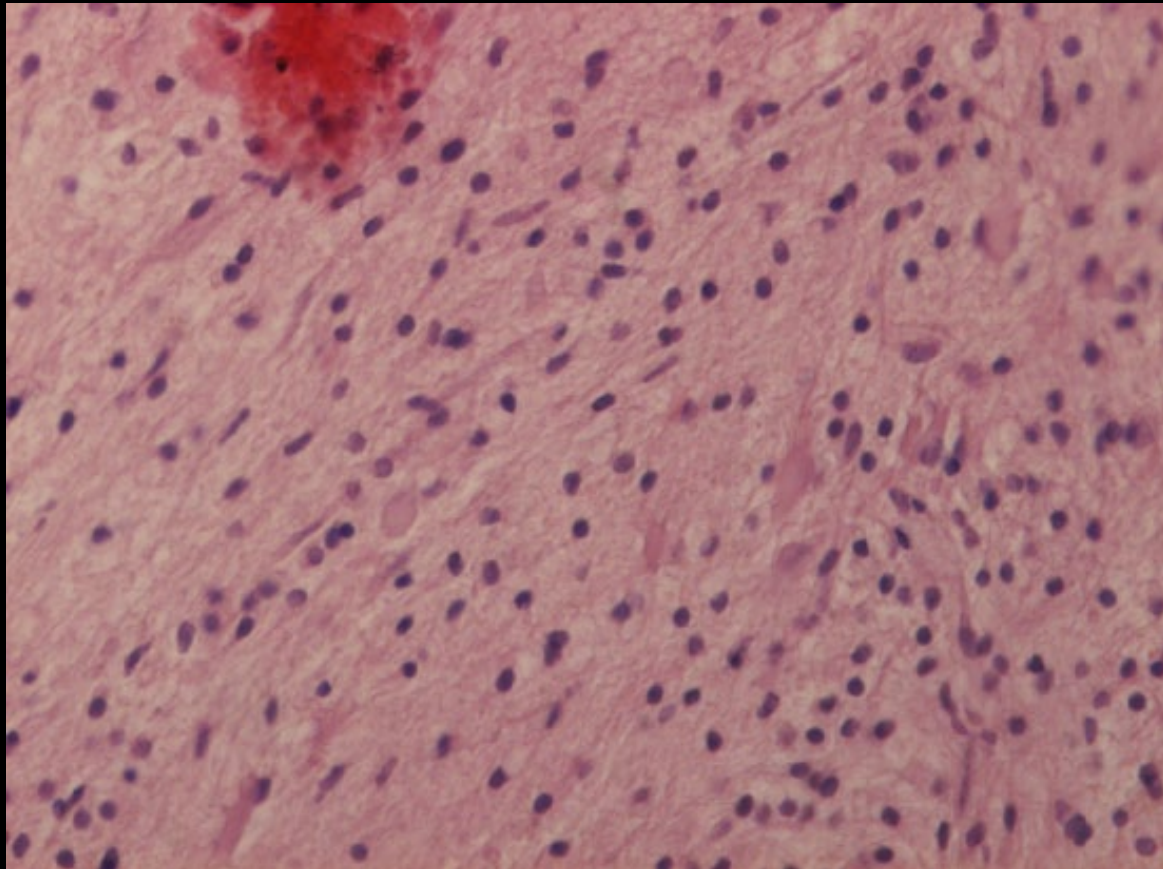
- 25 ročná žena, náhle začala horšie komunikovať, produkovala slovný šalát, pokles ústneho kútika vpravo, slabosť PHK
- hospit., CT s normálnym nálezom, EEG vyšetrenie bez špecifických grafoelementov, MR ložiska nejednoznačného charakteru, TU ?
- likvor s normálnym nálezom

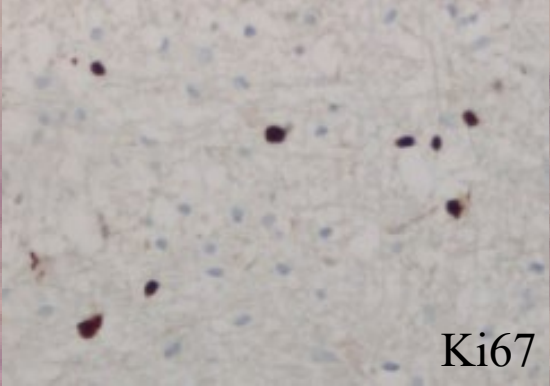
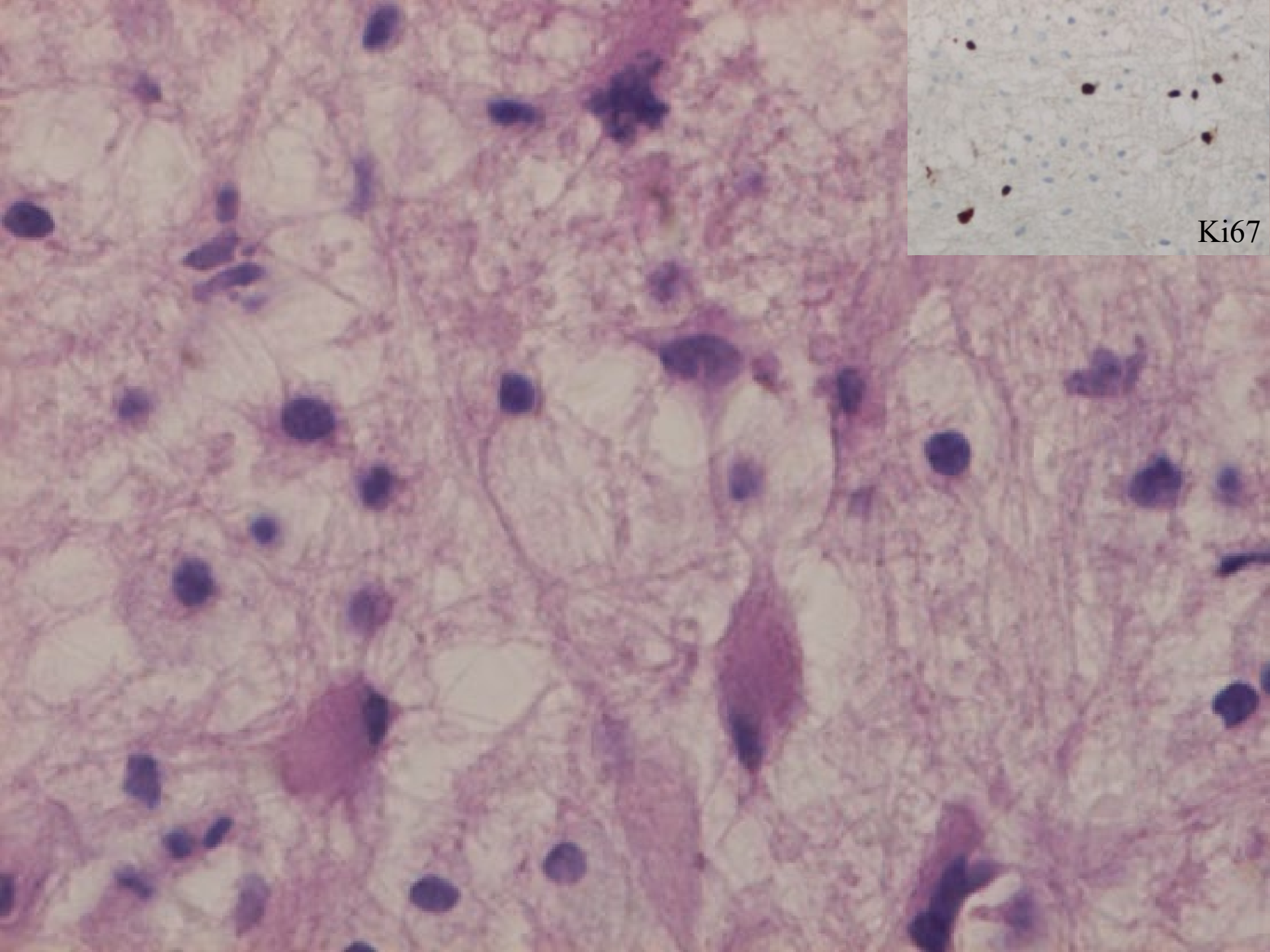


- FDG PET, hypermetabol.
- HG proces
- kortikoidy

Hospitalizáció

- stereobiopsia





Ki67

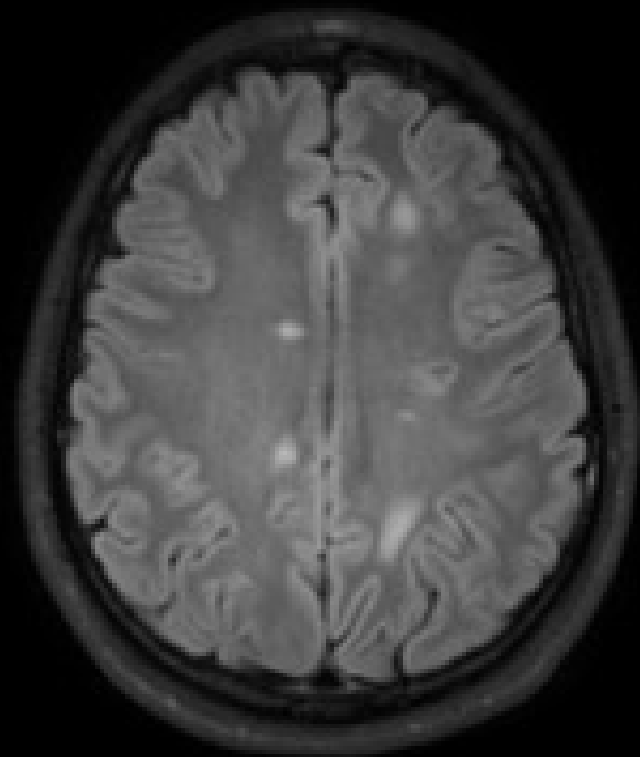
Záver biopsie

- Difúzny astrocytóm, WHO grade II, IDH negat., 1p/19q negat.

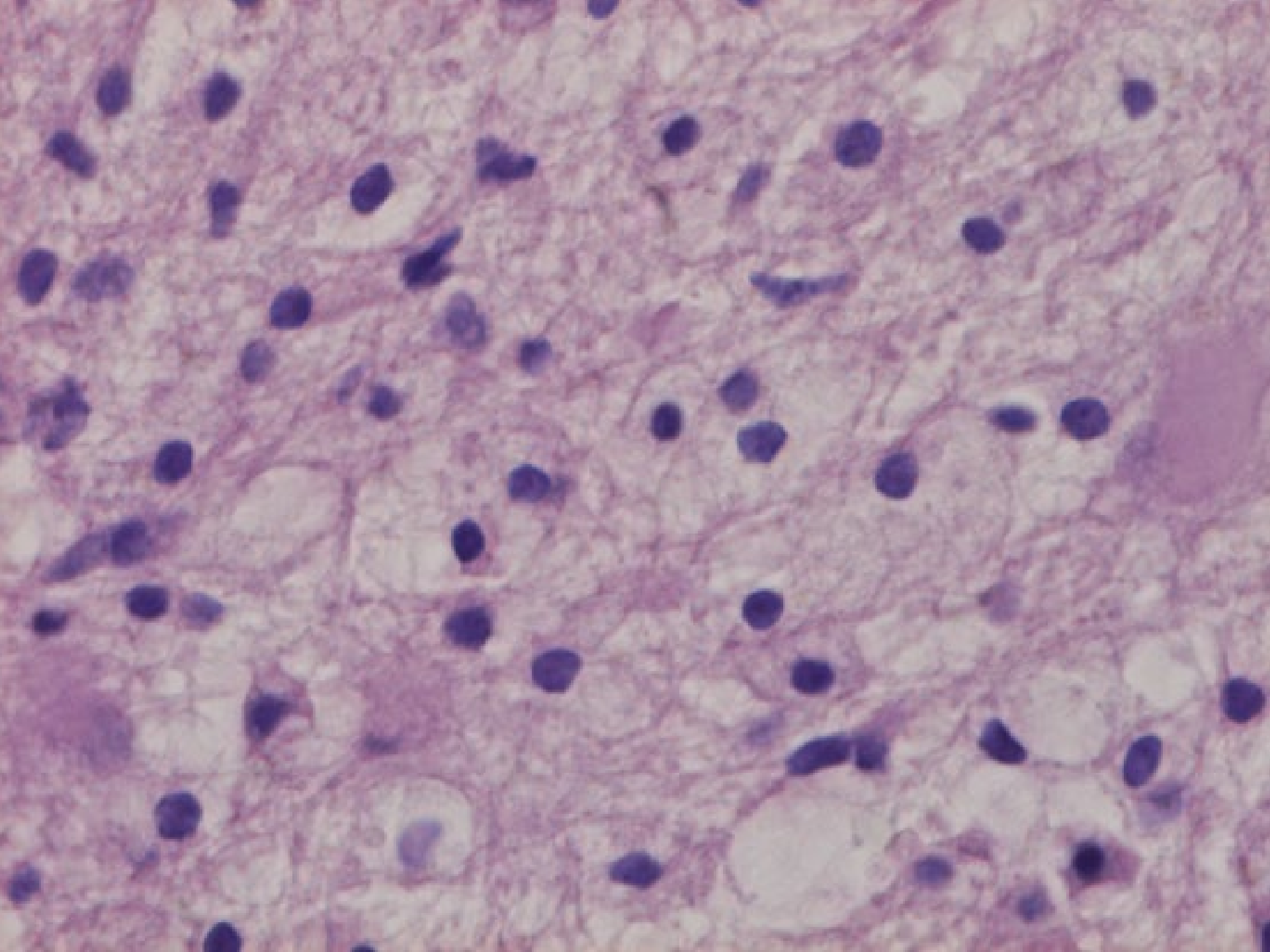


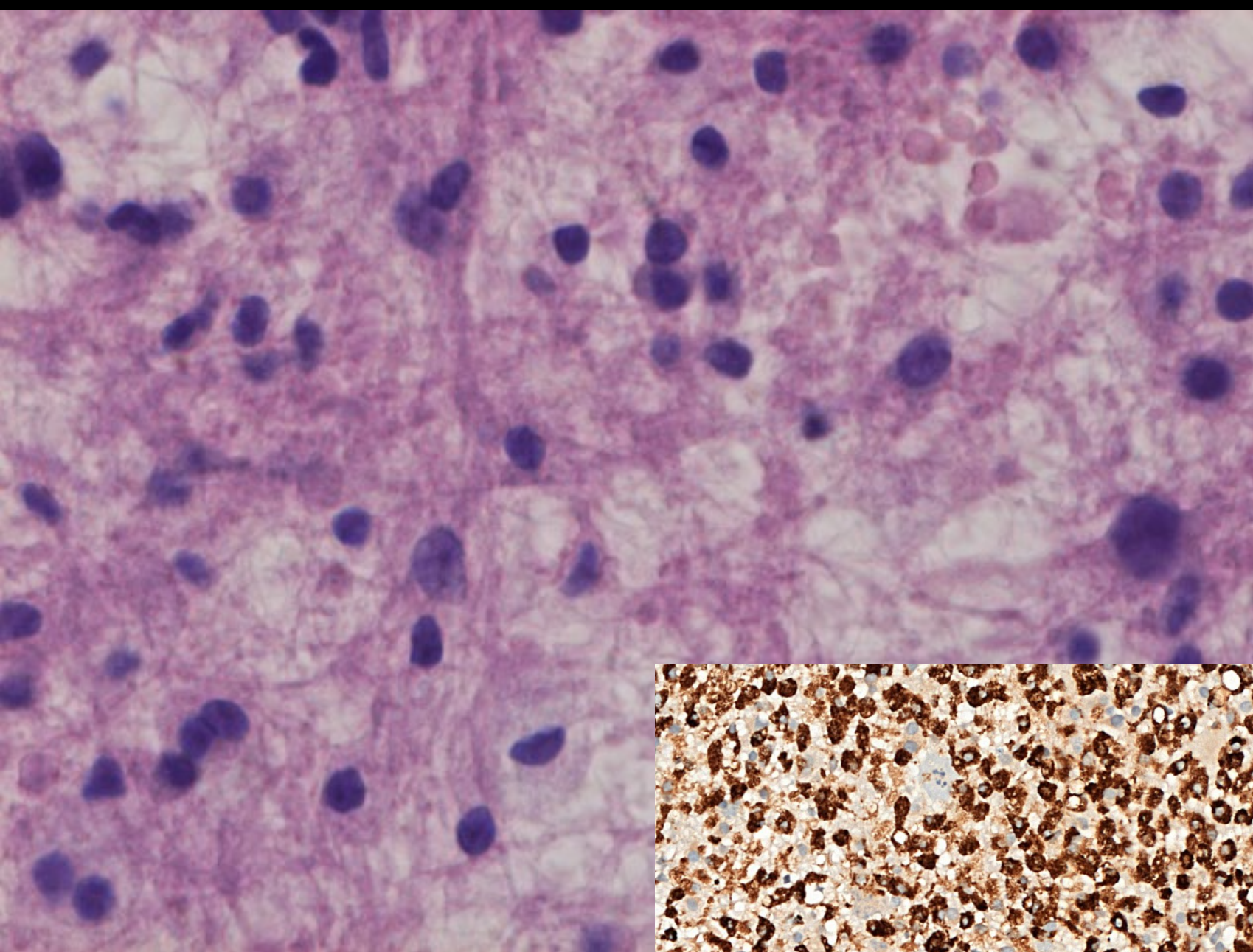


- RAT 50,4 Gy.

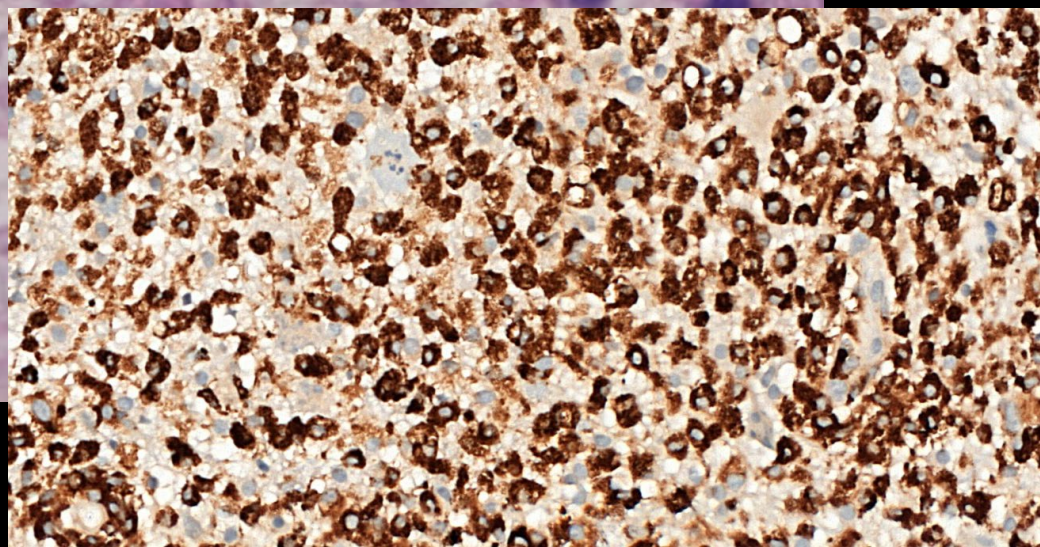


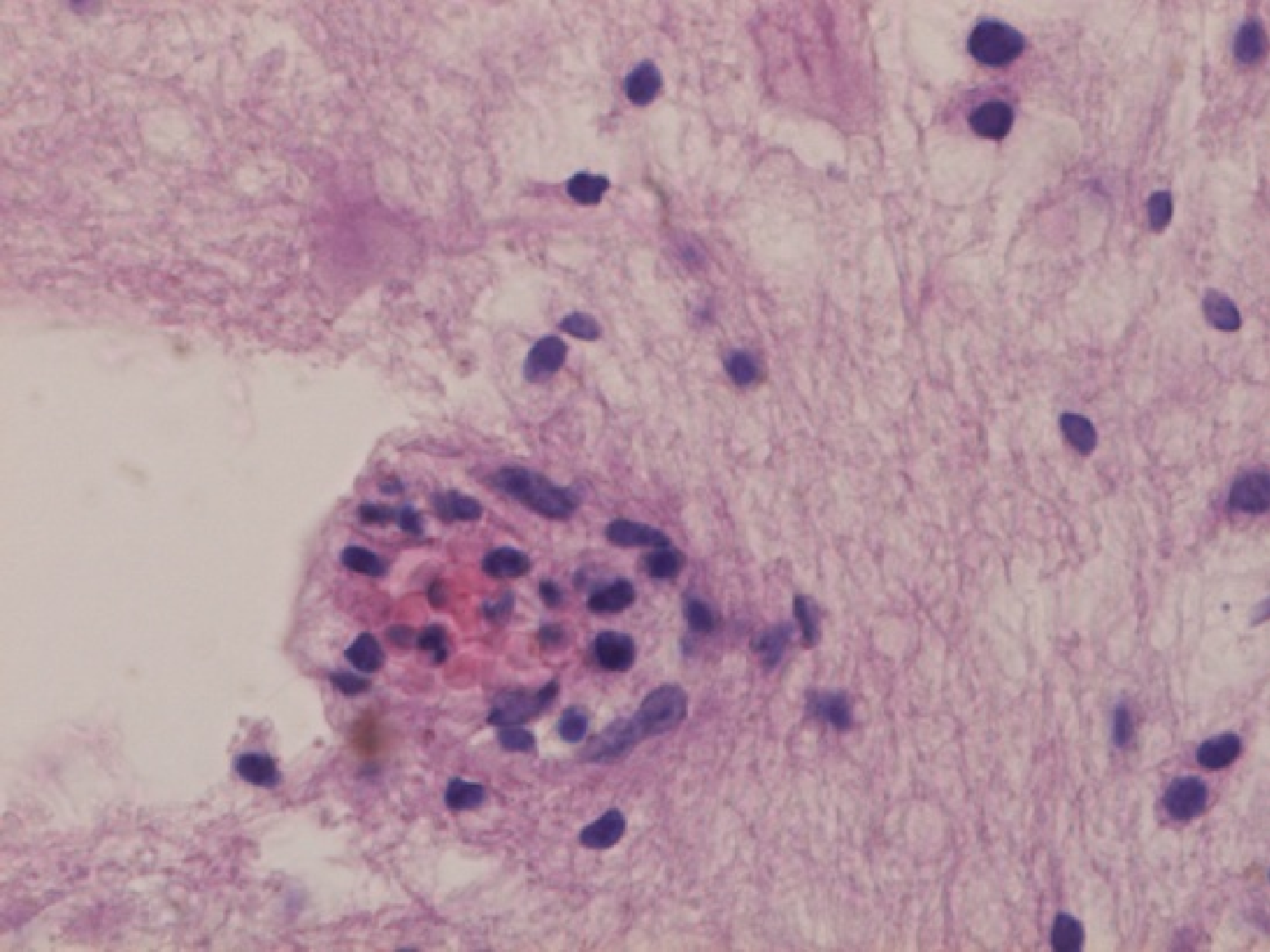
- 4 mesiace od ukončenia RAT
- splnené MR kritéria (McDonald 2010) pre SM
- BTB
- druhé čítanie – akútna demyelinizácia

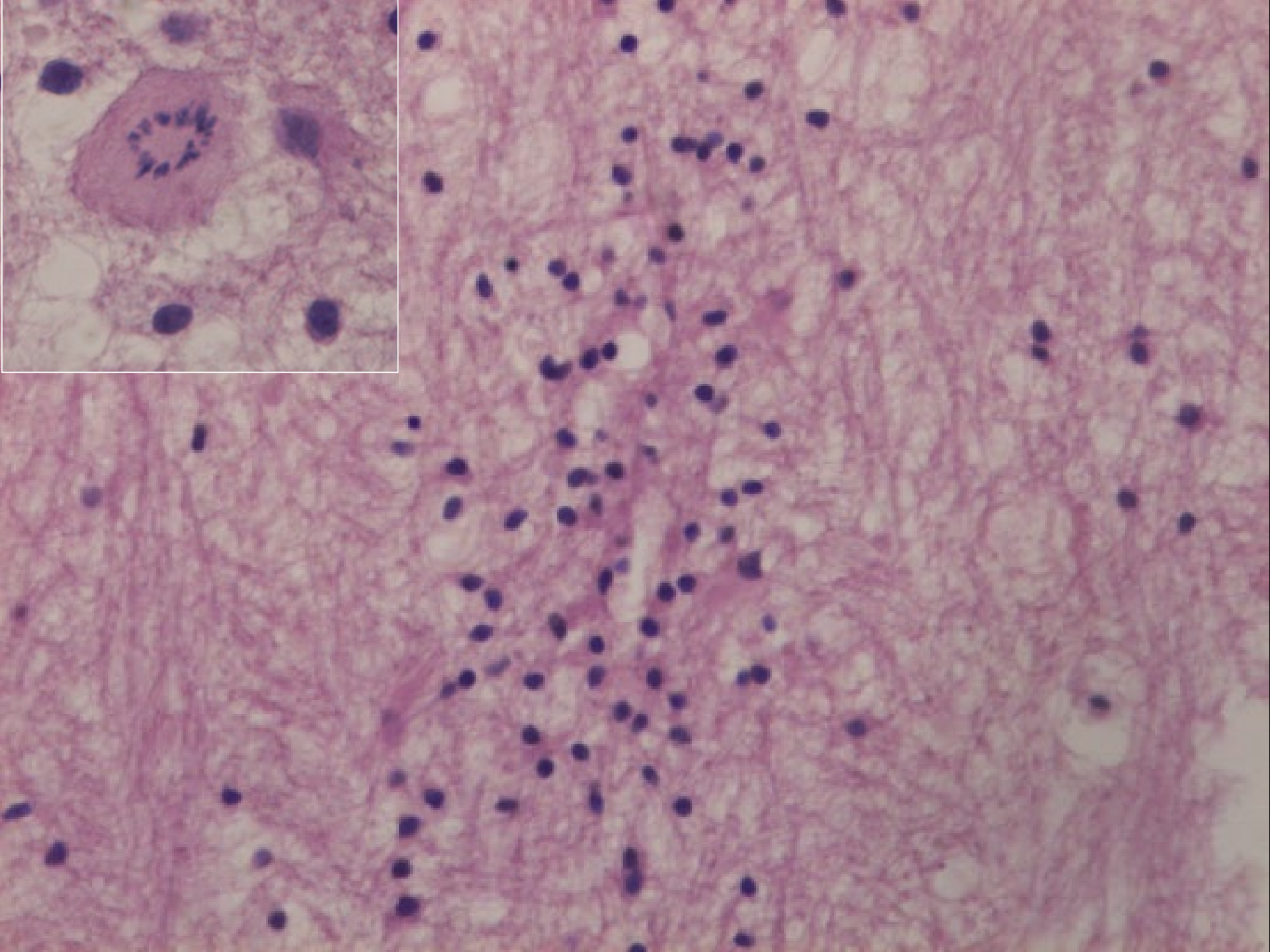
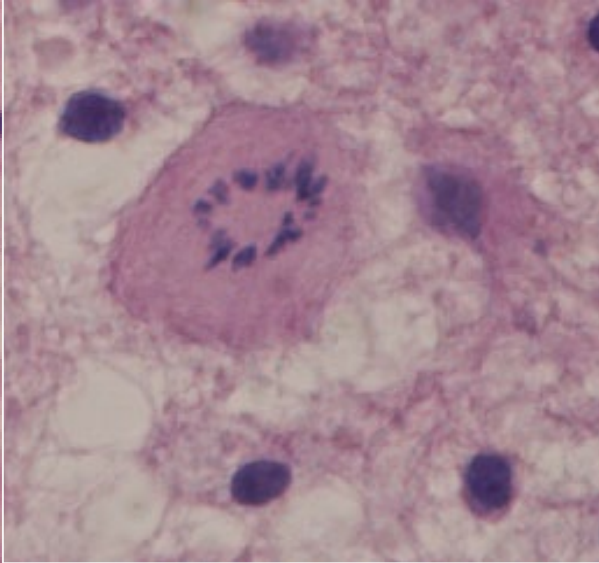




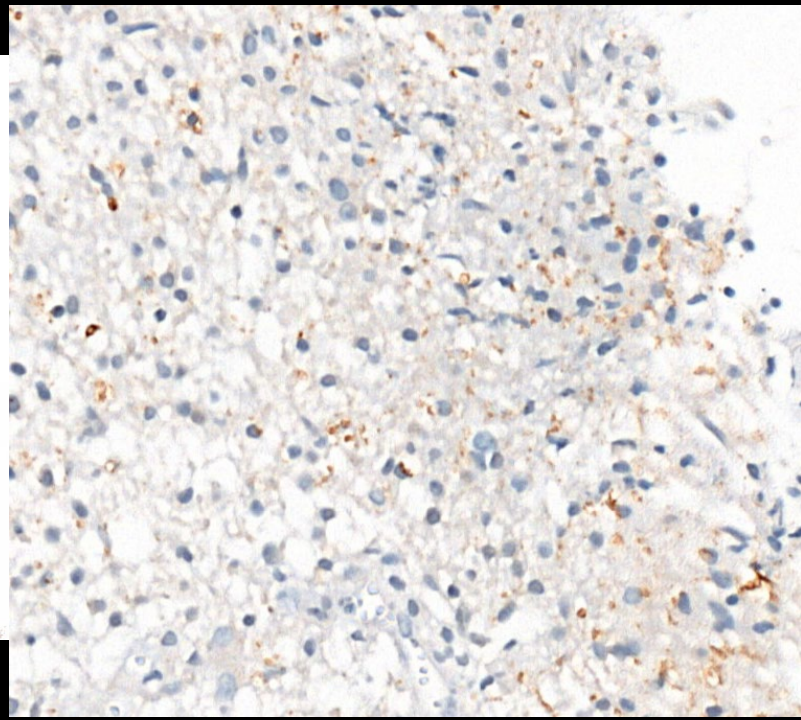
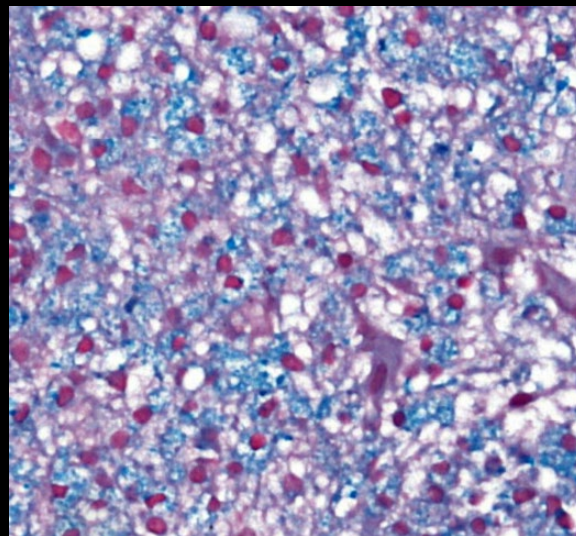
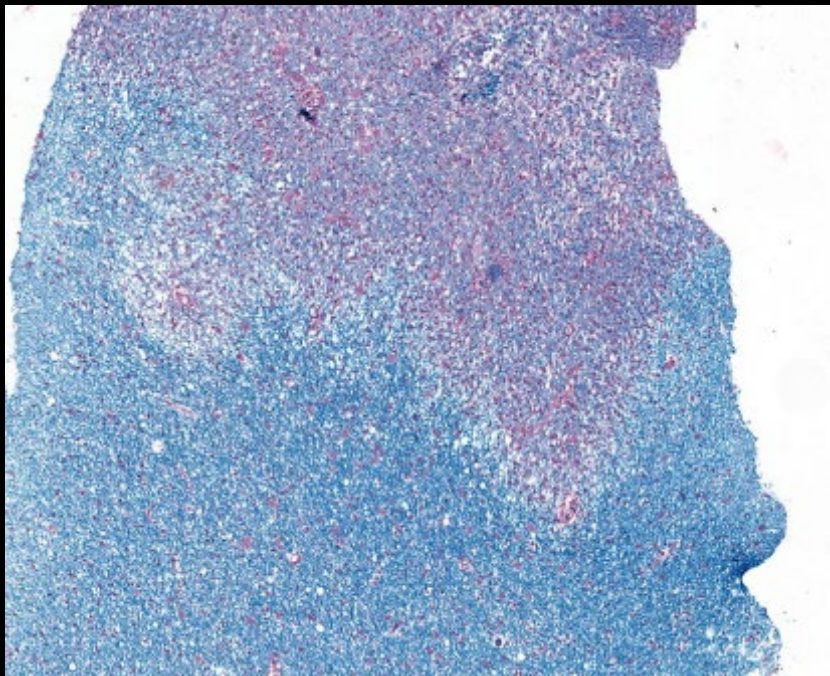
CD68





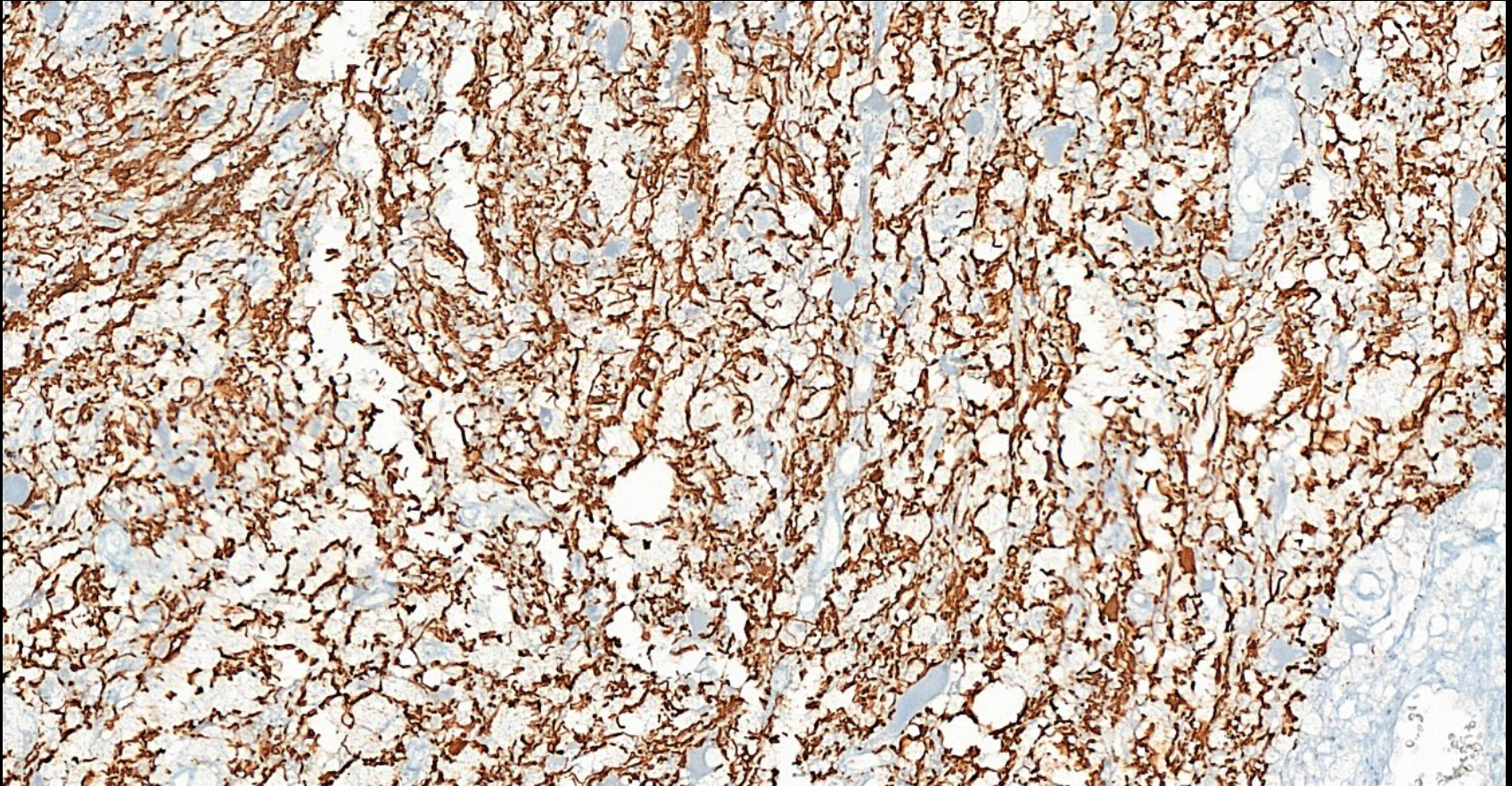


Luxol



MBP

NFP



Ďalší priebeh

- 3 ataky v priebehu 1 roka
- dg. relaps / remitujúcej SM

Diagnóza

Akútna demyelinizácia konzistentná s
tumefaktívnou sclerosis multiplex

SM

- najčastejšie demyelinizačné ochorenie
- najčastejšia netraumatická porucha NS u mladých ľudí
- etio. faktory: z prostredia, autoimunitné, genetické (50% jednovaječných dvojčiat)
- patogeneticky T mediovaná deštrukcia myelínu (v.s. aj protilátková – B)
- demyelinizačné plakety s relat. zachovaním axónov
- príznaky podľa lokalizácie plakov

Diagnóza SM

- MR, McDonald kritéria – diseminácia lézií v čase a priestore (chronická remitujúca SM)
- likvor (oligoklonálne pruhy 95% senzitivita ale relat. slabá špecificita)

Tumefaktívna (tumoriformná) SM

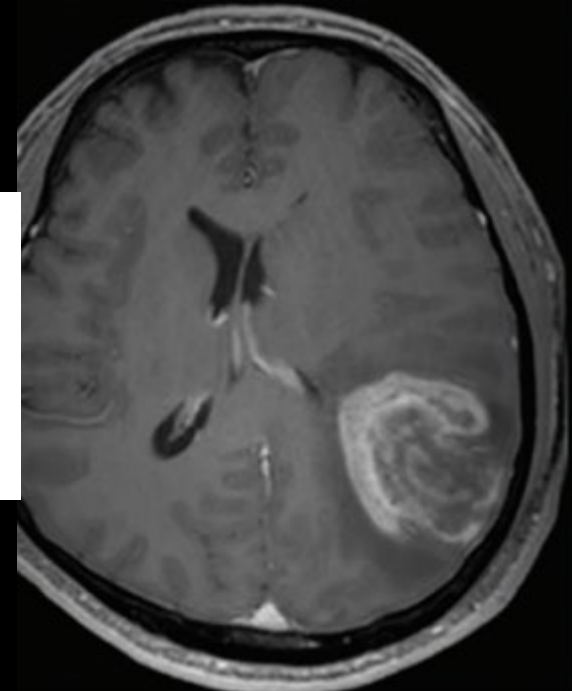
- na MR viac alebo menej verne napodobňuje tumor

Meta-Analysis > [AJNR Am J Neuroradiol. 2018 Sep;39\(9\):1643-1649. doi: 10.3174/ajnr.A5775.](#)

Epub 2018 Aug 16.

MRI Findings in Tumefactive Demyelinating Lesions: A Systematic Review and Meta-Analysis

C H Suh ¹, H S Kim ², S C Jung ¹, C G Choi ¹, S J Kim ¹



Tumefaktívna (tumoriformná) SM

- aj histologicky napodobňuje tumor
- chybné dg. ako glióm - najčastejšia príčina súdnych sporov v neuropatológii (USA)
- ožiarenie demyelinizácie zhoršuje jej priebeh

Case Reports > Neurology. 1993 Oct;43(10):2105-12. doi: 10.1212/wnl.43.10.2105.

Effect of brain irradiation on demyelinating lesions

K Peterson ¹, M K Rosenblum, J M Powers, E Alvord, R W Walker, J B Posner

Affiliations + expand

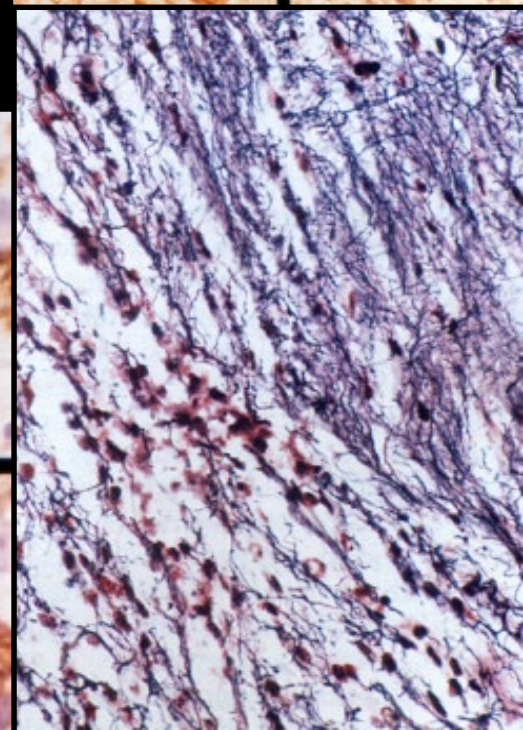
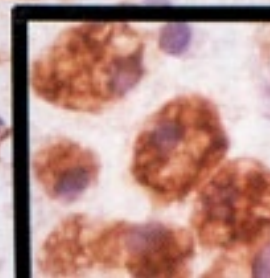
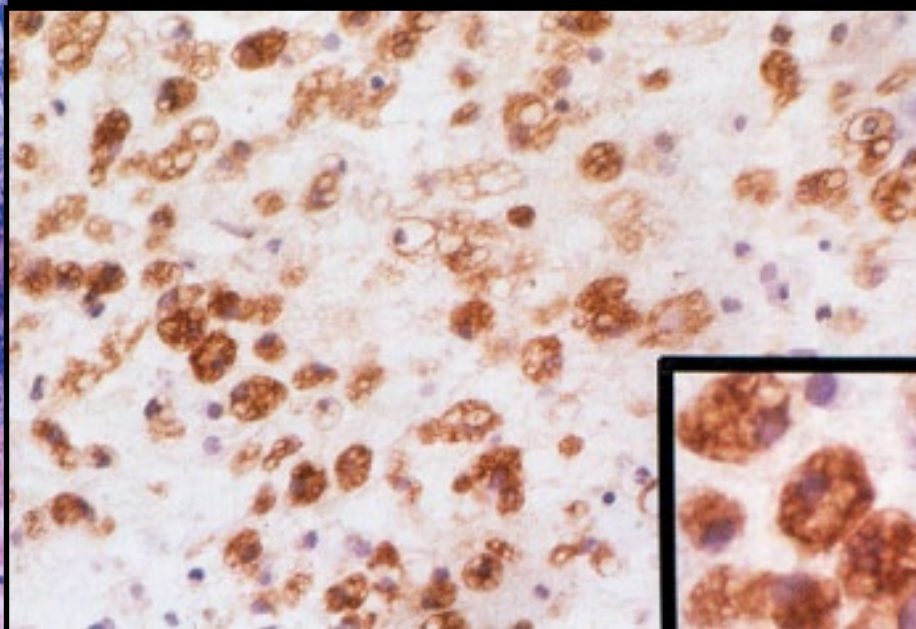
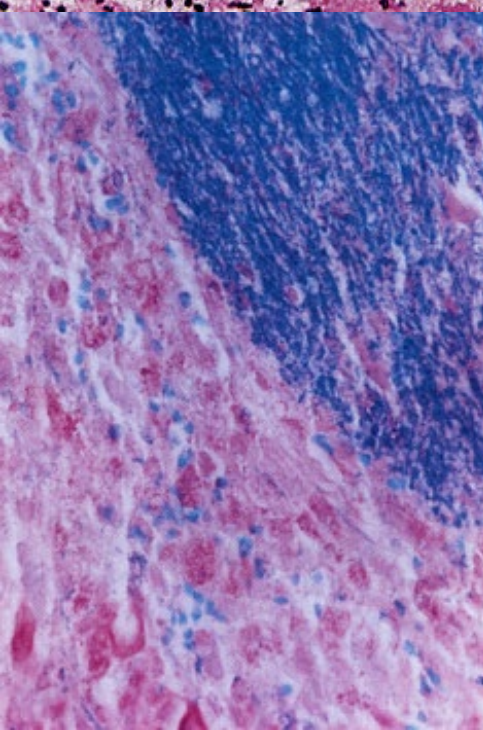
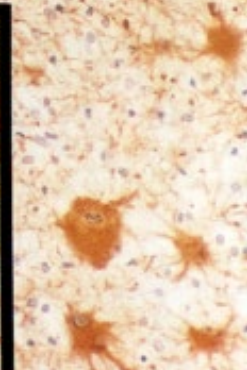
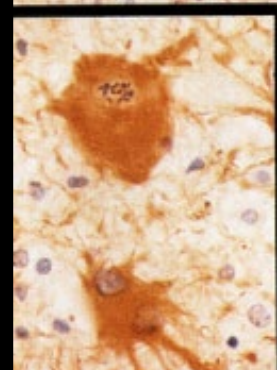
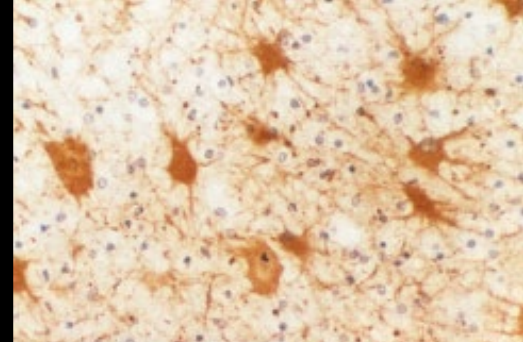
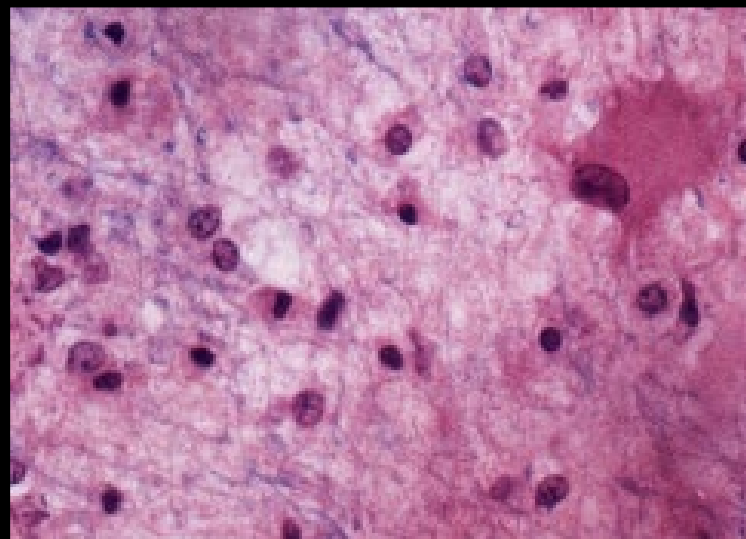
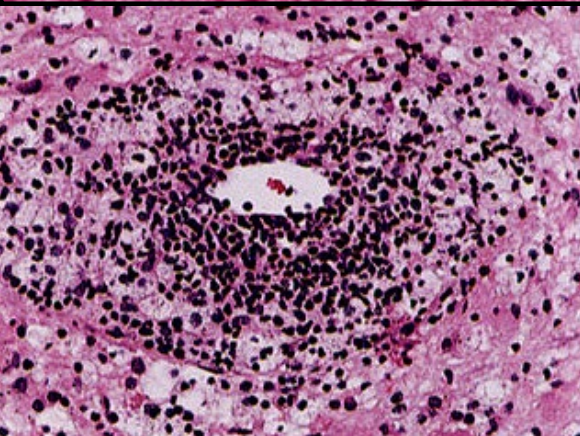
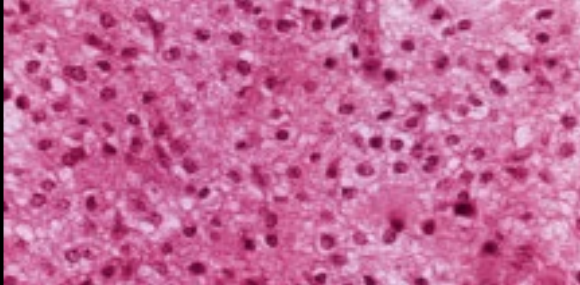
PMID: 8413974 DOI: 10.1212/wnl.43.10.2105

Priebeh tumefaktívnej MS

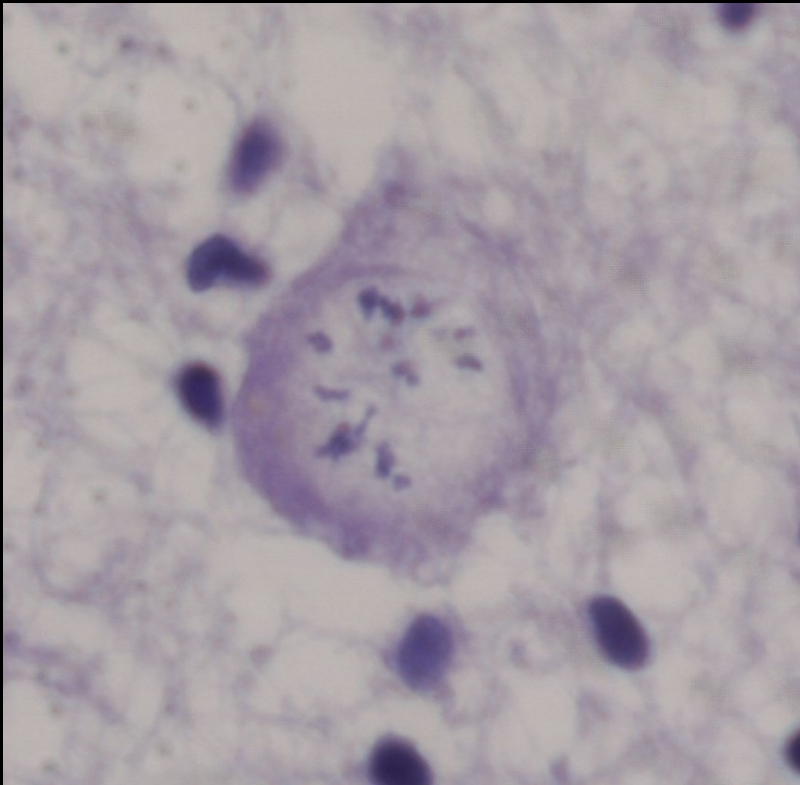
- *tumefaktívna prezentácia a následne CHRSM*
- fulminantná vedúca k smrti (Marburg)
- monofázický atak s kompletným uzdravením
- typická CHRSM nasledovaná tumefaktívnou
- RR priebeh s čisto tumefaktívnymi atakmi

Typická histológia akútnej SM

- početné makrofágy
- zápal, akcentovaný perivaskulárne
- demyelinizácia (Luxol, MBP IHC)
- relatívne dobré ohraničenie
- reaktívna glióza (gemistocytická)
- relatívne zachovanie axónov



Creutzfeldtove bunky



GBM



Demyelinizácia, Burger

Prečo môže SM histologicky vyzerat' ako tumor?

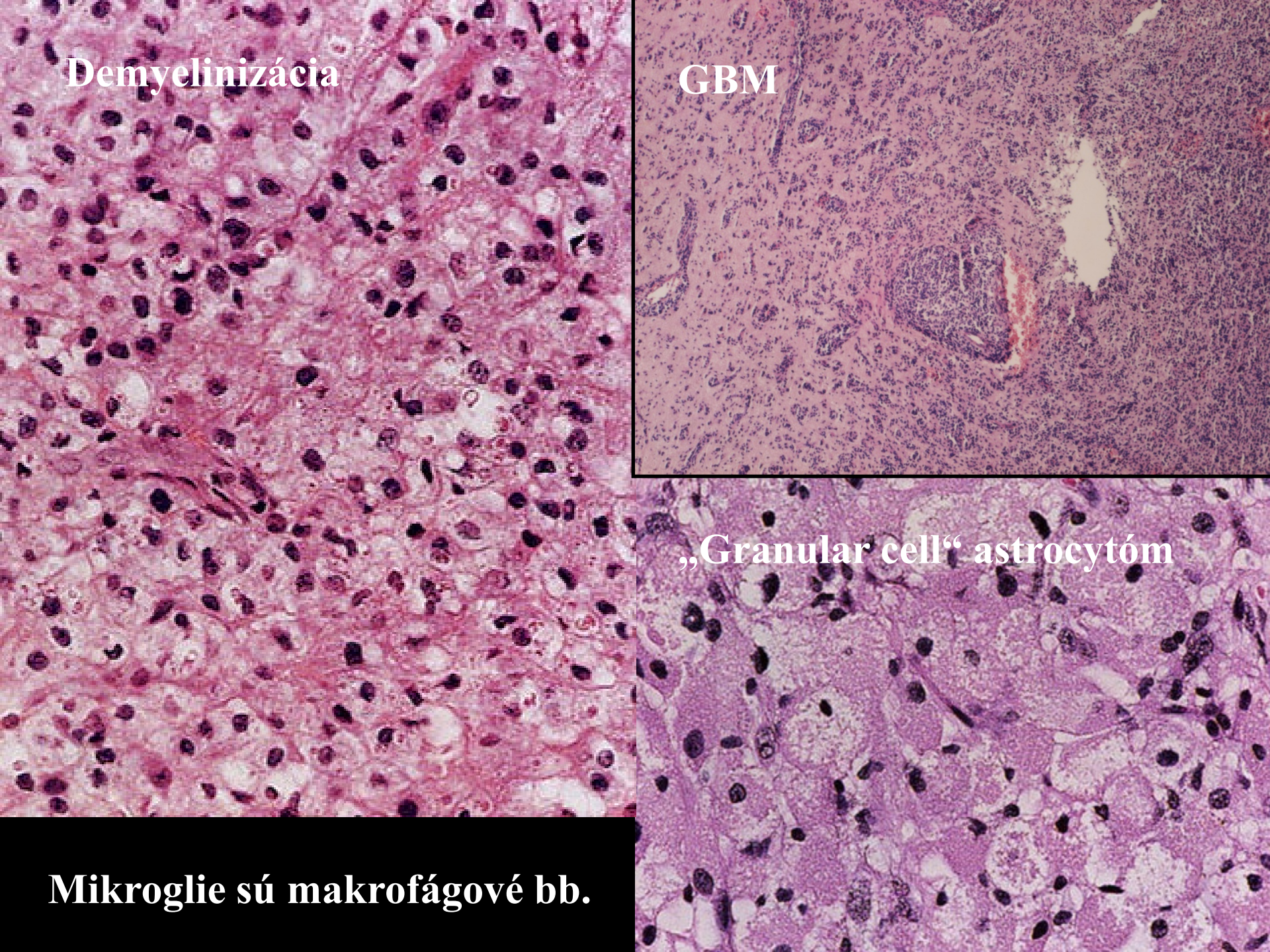
- atypické reaktívne astrocyty (gemistocyty)
- hypercelulárne (lebo makrofágy)
- makrofágy môžu vyzerat' ako oligodendroglie (perinukleárne prejasnenie)
- mitózy, vysoké Ki67 (v zápalových bb.)
- nekróza
- cystická degenerácia, kavitácia

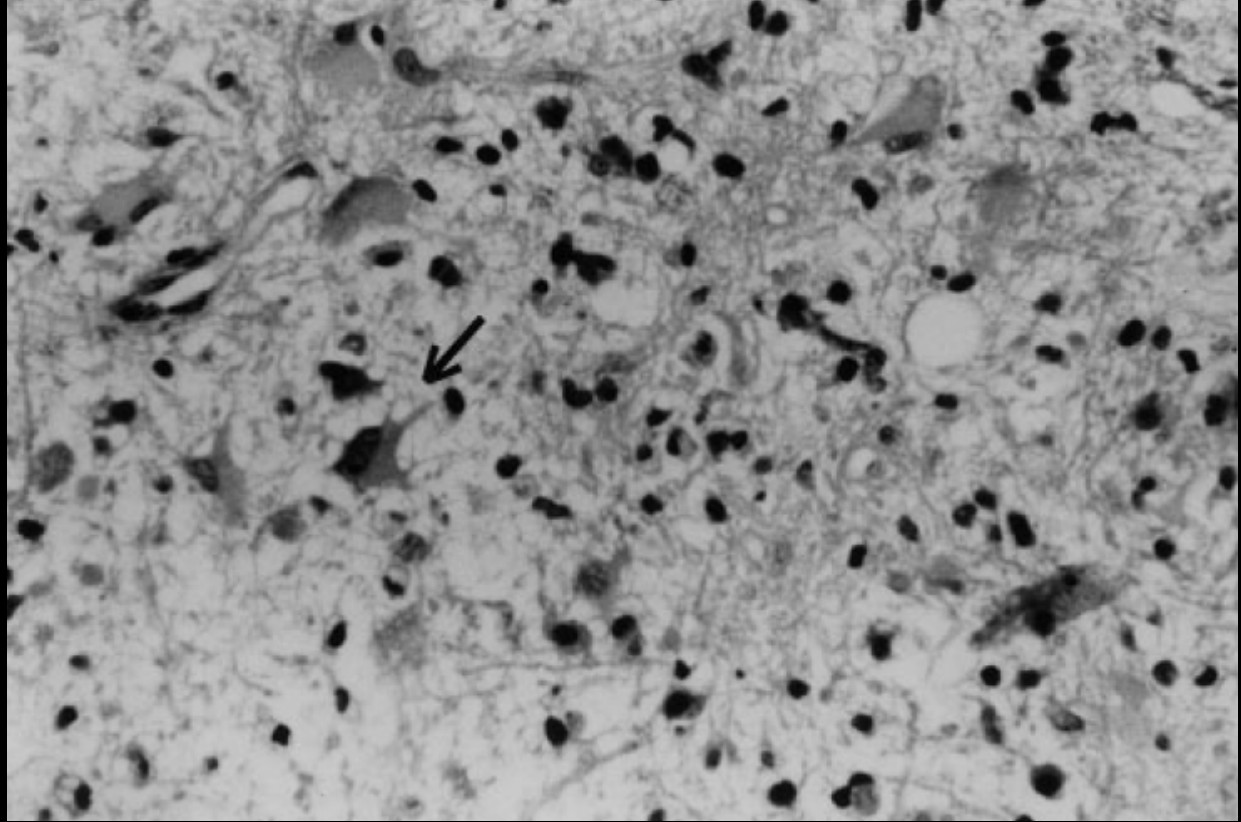
Demyelinizácia

GBM

„Granular cell“ astrocytóm

Mikroglie sú makrofágové bb.





Journal of Neuro-Oncology **54**: 71–76, 2001.
© 2001 Kluwer Academic Publishers. Printed in the Netherlands.

Clinical Study

Pseudotumoral demyelination: a diagnosis pitfall (report of three cases)

Dain Heyman¹, Manuel Delhay¹, Dominique Fournier¹, Philippe Mercier³, Marie-Christine Rousselet²
and Philippe Menei¹

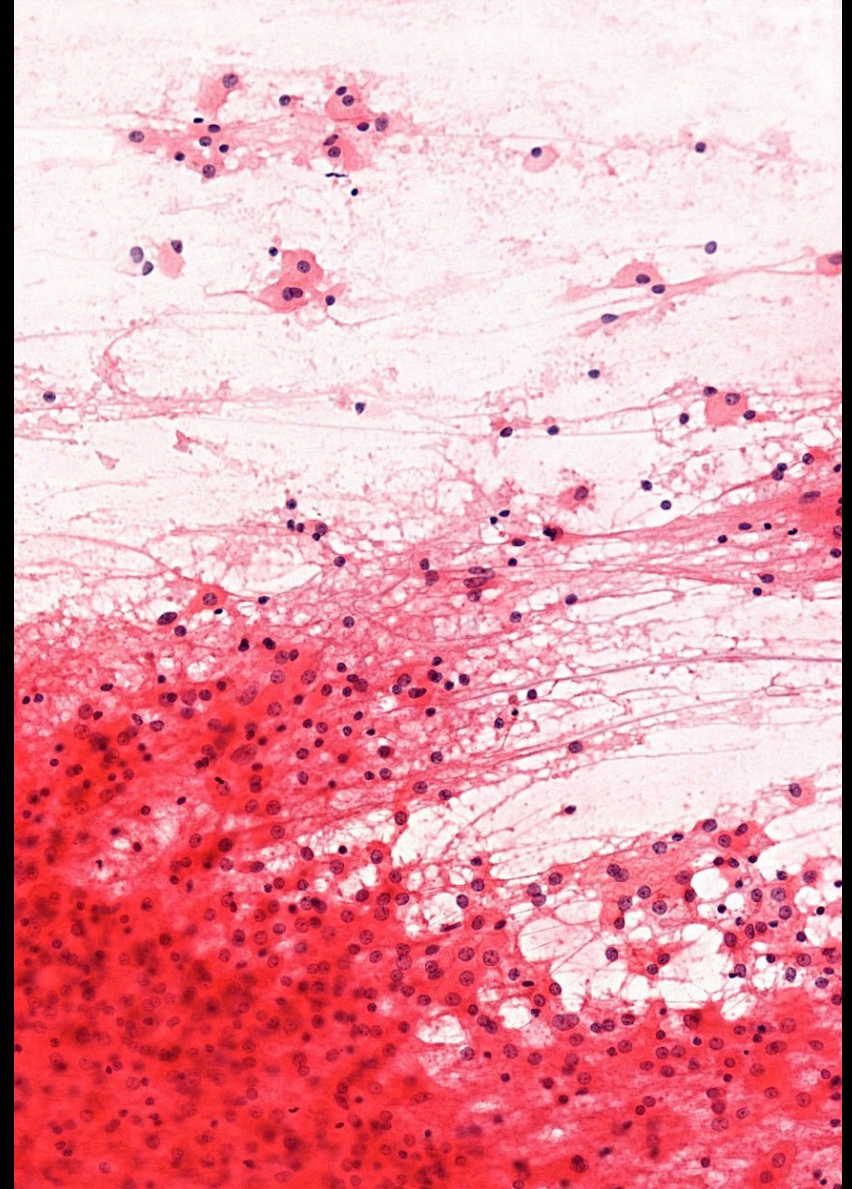
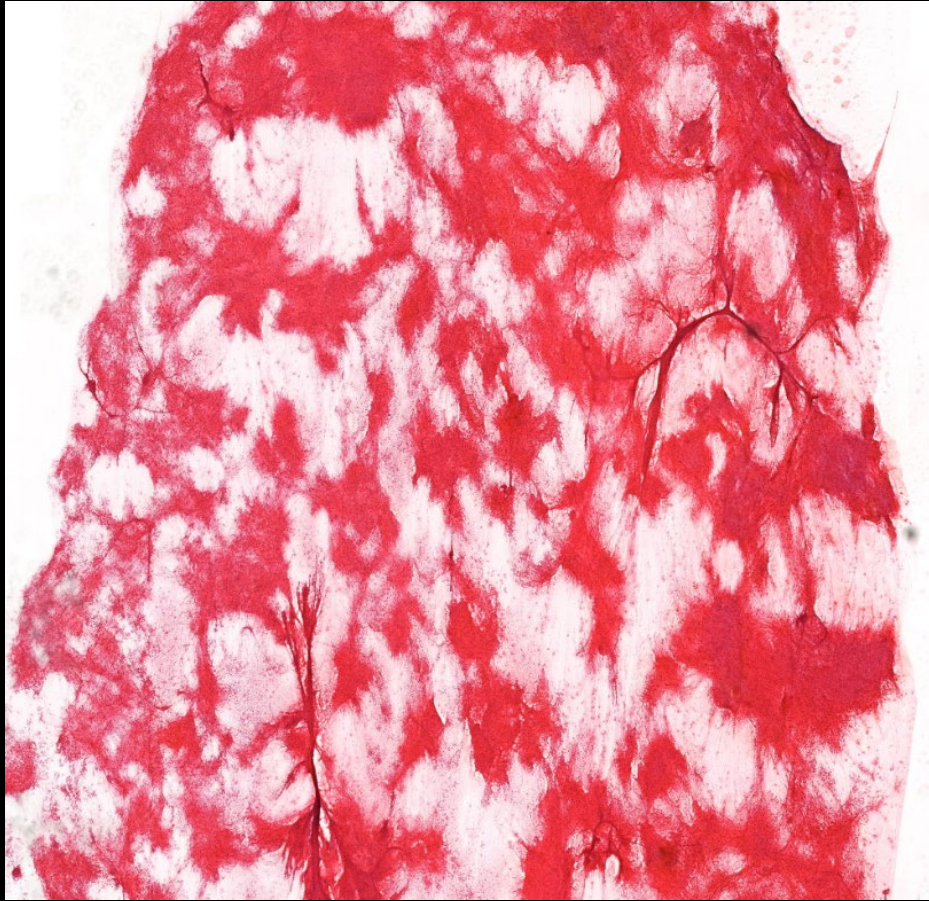
¹*Department of Neurosurgery,* ²*Laboratory of Pathology, University Hospital, Angers, France;*

³*Laboratory of Anatomy, Medical School, Angers, France*

„Red flags?“

- dobré ohraničenie
- parivaskulárny zápal
- *makrofágy (treba ich vidieť)*
- Creutzfeldtove bb.
- (mladší človek s MR susp. dg. lymfómu)
- špeciálky: Luxol, MBP, CD68, NFP

Cytológia pri peroperačnej biopsii



Dif dg. demyelinizácie

- rozličné typy demyelinizácii
- ischemia
- lymfóm po kortikoidoch

Demyelinizačné zmeny v histologickom obraze mozgu

Sclerosis Multiplex. Baló koncentrická skleróza.

Neuromyelitis Optica. Akútna diseminovaná encefalomyelitída. Encefalomyelitída. Akútna hemoragická leukoencefalitída. Progresívna multifokálna leukoencefalopatia. Subakútna sklerotizujúca panencefalitída. HIV

leukoencefalopatia. Binswanger disease. CADASIL.

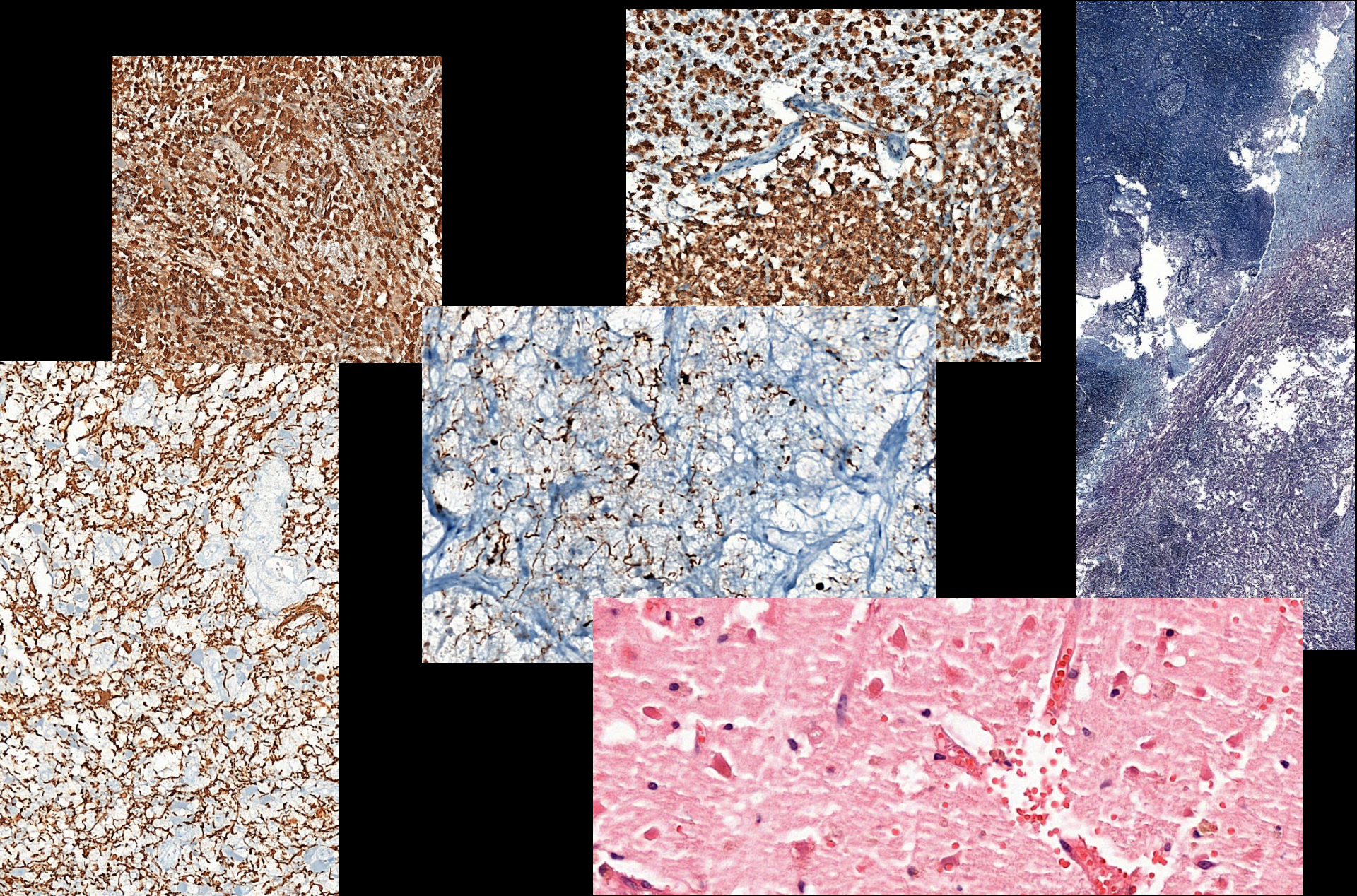
Lymfóm po steroidoch. Ischémia. Tuková embólia...

Dá sa z histologického obrazu demyelinizácie urobiť špecifická diagnóza?

PATHOLOGY	DIAGNOSIS
Confluent Demyelination	MS/Marburg/TDLs
Perivenular Demyelination	ADEM/AHLE
Concentric Demyelination	BCS/Marburg/NMOSD/TDLs
Immunopatterns I-IV II III	MS/TDLs MS/Marburg/MOG-Ab MS/BCS/NMO/NMOSD
Subpial Cortical DM	MS/ADEM
Perivenular Hemorrhages	AHLE
Astrocytopathy	BCS/AHLE/NMO/NMOSD
Vasculocentric Complement	NMO/NMOSD
AQP4 loss in active DM	NMO/NMOSD

Claudia F. Lucchinetti, MD
Professor of Neurology
Mayo Clinic, Rochester MN

Demyelinizácia vs. ischemia



Demyelinizácia vs. lymfóm (po kortikoidoch, ale aj bez)

- nádorové lymfocyty môžu úplne chýbať
- PCNSL starší (60 / 30 rokov), početné apoptózy, nepravidelná fok. demyelinizácia, nepravidelný okraj, výraznejšia prímes T lymfocytov
- klonalita lymfocytov?

Brain Pathology ISSN 1015-6305

RESEARCH ARTICLE

Diagnostic red flags: steroid-treated malignant CNS lymphoma mimicking autoimmune inflammatory demyelination

Alonso Barrantes-Freer¹, Aylin Sophie Engel¹, Odir Antonio Rodríguez-Villagra², Anne Winkler¹, Markus Bergmann³, Christian Mawrin⁴, Tania Kuempfel⁵, Hannah Pellkofer¹, Imke Metz¹, Annalen Bleckmann⁶, Silvia Hernández-Durán⁷, Sven Schippling⁸, Elisabeth J. Rushing⁹, Stephan Frank¹⁰, Markus Glatzel¹¹, Jakob Matschke¹¹, Christian Hartmann¹², Guido Reifenberger¹³, Wolf Müller¹⁴, Hans-Ulrich Schildhaus¹⁵, Wolfgang Brück¹, Christine Stadelmann¹

¹ Institute of Neuropathology, University Medical Center Göttingen, Göttingen, Germany.

² Neuroscience Research Center, University of Costa Rica, San José, Costa Rica.

³ Institute of Neuropathology, Hospital Bremen Mitte, Bremen, Germany.

⁴ Institute of Neuropathology, University Hospital Magdeburg, Magdeburg, Germany.

⁵ Institute of Clinical Neuroimmunology, Ludwig-Maximilians-University, Munich, Germany.

⁶ Department of Haematology-Oncology, University Medical Center Göttingen, Göttingen, Germany.

⁷ Department of Neurosurgery, University Medical Center Göttingen, Göttingen, Germany.

⁸ Clinic for Neurology, University Hospital Zürich, Zürich, Switzerland.

⁹ Institute of Neuropathology, University Hospital Zürich, Zürich, Switzerland.

¹⁰ Institute of Neuropathology, University Hospital Basel, Basel, Switzerland.

¹¹ Institute of Neuropathology, University Hospital Hamburg-Eppendorf, Hamburg, Germany.

¹² Department of Neuropathology, Institute of Pathology, University Medical Center Hannover, Hannover, Germany.

¹³ Institute of Neuropathology, Heinrich Heine University, Düsseldorf, Germany.

¹⁴ Department of Neuropathology, University Medical Center Leipzig, Leipzig, Germany.

¹⁵ Institute of Pathology, University Medical Center Göttingen, Göttingen, Germany.

Clinical Neuropathology, Vol. 25 – No. 1/2006 (29-36)

Malignant lymphoma of the central nervous system: difficult histologic diagnosis after glucocorticoid therapy prior to biopsy

Y.-L. Choi¹, Y.-L. Suh¹, D. Kim¹, Y.H. Ko¹, C.O. Sung¹ and J.I. Lee²

¹Departments of Pathology and ²Neurosurgery, Samsung Medical Centre, Sungkyunkwan University School of Medicine, Seoul, Korea

Vlastný súbor

- 8 rokov (2013 – 2021) kľúčové slovo „demyelinizácia“
- 16 prípadov
- 6 prípadov bolo vyradených: 1x astrocytóm v chronickej remitujúcej multiplexnej skleróze, 4x ischemia (identifikovaná histologicky a/alebo po histologicko-MR korelácii), 1x zápal / absces
- zostalo 10 akútnych tumoriformných demyelinizácií

Vlastný súbor, výsledky

- frekvencia 1,25 prípadu za rok, ale 4 prípady boli v roku 2021 („selection bias“)
- vek pacientov bol v rozsahu 14 – 63 rokov (priemer 36,2; medián 38,5)
- 6 žien a 4 muži
- 6 „in house“, 4 z iných pracovísk
- klinická dg. bola tumor 9x (8x glióm, 1x lymfóm), len jeden prípad mal pred biopsiou suponovanú tumoriformnú demyelinizáciu

Vlastný súbor, výsledky

- histologicky strata myelínu, množstvo makrofágov a relatívne zachovanie axónov konzistentné s demyelinizáciou
- vo všetkých prípadoch boli zachytené reaktívne gemistocytické glie dostatočne atypické aby pripomínali nádorové astrocyty
- v 6 prípadoch bola chybná iniciálna histologická diagnóza (5x glióm, 1x dif. dg. lymfóm-glióm)

Vlastný súbor, výsledky

- finálna histologická diagnóza bola 9x akútna demyelinizácia, v jednom prípade ostala otvorená dif. dg. demyelinizácie a lymfómu po kortikoidoch.
- *v 3 prípadoch došlo k chybnému manažmentu pacientov* (1x ožiarenie pacienta, 2x radikálnu operáciu po chybnnej predoperačnej diagnóze gliómu)

Aká je šanca stretnúť sa s SM v biopsii na Slovensku?

- podľa štatistiky Národného centra zdravotníckych informácií (2015) bolo na Slovensku v priebehu roka novodiagnostikovaných 1 608 pacientov
- tumefaktívna MS predstavuje 1 - 2 / 1000 prípadov SM
- cca 1,5 – 3 prípady za rok na SK

Záver

*Patológ (aj rádiológ) by mal pri dg.
mozgového nádoru vždy myslieť
na dif dg. demyelinizácie.*

d'akujem za pozornosť