

PRIMITIV NEUROECTODERMAL TUMOR (PNET)

EDUARD HAXHIHYSENI*

Summary

PRIMITIVE NEUROECTODERMAL TUMOR (PNET)

Primitive neuroectodermal tumor (PNET) is an embryonal tumour in the cerebrum or suprasellar region composed of undifferentiated or poorly differentiated neuroepithelial cells which have the capacity for or display divergent differentiation along neuronal, astrocytic, ependymal, or melanocytic lines.

A 20 years old was hospitalized at neurosurgical service with disturbances of consciousness, increased intracranial pressure and motor deficit. The clinical diagnose was sarcoma? PNET?

After the surgical intervent in the right temporal part the tumoral mass was sent for histopathological examination, resulted PNET.

Conclusion: The rare evidence of this pathology and the value of histopatologic examination.

Primitiv Neuroectodermal Tumor (PNET) është tumor embrional i trurit ose i rajonit supraselar i përbërë nga qeliza neuroepiteliale të padiferencuara ose të diferencuara pak, të cilat kanë një kapacitet për të treguar divergjencën e diferencimit për gjatë linjave neuronale, astrocitare, ependimale, muskulare, melanocitike ose retinale.

Tumoret me një diferencim neuronal të dukshëm janë emërtuar neuroblastoma dhe nëse qelizat ganglionare janë gjithashtu të pranishme, emërtohet ganglioneuroblastoma.

Sinonim tjetër është "Tumori blu", gjithashtu është sugjeruar të përdoret termi PNET supratentorial.

Në nivelin nervor emërtohet edhe me termin specifik cPNETs (c=qendrore ose intra aksiale) për

ta dalluar nga pPNETs (p=periferike ose ekstra aksiale) nga ai ku bëjnë pjesë sarcoma Ewing, tumori torako-pulmonar i askin, neuroblastoma e sistemit nervor simpatik, neuroepitelioma periferike dhe ndonjë tumor tjetër.

Ky tumor prek moshën pediatrike, por mund të takohet edhe tek adultet. Janë vërejtur raste të PNET si pasojë e rrezatimit të SNQ tek të sëmurë me leucemi dhe limfomë. Është tumor i gr. IV.

Përshkrim rasti

Pacienti I.D. 20 vjeç shtrohet në Shërbimin e Neurokirurgjisë në datë 19.02.2003 me ankese: shqetësime të vetëdijes, rritje të presionit intrakranial.

Nga ekzaminimi imazherik CT, u përcaktua masë tumorale në lobin temporal të djathtë e vaskularizuar.

* Dërguar në Redaksi në Janar 2008, miratuar për botim Shkurt 2008.

Nga Departamenti i Anatomise Patologjike, Fakulteti i Mjekesise, Tirane.

Adresa për letërkëmbim: Haxhihyseni E., Departamenti i Anatomise Patologjike, Fakulteti i Mjekesise, Tirane.

Diagnoza sipas përshkrimit të CT ishte sarkoma ? PNET? Pas ndërhyrjes neurokirurgjike në ekzaminimin histopatologjik u vërejtën:

Makroskopikisht: formacion tumoral i çrregullt, me zona hemorragjike dhe zona me ngjyrë të verdhë (nekroze).

Mikroskopikisht: Në mikroskopinë optike, në ngjyrimin me H.E. u vërejt kuadër histologjik i ngjashëm me meduloblastomen; densitet i lartë qelizor i përbërë nga qeliza të vogla neuroepiteliale të padiferencuara, me indeks mitotik të lartë. Bërthamat me formë të ndryshme dhe citoplazëm të dukshme, nukleolat nuk vëreheshin, por në raste të tjera mund të vërehen.

Nekroza prezantoheshe me fusha të gjera, që rrethonin indin tumoral, vazat e gjakut të shtuara hiperemike dhe pellgje hemorragjike.

Për vetë veçoritë e tumorit; duke marrë parasysh se ishte rasti i parë i diagnostikuar me PNETs, mungesën e imunohistokimise, si dhe moshën e re të pacientit, u vendos që biopsia të dërgohet në Universitetin e Romës, Itali në sajë të bashkëpunimit bilateral. Konfirmimi u kthye me diagnozën PNET. Tumori bëri recidive pas rreth dy muajsh.

Diskutim

Studimi PNETs paraqet rëndësi për histogenezën e paqartë të tumorit, natyrën embrionale si dhe vendosjen e larmishme topografike, moshë që prek (kryesisht fëmijët ose/dhe adultet). Gjithashtu dhe këndvështrimi i ndryshëm për klasifikimin morfologjik është një arsye tjetër që ndikon në vështirësinë e përcaktimit të diagnozës.

Nisur nga terminologjia tumori takohet në hapësirën supratentoriale ose rajoni supraselar.

Mesatarja e moshës për PNETs është nga 4 javësh deri 10 vjeç. Raporti meshkuj: femra është 2 : 1.

Vërehen dhe raste në moshën adulte, të ngjashme me rastin tonë. Shenjat dhe simptomat janë të lidhura me origjinën e tumorit. Këto shenja në tru paraqiten me dhembje, turbullime të vetëdijes, rritje të presionit intrakranial ose deficit motor.

Kur tumori është supraselar shkakton probleme me shikimin dhe/ose probleme endokrine.

Nëse pacienti është fëmijë, qarkullimi i gjakut në kokë mund të rritet më shumë se normalisht.

Diagnoza preoperatorë mbështetet pa dyshim në ekzaminimin imazherik. Në CT zakonisht PNET paraqitet me rritje të densitetit të masës, e cila merr kontrast. Mund të paraqitet masë solide ose të përmbaje kiste, zona nekrotike ose kalcium.

Në MRI pamja mund të ndryshojë në varësi të vendodhjes së tumorit. Përmasat e PNETs janë të ndryshme dhe të lidhura me shenjat klinike. Ato që ndodhen në rajonin supraselar kanë tendencë të jenë më të vegjël se ato që ndodhen në tru. Tumoret parenkimale të trurit mund të kenë një rritje të madhe me ose pa kiste dhe hemoragji.

Imuno-histokimia

Vlera e imunohistokimise në diagnozën e PNETs është e pa zëvendësueshme, për vetë natyrën embrionale të tumorit. Më të përdorurit GFAP, NFP, Desmin dhe Ki-67.

Për histogenezën mendimet janë të ndryshme dhe kontradiktore.

Faktorët e prognozës dhe konkluzioni

Fëmijët që janë më pak se 2 vjeç, në kohën që janë diagnostikuar PNET supratentorial kanë prognozë më të errët se fëmijët më të rritur. Prognoza shkon në 5 vjet me mbijetesë 34% në kontrast me 85% me fëmijët që janë diagnostikuar me PNET të lokalizuar në fosën posteriore.

BIBLIOGRAFIA

1. **Brustle O, Ohgaki H, Schmitt HP, et al:** Primitive neuroectodermal tumors after prophylactic central nervous system irradiation in children. *Cancer* 1992;69:2385-2392.
2. **Janss A, Yachnis AT, Silber JH, et al:** Glial differentiation predict poor clinical outcome in primitive neuroectodermal brain tumors. *Ann Neurol* 1996; 39:481-489.
3. **Rorke LB, Trojanowski JQ, Lee VMo-Y, et al:** Primitive neuroectodermal tumors of the central nervous system. *Brain Pathol* 1997;7:765-784.
4. **Gould VE, Jansson DS, Molenaar WM, et al:** Primitive neuroectodermal tumor. *Lab Invest* 1990;62:498-509.
5. **Becker LE, Hinton D.:** primitive neuroectodermal tumors of the central nervous system. *Hum Pathol* 1983;4:538-550.
6. **McLendon, RE, Burger PC.:** The primitive neuroectodermal tumor. *JPediatr Neuro* 1987;3:1-8.
7. **Russell DS, Rubinstein LJ.:** Pathology of tumours of the nervous system. 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins 1989:247-89.
8. **Cruz-Sanchez FF, Rossi ML, Moss TH.:** Differentiation in embryonal neuroepithelial central nervous system. *Cancer* 1991;67:965-76.
9. **Jay V, Pienkowska M, Becker L.:** Primitive neuroectodermal tumor of the cerebrum and cerebellum. *Mod Pathol*, 1995;8:488-491.
10. **Becker LE:** primitive neuroectodermal tumors. New York, Springer-Verlag 1989, 59-69.