

DESMOPLASTIK INFANTILE GANGLIOGLIOMA (DIG)

EDUART HAXHIHYSENI, MENTOR PETRELA, ARTUR XHUMARI,
MAJLINDA BUBA*

Summary

INFANTILE DEMOPLASTIC GANGLIOGLIOMA (DIG)

A massive, desmoplastic superficially situated mixed glioneuronal neoplasm of infancy. DIG is a rare incompletely characterized entity. Virtually all DIGs present in patients under the age of one year but similar lesions have been reported in older patients. The tumors are supratentorial and superficially situated. A large cyst with an overlying solid contrast enhancing component is often observed in CT and MRI.

Desmoplastika infantile ganglioglioma është tumori i rrallë intracranial, supratentorial superficial i moshës pediatrike që prek fëmijë deri në dy vjeç. Është përshkruar për herë të parë në vitin 1987 nga Vander Berg dhe deri sot në botë numërohen rreth 50 raste. Pacienti më i ri ka qënë me moshë 4 muaj. Termi është quajtur i tillë për të shpjeguar origjinën perinatale. Zakonisht kanë lokalizim frontal ose parietal afër durës me pamje kistike ose nodulare. Tumori është i përbërë nga komponenti desmoplastik i bollshëm dhe qeliza ganglionare, kurse prania e qelizave astrocitare do ta emërtonte desmoplastik infantil astrocitoma (DIA) (7).

Përshkrimi i rastit: Pacienti G.P. me moshë 6-muajsh shtrohet në Klinikën e neurokirurgjisë me anamnezën e mëposhtme: lindje normale, binjakë, 4 javë me të vjella, grindje e vazhduar.

Prej dy javësh është vërejtur rritje e perimetrit kranial dhe tumefaksion frontal. Në ekzaminimin imazherik u vu re masë e atashuar me durën dhe formacion kistik. Interventi kryhet me datë 7.11.2005, ku vërehen dëmtimet e mësipërme. Masa paraqitet e bardhë e fortë në sipërfaqe të trurit ku një lame e hollë korteksi frontal rrethon nga sipër masën. Formacioni kistik i madh me likid të verdhë të tejdukshëm pa ere. Pareti i ventrikulit lateral -respektohet.

Post operator: Fëmija pa deficite, pa -temperaturë.

Diagnoza klinike: PNET? Astrocitoma kistike.

Në ekzaminimin histopatologjik të biopsisë me Nr. 7107 09/05 u vërejtën këto dëmtime.

Makroskopikisht: Formacion tumoral me formë nodulare me përmasa 4x3x4cm, në prerje ngjyrë e bardhë në bezhë, homogjene e kufizuar mirë, me konsistencë të ruajtur.

* Dërguar në redaksi në Shtator 2008, miratuar në Tetor 2008.

Nga Departamenti i Anatomisë Patologjike.

Adresa për letërkëmbim: Haxhihyseni E.: Departamenti i Anatomisë Patologjike.

Mikroskopikisht: Ngjyrimet e përdorura ishin H.E, trikrom, gomori. Në mikroskopinë elektronike me ngjyrimin H.E. u konstatua stromë e bollshme që në ngjyrimin me trikrom doli pozitivitet i theksuar, gjë që tregon për karakterin desmoplastik si edhe qeliza ganglionare dhe astrocitare. Nekroza dhe mitoza nuk u vunë re. Si rezultat i repertit të përshkruar arritëm në konkluzionin se kemi të bëjmë me një tumor desmoplastik.

Diagnoza diferenciale ishte tumor mesenkimal, gliosarkome, PNET ose desmoplastik infantile gangliogliome. Duke u nisur nga mosha, MRI, mungesa e nekrozës dhe mitozave menduam për DIG. Por si tumor i rrallë (zbuluar 1987) menduam që ta konfirmojmë biopsinë, duke e plotësuar me ngjyrimet imunohistokimike. Për këtë arsye biopsia dërgohet në Universitetin e Romës. Konfirmohet diagnoza -DIG.

Diskutim

DIG janë tumore intrakraniale të rrallë që zakonisht shfaqen 2 vitet e para të jetës. Ato janë supratentorial dhe përgjithësisht kanë

dimensione të mëdha dhe kistike. Lokalizimet më të shpeshta janë lobi frontal dhe parietal (në rastin tonë është frontal). Pacienti më i ri ka qënë me moshë 4 muajsh kurse rasti jonë është 6-muajsh. Simptomat dhe shenjat klinike më të shpeshta janë kokë shumë më e madhe se norma, të vjella, dhembje koke si dhe vonesa psikomotore. Trajtimi kirurgjikal në këto raste është zgjedhja më e mirë. Janë të operueshëm lehtë për shkak të vendosjes dhe ngjyrës që i bën të dallueshëm. Pas heqjes kirurgjike nuk rekomandohet ndonjë terapi, për faktin që tumori është me malinjitet të ulët. Kimioterapia është opsion për fëmijët me dekurs jo të mirë pas operacionit.

Imunohistokimia: Me mikroskopinë optike janë tumore, të cilët paraqesin vështirësi diagnostike. Diferencimin midis DIG dhe DIA e bën imunohistokimia. GFAP është pozitiv i lartë në DIA. Përdoren gjithashtu sinaptopisin dhe markuse neuronal.

Prognoza: Të sëmurët me DIG është e mirë, mund të ketë rekurencë në intervale që shkojnë deri në 14 vjet sikurse janë raportuar raste të zhdukjes spontane të tumorit (1,2,3,4,5,6).

BIBLIOGRAFI

1. **Becker L.E.:** Central neuronal tumors in childhood J.Neuro-Onkol. 1995;24;13-19.
2. **Childrens Nervous Sistem 2007** Jun,28(6);619-20.
3. **De Chadaverian JP, Pattisapee JV, Faerber EN:** Desmoplastik cerebral astrocitoma of infancy.Cancer 1990;66:173-9.
4. **Felix I., Bilbao JM., Becker LE:** Cerebral and cerebelar gangliocytoma, Acta Neuropath.1994;88:246-251.
5. **Kleihuer P., Bruger PC, Cohen ME:** Bearn Pathology 1993,3;255-68.
6. **Sluchelmeister K., Bergmann M., Busch G.:** Desmoplastic ganglioglioma;report of two-infantil cases.
7. **Vonden Berg S., May EE, Bubeinstein L.:** Neurosurgery 1987;66:58-71.