

Novinky ve WHO klasifikaci nádorů centrálního nervového systému 2016

2. část: Embryonální nádory CNS a ostatní skupiny nádorů (kromě difúzních gliomů)

Josef Zámečník,¹ Boris Rychlý,² Marián Švajdler^{3,4}

¹ Ústav patologie a molekulární medicíny 2. lékařské fakulty UK a FN v Motole, Praha, Česká republika

² Cytopathos s.r.o., Bratislava, Slovenská republika

³ Šiklův ústav patologie, Univerzita Karlova v Praze, Lékařská fakulta v Plzni a Fakultní nemocnice Plzeň, Česká republika

⁴ Biopstická laboratoř, s.r.o., Plzeň, Česká republika

SOUHRN

Revidovaná WHO klasifikace nádorů centrálního nervového systému z roku 2016 obsahuje výrazné koncepční změny v porovnání s klasifikací z roku 2007. Podobně jako ve skupině difúzních gliomů došlo v posledních letech k výraznému posunu v poznání molekulárního pozadí nádorové biologie také v kategorii embryonálních nádorů CNS, zejména u meduloblastomu. Klasifikace nyní uvádí nové jednotky, které definuje jak histologicky tak zároveň na podkladě jejich molekulárních změn. Tento článek dále diskutuje novinky i ve skupině gliomů (kromě difúzních gliomů), u nádorů mozkových plen a u nádorů z pochvy periferního nervu.

Klíčová slova: WHO klasifikace – meduloblastom – AT/RT – pleomorfní xantoastrocytom – pilocytární astrocytom – nádory z pochvy periferního nervu

Update on the 2016 WHO classification of tumors of the central nervous system. Part 2: Embryonal tumors and other tumor groups (except for diffuse gliomas)

SUMMARY

The 2016 revision of the WHO classification of tumors of the central nervous system is a conceptual advance over the 2007 classification system. Similarly to the group of diffuse gliomas, a significant shift in the understanding of the molecular background and tumor biology has recently occurred also in the category of embryonal CNS tumors, especially in meduloblastomas. The classification now incorporates new entities that are defined by both histology and molecular features. Updates in the group of gliomas (except for diffuse gliomas), in the meningeal tumors as well as in the tumors of peripheral nerve sheaths will also be discussed.

Keywords: WHO classification – meduloblastoma – AT/RT – pleomorphic xanthoastrocytoma – pilocytic astrocytoma – peripheral nerve sheath tumors

Cesk Patol 2017; 53(1): 22-28

Kromě difúzních astrocytárních a oligodendroglálních nádorů, kterým byl věnován první článek v tomto čísle časopisu, doznaly v revidované WHO klasifikaci z roku 2016 (1) nejvýznamnějších změn v diagnostické koncepci embryonální nádory CNS a mezi nimi zejména meduloblastom. Těmto jednotkám tedy bude věnována největší část tohoto sdělení. Změny v revidované klasifikaci u ostatních skupin nádorů budou shrnuty v druhé části článku.

MEDULOBLASTOM A OSTATNÍ EMBRYONÁLNÍ NÁDORY CNS

Podobně jako ve skupině difúzních gliomů došlo v posledních letech k výraznému posunu v poznání molekulárního pozadí nádorové biologie také v kategorii embryonálních nádorů CNS. Zároveň bylo prokázáno, že detekce řady z molekulárních změn má přímé klinické využití pro svou výraznou prognostickou (a potenciálně prediktivní) hodnotu, což by se mělo projevit v přesnější terapeutické stratifikaci pacientů a potenciálně i v lepších léčebných výsledcích.

Meduloblastomy jsou nově klasifikovány nejen podle svých histopatologických charakteristik, ale také podle svých molekulárních znaků. Vícečetné studie transkriptomu, microRNA a methylomu meduloblastomů (2,3) ve shodě prokázaly, že meduloblastomy lze rozdělit do několika molekulárních podskupin (4) a že tyto podskupiny představují nejen rozdílné jednotky co se týče jejich molekulárního pozadí, ale i jednotky s výrazně rozdílným biologickým chováním a tedy i prognózou. Tzv. integrovaná diagnóza meduloblastomu by nově měla obsahovat zařazení nádoru do dvou klasifikací - jednak jako *meduloblastom histologicky definovaný*, jednak jako *meduloblastom geneticky*

✉ Adresa pro korespondenci:

Prof. MUDr. Josef Zámečník, Ph.D.

Ústav patologie a molekulární medicíny

2. LF UK a FN v Motole

V Úvalu 84, 150 06 Praha 5

tel.: 224 435 635

e-mail: josef.zamecnik@lfmotol.cuni.cz