

Angiocentric neuroepithelial tumor (ANET): A new epilepsy-related clinicopathological entity with distinctive MRI

Autoren:

Lellouch-Tubiana A, Boddaert N, Bourgeois M, Fohlen M, Jouvet A, Delalande O, Seidenwurm D, Brunelle F, Sainte-Rose C
Brain Pathol 2005;15:281

Referent: Prof. Dr. I. Blümcke, Erlangen



gute experimentelle oder klinische Arbeit

Zusammenfassung Epilepsie-assoziierte Tumoren stellen etwa ein Drittel aller strukturellen Läsionen bei Therapie-refraktären fokalen Epilepsien dar. In Deutschland können wir auf etwa 840 im Rahmen des Neuropathologischen Epilepsie-Registers aufgenommene Fälle zurückblicken. Trotz dieser hohen Zahl ist sowohl die histopathologische Klassifikation der Tumoren als auch das Verständnis von Ätiologie und Pathogenese noch weitgehend unerforscht. Dies ist vor allem vor dem Hintergrund zu betrachten, dass das morphologische Spektrum Epilepsie-assoziiierter Tumoren vielgestaltig ist und von dem üblichen neuroonkologischen Patientengut (vor allem maligne Gliome, Meningeome, embryonaler Tumoren oder Metastasen) erheblich abweicht. Es ist daher nicht verwunderlich, dass in dem Kollektiv Epilepsie-assoziiierter Tumoren immer wieder neue Varianten und Entitäten beschrieben werden können. In der vorliegenden Arbeit von Arielle Lellouch-Tubiana und Mitarbeitern wurde ein solch neuer Tumortyp aus einem Kollektiv von 204 kindlichen Patienten (im Alter von 2 bis 14 Jahren) herausgefiltert. Bei 10 Kindern konnte eine neue klinisch-pathologische Entität herausgearbeitet werden, welche sowohl durch ein relativ spezifisches Erscheinungsbild in der Magnetresonanztomographie auffällig war, als auch histomorphologisch durch perivaskulär angeordnete (angiozentrische) Achstumsarchitekturen auffiel. Die Tumorzellen sind weitgehend glialer Herkunft und deutlich mit dem sauren Gliafaserprotein anfärbbar. Auf der anderen Seite lassen sich auch neuronale Zellpopulationen immunistochemisch charakterisieren. Aus diesem Grund wurde der Tumor als angiozentrischer, „neuroepithelialer“ (und nicht rein glialer) Tumor bezeichnet. In der Bildgebung fällt eine Beteiligung der grauen und weißen Substanz auf (in 9 von 10 Fällen konnte die MRT-Untersuchung ausgewertet werden). Sowohl der Temporallappen als auch der Frontal- und Parietallappen waren betroffen. Bei einer T1Wichtung zeigt der Tumor ein intrinsisch hohes Signal sowie eine Verbindung der Tumormasse mit dem Ventrikel. Die klinischen Merkmale dieser Patientenpopulation sind durch einen sehr frühen Anfallsbeginn charakterisiert (der jüngste Patient war 2 Jahre, der älteste 13 Jahre alt), im Mittel bestand die Epilepsie für 9 Jahre bevor ein Epilepsie-chirurgischer Eingriff erfolgte. Bei 7 von 10 Patienten wurde der Tumor „en bloc“ reseziert. Der Follow-up reicht in dem Kollektiv von 2 Monaten bis 6 Jahre. Bei allen Patienten war eine deutliche Besserung der Anfallsfrequenz zu registrieren (Engel 1A - Engel 2). Es wurde kein Rezidivtumor in dem Beobachtungszeitraum entdeckt.

Kommentar: Epilepsie-assoziierte Tumoren sind für das gesamte neuroonkologische Patientenkollektiv gesehen sehr selten, allerdings hinsichtlich ihrer histopathologischen Klassifizierung nach wie vor herausfordernd. Es können sehr unterschiedlich gestaltete Varianten ein und derselben Tumortyps beobachtet werden, z.B. bei Gangliogliomen und dysembryoplastischen neuroepithelialen Tumoren. Da diese strukturelle Pleomorphie nicht mit einem erhöhten Rezidivrisiko behaftet ist, ist die richtige histologische Zuordnung klinisch relevant. Es ist daher nicht verwunderlich, dass aus diesem ungewöhnlichen Kollektiv heraus neue Entitäten zu beschreiben sind. Meine eigene Arbeitsgruppe hat dies bereits 2004 postuliert und nun wird aus Frankreich eine neue Variante beschrieben. Ich denke, es ist wichtig, dass auch diese Variante Eingang in die neuropathologische Diagnostik findet. Das sog. ANET scheint klinisch einen guten Verlauf zu zeigen, so dass z.B. die Abgrenzung gegenüber angiozentrischen

pilozytischen Astrozytomen gerechtfertigt erscheint. Letztere können nach jüngsten Untersuchungen häufiger rezidivieren oder eine maligne Progression durchschreiten. Interessanterweise wurde zeitgleich von einer amerikanischen Arbeitsgruppe eine Originalarbeit mit der gleichen neuen Tumorentität publiziert (Titel: Monomorphous angiocentric glioma: A distinctive epileptogenic neoplasm with features of infiltrating astrocytoma and ependymoma“ der Autoren Wang et al., erschienen im JNeuropathol Exp Neurol 2005;64:875-881. Die Autoren beschreiben 8 Fälle, welche histologisch dem ANET verwandt sind und wahrscheinlich in dieselbe Gruppe einzuordnen sind. Es bleibt nun der neuropathologisch und Epilepsie-chirurgisch interessierten Community überlassen, ob diese Tumorentität in eine revidierte WHO-Klassifikation Eingang finden wird. Ich würde dies sehr begrüßen, da die Tumoren analog WHO Grad I einzustufen wären und somit für die betroffenen Patienten eine äußerst gute Prognose bedeuten. Dies ist vor allem vor dem Hintergrund zu sehen, dass manche dieser ungewöhnlich aufgebauten Tumoren immer noch als Astrozytom (gemäß WHO Grad II) klassifiziert werden und durch Nachbestrahlung und/oder Chemotherapie übertherapiert sind.

