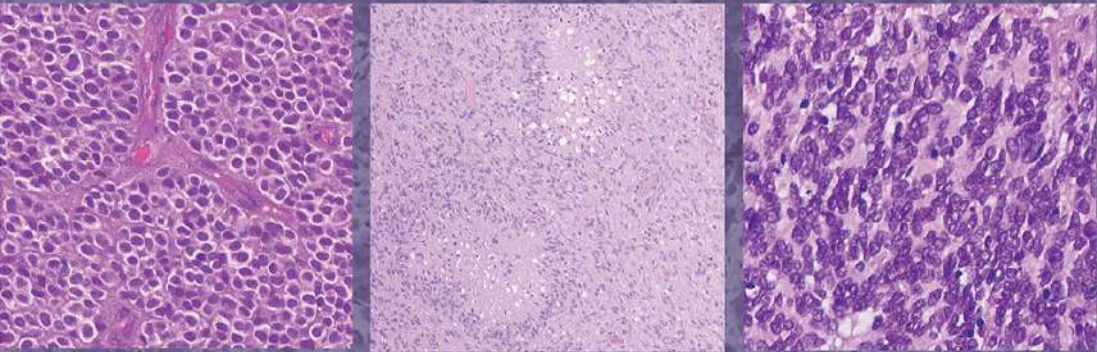


PATOLOGI TUMOR SISTEM SARAF PUSAT



Penulis:
Ni Putu Sriwidyani

Editor:
I Wayan Juli Sumadi
Gede Wirata

PATOLOGI TUMOR SISTEM SARAF PUSAT

**Penulis:
Ni Putu Sriwidayani**

Penerbit :



PT. INTISARI SAINS MEDIS

PATOLOGI TUMOR SISTEM SARAF PUSAT

Penulis:

Ni Putu Sriwidyani

Editor:

I Wayan Juli Sumadi

Gede Wirata

Penerbit:

PT. Intisari Sains Medis

Bekerjasama dengan
dan Universitas Udayana

Edisi Pertama

Cetakan pertama: Desember 2024

2024, ix + 78 hlm, 15 x 21 cm

ISBN:

Hak cipta dilindungi undang-undang

Dilarang memperbanyak karya tulis ini dalam bentuk dan dengan cara
apapun tanpa ijin tertulis dari penerbit

PRAKATA

Puji syukur kami ucapkan atas terselesaikannya penulisan buku referensi Patologi Tumor Sistem Saraf Pusat ini tepat pada waktunya. Buku ini disusun untuk membantu para peserta didik yang mengikuti Pendidikan Dokter Spesialis Patologi Anatomi, Neurologi, ataupun Bedah Saraf untuk memahami patologi sistem saraf pusat khususnya lesi neoplastik.

Buku ini tidak menggantikan berbagai literatur wajib yang harus dipelajari, namun diharapkan untuk sebagai pengetahuan dasar sebelum mempelajari literatur yang lain.

Akhir kata, semoga buku ini bermanfaat.

Denpasar, November 2024

Penulis

DAFTAR PENULIS

Ni Putu Sriwidyani

Ketua Program Studi Spesialis Patologi Anatomi FK Universitas UdayanaS

Editor:

I Wayan Juli Sumadi

Ketua Departemen Patologi Anatomi FK Universitas Udayana/RSUP
Prof. IGNG Ngoerah

Gede Wirata

Staf Departemen Anatomi FK Universitas Udayana

DAFTAR ISI

PRAKATA	iii
DAFTAR PENULIS	iv
DAFTAR ISI	v
DAFTAR GAMBAR	vii
DAFTAR TABEL	ix
BAB 1 PENDAHULUAN	1
BAB 2 KLASIFIKASI TUMOR SISTEM SARAF PUSAT	4
BAB 3 PENDEKATAN KLINIS DAN RADIOLOGIS PADA DIAGNOSIS TUMOR SISTEM SARAF PUSAT	11
BAB 4 TUMOR ASTROSITIK DAN OLIGODENDROGLIAL	13
1. <i>Astrocytoma, CNS WHO grade 2</i>	14
2. <i>Astrocytoma (Anaplastic), CNS WHO grade 3</i>	17
3. <i>Oligodendroglioma, CNS WHO grade 2</i>	18
4. <i>Oligoastrocytoma (Anaplastic), CNS WHO grade 3</i>	20
5. <i>Glioblastoma, CNS WHO grade 4</i>	22
6. <i>Pilocytic Astrocytoma, CNS WHO grade 1</i>	24
7. <i>Subependymal Giant Cell Astrocytoma, CNS WHO grade 1</i>	26
8. <i>Pleomorphic Xanthoastrocytoma (PXA), CNS WHO grade 2</i>	27
9. <i>Angiocentric Glioma, CNS WHO grade 1</i>	29
10. <i>Astroblastoma</i>	30
BAB 5 TUMOR EPENDYMAL	32
1. <i>Ependymoma</i>	32
2. <i>Posterior Fossa Ependymoma, CNS WHO grade 2</i>	33
3. <i>Myxopapillary Ependymoma, CNS WHO grade 2</i>	35
4. <i>Subependymoma, WHO CNS grade 1</i>	36
BAB 6 TUMOR PLEKSUS KOROIDEUS	38
1. <i>Choroid Plexus Papilloma, CNS WHO grade 1</i>	38

2. <i>Choroid Plexus Papillary Carcinoma, CNS WHO grade 3</i>	39
BAB 7 TUMOR EMBRIONAL	42
1. <i>Medulloblastoma, CNS WHO grade 4</i>	42
2. <i>CNS Neuroblastoma, CNS WHO grade 4</i>	47
3. <i>Atypical Teratoid/Rhabdoid Tumor, grade 4</i>	48
BAB 8 TUMOR PINEAL	49
1. <i>Pineocytoma, CNS WHO grade 1</i>	49
2. <i>Pineoblastoma</i>	50
BAB 9 TUMOR NERVUS KRANIAL DAN PARASPINAL	52
1. <i>Schwannoma, CNS WHO grade 1</i>	52
2. <i>Neurofibroma, CNS WHO grade 1</i>	54
3. <i>Malignant Peripheral Nerve Sheet Tumor (MPNST)</i>	56
BAB 10 MENINGIOMA	58
1. <i>Meningioma, CNS WHO grade 1</i>	59
2. <i>Meningioma, CNS WHO grade 2</i>	64
3. <i>Meningioma, CNS WHO grade 3</i>	66
BAB 11 TUMOR SEL GERMINAL	69
1. <i>Germinoma</i>	69
2. <i>Embryonal Carcinoma</i>	70
3. <i>Yolk Sac Tumor</i>	71
4. <i>Choriocarcinoma</i>	73
5. <i>Teratoma</i>	73
BAB 12 TUMOR REGIO SELLA	75
1. <i>Craniopharyngioma</i>	75
DAFTAR PUSTAKA	78

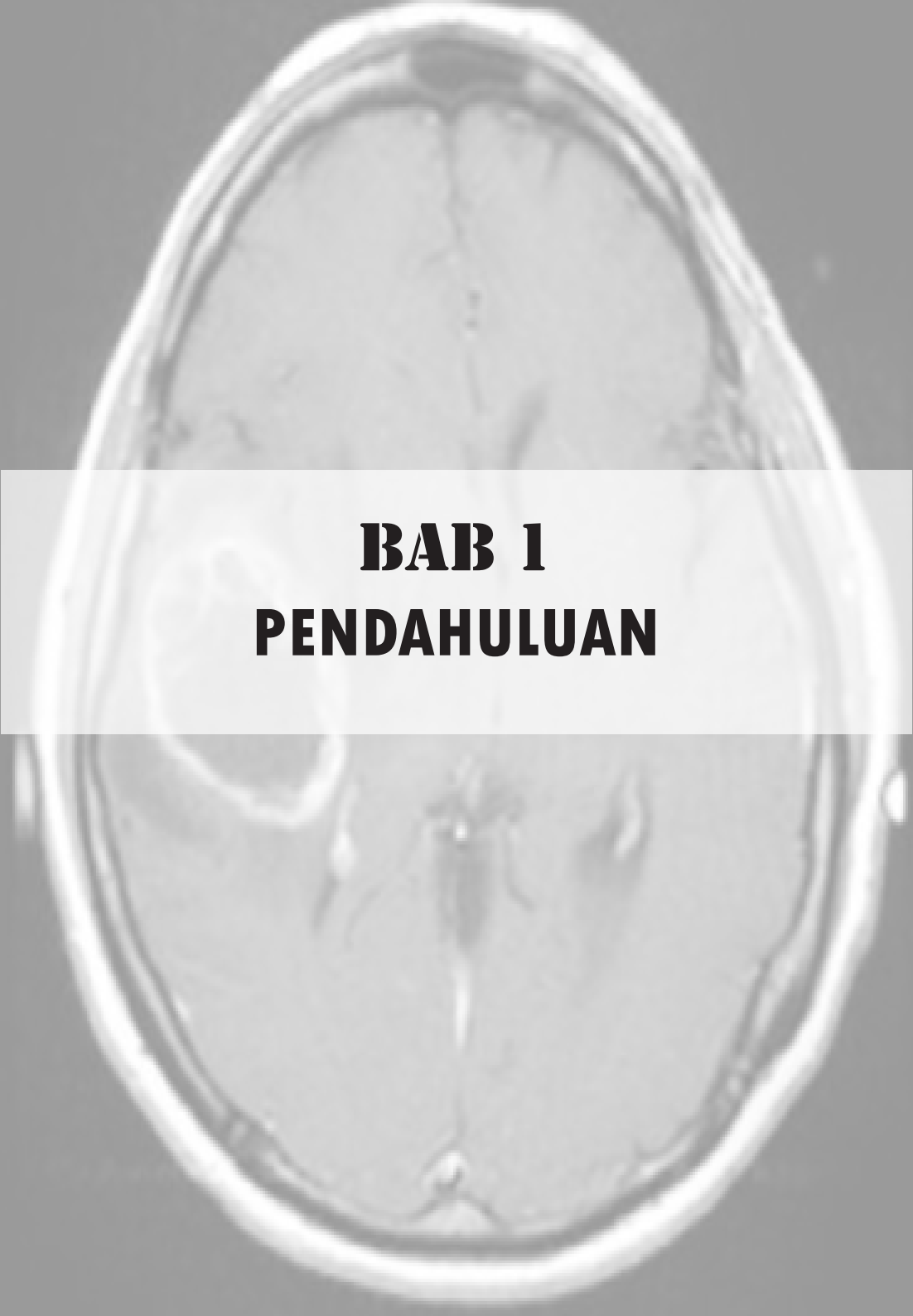
DAFTAR GAMBAR

Gambar 4.1 Algoritme klasifikasi glioma difus berdasarkan gambaran morfologi, histogenesis dan molekuler tumor	14
Gambar 4.2. Astrositoma grade 2	16
Gambar 4.3. Astrositoma grade 3	18
Gambar 4.4. Oligodendroglioma grade 2	19
Gambar 4.5. Oligodendroglioma grade 3	21
Gambar 4.6. Glioblastoma grade 4	23
Gambar 4.7. Pilocytic Astrocytoma	25
Gambar 4.8. Pilomyxoid Astrocytoma	25
Gambar 4.9. SEGA dengan sel tumor yang heterogen	27
Gambar 4.10. PXA	28
Gambar 4.11. Angiosentric glioma	30
Gambar 4.12. Astroblastoma	31
Gambar 5.1. Ependymoma	33
Gambar 5.2. Ependimoma possa posterior	34
Gambar 5.3. Myxopapillary ependymoma	36
Gambar 5.4. Subependymoma	37
Gambar 6.1. Choroid plexus papilloma	39
Gambar 6.2. Choroid plexus papillary carcinoma	40
Gambar 7.1. Clasic medulloblastoma	44
Gambar 7.2. D/N medulloblastoma	45
Gambar 7.3. MBEN	45
Gambar 7.4. LC/A medulloblastoma	46
Gambar 7.5. Neuroblastoma CNS	47
Gambar 7.6. AT/RT	48
Gambar 8.1. Pineositoma. Roset pineosit fibriler.	49
Gambar 8.2. Pineoblastoma	50
Gambar 9.1. Schwannoma	53
Gambar 9.2. A. Schwannoma	54
Gambar 9.3. Sel-sel wavy diantara kolagen dan matriks miksoid.	55
Gambar 9. 4. Pigmented MPNST	56
Gambar 9.5. MPNST	57
Gambar 10.1. Meningotelial meningioma, CNS WHO grade 1	58
Gambar 10.2. Fibrous meningioma, CNS WHO grade 1	59
Gambar 10.3. Transitional meningioma, CNS WHO grade 1	60

Gambar 10.4. Psammomatous meningioma, CNS WHO grade 1	60
Gambar 10.5. Angiomatous meningioma, CNS WHO grade 1	61
Gambar 10.6. Microcystic meningioma, CNS WHO grade 1	61
Gambar 10.7. Secretory meningioma, CNS WHO grade 1	62
Gambar 10.8. Lymphoplasmacyte-rich meningioma, CNS WHO grade 1	63
Gambar 10.9. Metaplastic meningioma, CNS WHO grade 1	63
Gambar 10.10. Chordoid meningioma, CNS WHO grade 2	64
Gambar 10.11. Clear cell meningioma, CNS WHO grade 2	65
Gambar 10.12. Atypical meningioma, CNS WHO grade 2	65
Gambar 10.13. Rhabdoid meningioma, CNS WHO grade 3.	66
Gambar 10.14. Papillary meningioma, CNS WHO grade 3	67
Gambar 10.15. Malignant meningioma, CNS WHO grade 3	68
Gambar 11.1. Germinoma	70
Gambar 11.2. Embryonal carcinoma	71
Gambar 11.3. Yolk sac tumor	72
Gambar 11.4. Choriocarcinoma	72
Gambar 11.5. Mature teratoma	73
Gambar 11.6. Immature teratoma. Neuroepithelial primitif.	74
Gambar 12.1. Adamantinomatous craniopharyngioma	75
Gambar 12.2. Papillary craniopharyngioma	76

DAFTAR TABEL

Box 1.1. Contoh laporan diagnosis pada tumor SSP sesuai rekomendasi cIMPACT	1
Box 2.1. Kriteria morfologi untuk penentuan grade histologi pada glioma difus	14
Tabel 7.1. Grup molekuler Meduloblastoma	46

An axial MRI scan of a human brain, showing the cerebral hemispheres, ventricles, and brainstem. The image is in grayscale, with the brain tissue appearing in various shades of gray. A semi-transparent white rectangular box is overlaid on the center of the image, containing the title text.

BAB 1

PENDAHULUAN



BAB 1

PENDAHULUAN

.....

Selama ini diagnosis patologi tumor sistem saraf pusat (SSP) berfokus pada histogenesis tumor yang dievaluasi berdasarkan morfologi mikroskopis sel tumor dan pemeriksaan imunohistokimia untuk menilai asal tumor. Nomenklatur tumor SSP berdasarkan Klasifikasi WHO Tumor Sistem Saraf Pusat edisi kelima tahun 2021 mengikuti rekomendasi dari *cIMPACT-Utrecht meeting*. Rekomendasi cIMPACT menerapkan sistem pelaporan dengan diagnosis berlapis (*layer diagnosis*) yang didasarkan atas histogenesis tumor dan profil molekuler yang sesuai. *Layer 1* merupakan diagnosis terintegrasi, *Layer 2* merupakan diagnosis histopatologi, *Layer 3* merupakan grade, *Layer 4* merupakan informasi molekuler. (*Box 1.1*)

Box 1.1. Contoh laporan diagnosis pada tumor SSP sesuai rekomendasi cIMPACT

Serebrum:

Diagnosis terintegrasi : *Astrositoma, IDH-mutant*

Klasifikasi histopatologi : Oligodendroglioma

CNS WHO grade : 2

Informasi molekuler : IHC IDH1 R132H positif

Untuk laboratorium PA yang sederhana, dasar diagnosis berdasarkan evaluasi mikroskopik pada sediaan rutin H&E. Diagnosis morfologi yang bisa dibuat adalah dengan menambahkan NOS (*No Other Specified*) di belakang entitas tumor, seperti: Oligodendroglioma, NOS.

Untuk laboratorium PA dengan level yang lebih tinggi yang memiliki pemeriksaan imunohistokimia (IHC). Pemeriksaan IHC yang sering diperiksa adalah marker sel glial (seperti: GFAP, MAP, OLIG2, S100, SOX10), marker sel neuronal (seperti: NSE, sinaptofisin), marker sel ependymal (EMA), marker proliferasi (Ki67), marker sel limfoid (seperti: LCA, CD3, CD4, CD20), marker sel germinal (seperti: αFP, βHCG, cKIT), dan marker epitel (CK) jika diagnosis histologis suatu tumor metastasis. Pemeriksaan IHC lanjutan adalah marker yang merupakan pengganti adanya mutasi atau translokasi yang saat masih terbatas.

Untuk laboratorium dengan level yang tertinggi dimana tersedia fasilitas molekuler, pemeriksaan adanya translokasi, mutasi, atau pemeriksaan molekuler genetik lainnya akan mendapatkan diagnosis terintegrasi dengan menggabungkan diagnosis histopatologi dan molekuler.

Meskipun sebagian besar laboratorium Patologi Anatomi di Indonesia saat ini berada pada level sederhana, pengetahuan tentang diagnostik patologik molekuler harus tetap dimiliki oleh semua peserta didik.

Pada buku ini membahas tumor-tumor SSP yang pada Buku Standar Pendidikan Dokter Spesialis Patologi Anatomi Tahun 2020 yang memiliki kompetensi 4 yaitu Lulusan program pendidikan Dokter Spesialis Patologi Anatomi mampu mengevaluasi hasil analisis, melakukan perbandingan serta mensintesis suatu kesimpulan berupa diagnosis atau epikrisis yang tepat, komprehensif dan paripurna (Lampiran 1). Setiap entitas tumor akan membahas aspek klinis, pencitraan histopatologis, dan pemeriksaan imunopenotipe dan diagnosis molekuler patologi yang dibutuhkan untuk menegaskan diagnosis.

A microscopic image of brain tissue, likely stained with hematoxylin and eosin (H&E). The image shows a dense population of cells with prominent, dark purple nuclei. A central blood vessel is visible, characterized by a red-stained lumen and surrounding endothelial cells. The overall texture is granular and cellular.

BAB 2

KLASIFIKASI TUMOR

SISTEM SARAF PUSAT



BAB 2

KLASIFIKASI TUMOR SISTEM SARAF PUSAT

.....

Gliomas, glioneuronal tumours, and neuronal tumours

Adult-type diffuse gliomas

Astrocytoma, IDH-mutant

9400/3 *Astrocytoma, IDH-mutant, grade 2*

9401/3 *Astrocytoma, IDH-mutant, grade 3*

9445/3 *Astrocytoma, IDH-mutant, grade 4*

Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted

9450/3 *Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted, grade 2*

9451/3 *Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted, grade 3*

9440/3 *Glioblastoma, IDH-wildtype*

Paediatric-type diffuse low-grade gliomas

9421/1 *Diffuse astrocytoma, MYB- or MYBL1-altered*

9431/1 *Angiocentric glioma*

9413/0 *Polymorphous low-grade neuroepithelial tumour of the young*

9421/1 *Diffuse low-grade glioma, MAPK pathway-altered*

Paediatric-type diffuse high-grade gliomas

9385/3 *Diffuse midline glioma, H3 K27-altered*

9385/3 *Diffuse hemispheric glioma, H3 G34-mutant*

9385/3 *Diffuse paediatric-type high-grade glioma, H3-wild type and IDH-*

wild type

9385/3 *Infant-type hemispheric glioma*

Circumscribed astrocytic gliomas

9421/1 *Pilocytic astrocytoma*

9421/3 *High-grade astrocytoma with piloid features*

9424/3 *Pleomorphic xanthoastrocytoma*

9384/1 *Subependymal giant cell astrocytoma*

9444/1 *Chordoid glioma*

9430/3 *Astroblastoma, MN1-altered*

Glioneuronal and neuronal tumours

9505/1 *Ganglioglioma*

9492/0 *Gangliocytoma*

9412/1 *Desmoplastic infantile ganglioglioma*

9412/1 *Desmoplastic infantile astrocytoma*

9413/0 *Dysembryoplastic neuroepithelial tumour*

9509/1 *Papillary glioneuronal tumour*

9509/1 *Rosette-forming glioneuronal tumour*

9509/1 *Myxoid glioneuronal tumour*

9509/3 *Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumour*

9509/0 *Multinodular and vacuolating neuronal tumour*

9493/0 *Dysplastic cerebellar gangliocytoma (Lhermitte–Duclos disease)*

9506/1 *Central neurocytoma*

9506/1 *Extraventricular neurocytoma*

9506/1 *Cerebellar liponeurocytoma*

Ependymal tumours

9391/3 *Supratentorial ependymoma, NOS*

- 9396/3 *Supratentorial ependymoma, ZFTA fusion-positive*
- 9396/3 *Supratentorial ependymoma, YAP1 fusion-positive*
- 9391/3 *Posterior fossa ependymoma, NOS*
- 9396/3 *Posterior fossa group A (PFA) ependymoma*
- 9396/3 *Posterior fossa group B (PFB) ependymoma*
- 9391/3 *Spinal ependymoma, NOS*
- 9396/3 *Spinal ependymoma, MYCN-amplified*
- 9394/1 *Myxopapillary ependymoma*
- 9383/1 *Subependymoma*

Choroid plexus tumours

- 9390/0 *Choroid plexus papilloma*
- 9390/1 *Atypical choroid plexus papilloma*
- 9390/3 *Choroid plexus carcinoma*

Embryonal tumours

Medulloblastomas, molecularly defined

- 9475/3 *Medulloblastoma, WNT-activated*
- 9471/3 *Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-wildtype*
- 9476/3 *Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-mutant*
- 9477/3 *Medulloblastoma, non-WNT/non-SHH*

Medulloblastomas, histologically defined

- 9470/3 *Medulloblastoma, histologically defined*
- 9471/3 *Desmoplastic nodular medulloblastoma*
- 9471/3 *Medulloblastoma with extensive nodularity*
- 9474/3 *Large cell medulloblastoma*
- 9474/3 *Anaplastic medulloblastoma*

Other CNS embryonal tumours

- 9508/3 *Atypical teratoid/rhabdoid tumour*
- 9478/3 *Embryonal tumour with multilayered rosettes*
- 9500/3 *CNS neuroblastoma, FOXR2-activated*
- 9500/3 *CNS tumour with BCOR internal tandem duplication*
- 9473/3 *CNS embryonal tumour, NEC/NOS*

Pineal tumours

- 9361/1 *Pineocytoma*
- 9362/3 *Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation*
- 9362/3 *Pineoblastoma*
- 9395/3 *Papillary tumour of the pineal region*

Cranial and paraspinal nerve tumours

- 9560/0 *Schwannoma*
- 9540/0 *Neurofibroma*
- 9550/0 *Plexiform neurofibroma*
- 9571/0 *Perineurioma*
- 9563/0 *Hybrid nerve sheath tumour*
- 9540/3 *Malignant melanotic nerve sheath tumour*
- 9540/3 *Malignant peripheral nerve sheath tumour*
- 8693/3 *Cauda equina neuroendocrine tumour*

Meningioma

- 9530/0 *Meningioma*

Mesenchymal, non-meningothelial tumours involving the CNS

Fibroblastic and myofibroblastic tumours

- 8815/1 *Solitary fibrous tumour*

Vascular tumours

9121/0 *Cavernous haemangioma*

9131/0 *Capillary haemangioma*

9123/0 *Arteriovenous malformation*

9161/1 *Haemangioblastoma*

Skeletal muscle tumours

8910/3 *Embryonal rhabdomyosarcoma*

8920/3 *Alveolar rhabdomyosarcoma*

8901/3 *Rhabdomyosarcoma, pleomorphic-type*

8912/3 *Spindle cell rhabdomyosarcoma*

Tumours of uncertain differentiation

9367/3 *CIC-rearranged sarcoma*

9480/3 *Primary intracranial sarcoma, DICER1-mutant*

9364/3 *Ewing sarcoma*

Chondrogenic tumours

9240/3 *Mesenchymal chondrosarcoma*

9220/3 *Chondrosarcoma*

9243/3 *Dedifferentiated chondrosarcoma*

Notochordal tumours

9370/3 *Chordoma*

Melanocytic tumours

Diffuse meningeal melanocytic neoplasms

8728/0 *Meningeal melanocytosis*

8728/3 *Meningeal melanomatosis*

Circumscribed meningeal melanocytic neoplasms

8728/1 *Meningeal melanocytoma*

8720/3 *Meningeal melanoma*

Haematolymphoid tumours involving the CNS

CNS lymphomas

9680/3 *Primary diffuse large B-cell lymphoma of the CNS*

9766/1 *Lymphomatoid granulomatosis*

9766/1 *Lymphomatoid granulomatosis, grade 1*

9766/1 *Lymphomatoid granulomatosis, grade 2*

9766/3 *Lymphomatoid granulomatosis, grade 3*

9712/3 *Intravascular large B-cell lymphoma*

Miscellaneous rare lymphomas in the CNS

9699/3 *MALT lymphoma of the dura*

9671/3 *Lymphoplasmacytic lymphoma*

9690/3 *Follicular lymphoma*

9714/3 *Anaplastic large cell lymphoma (ALK+/ALK-)*

9702/3 *T-cell lymphoma*

9719/3 *NK/T-cell lymphoma*

Histiocytic tumours

9749/3 *Erdheim–Chester disease*

9749/3 *Rosai–Dorfman disease*

9749/1 *Juvenile xanthogranuloma*

9751/1 *Langerhans cell histiocytosis*

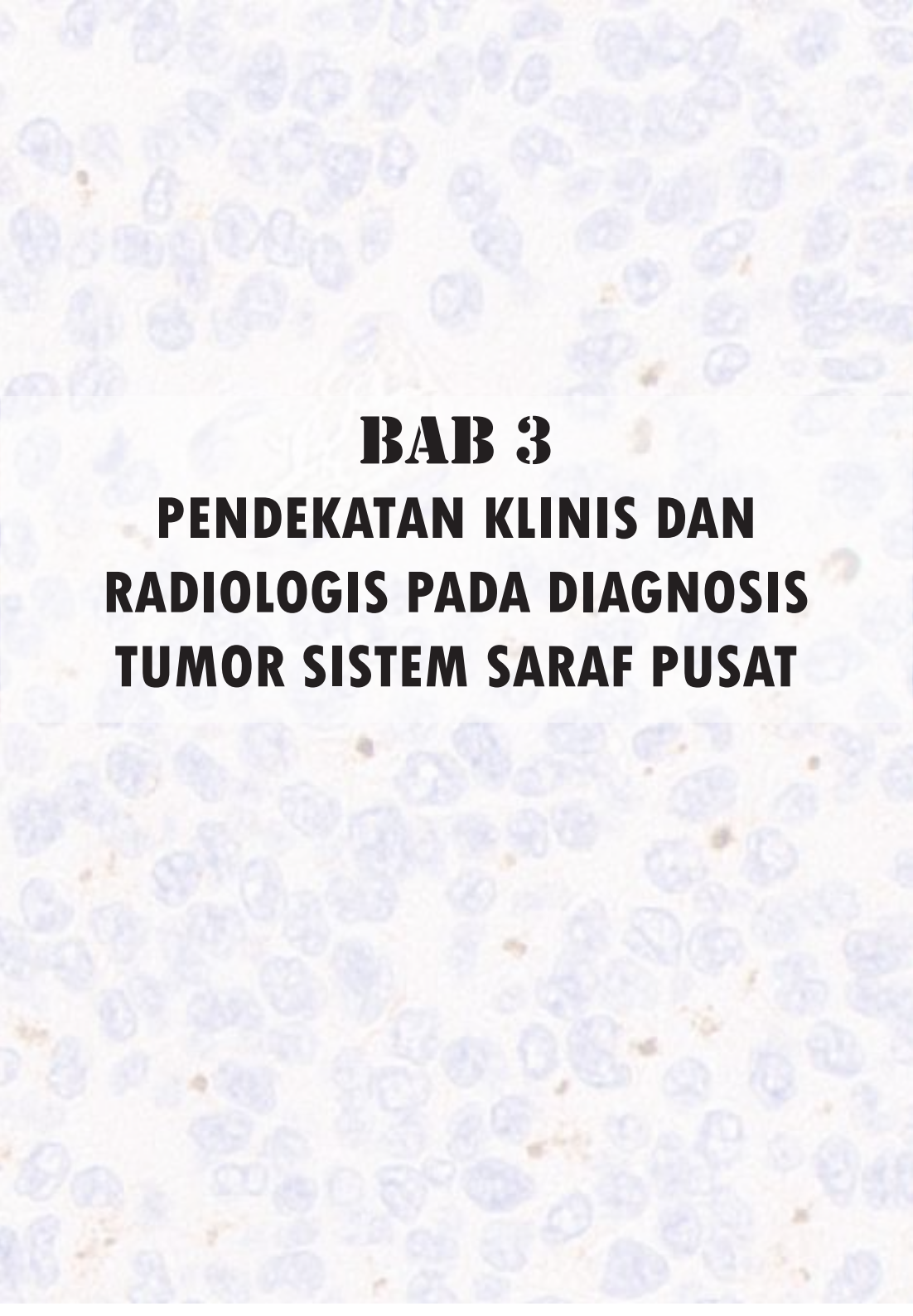
9755/3 *Histiocytic sarcoma*

Germ cell tumours

- 9080/0 *Mature teratoma*
- 9080/3 *Immature teratoma*
- 9084/3 *Teratoma with somatic-type malignancy*
- 9064/3 *Germinoma*
- 9070/3 *Embryonal carcinoma*
- 9071/3 *Yolk sac tumour*
- 9100/3 *Choriocarcinoma*
- 9085/3 *Mixed germ cell tumour*

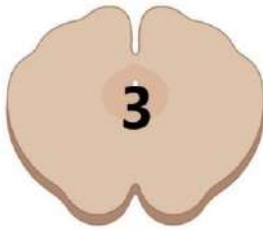
Tumours of the sellar region

- 9351/1 *Adamantinomatous craniopharyngioma*
- 9352/1 *Papillary craniopharyngioma*
- 9432/1 *Pituicytoma*
- 9582/0 *Granular cell tumour of the sellar region*
- 8290/0 *Spindle cell oncocyoma*
- 8272/3 *Pituitary adenoma / pituitary neuroendocrine tumour*
- 8273/3 *Pituitary blastoma*

The background of the slide is a microscopic image of tissue, likely a histological section. It shows numerous cells with prominent, dark blue nuclei and lighter, pinkish cytoplasm and extracellular matrix. The cells are densely packed, and the overall texture is granular and cellular.

BAB 3

PENDEKATAN KLINIS DAN RADIOLOGIS PADA DIAGNOSIS TUMOR SISTEM SARAF PUSAT



BAB 3

PENDEKATAN KLINIS DAN RADIOLOGIS PADA DIAGNOSIS TUMOR SISTEM SARAF PUSAT

.....

Informasi klinis dan radiologis memainkan peran kunci dalam diagnosis patologi tumor sistem saraf pusat (SSP).

1. Informasi klinis:

Riwayat pasien: Informasi tentang riwayat medis pasien, termasuk gejala, durasi, dan perubahan kondisi kesehatan, sangat penting. Misalnya, kelemahan otot, gangguan bicara, atau perubahan perilaku dapat memberikan petunjuk pada jenis tumor dan lokasinya. Informasi tentang riwayat penyakit sebelumnya adanya tumor di tempat lain penting untuk mengarahkan suatu tumor metastasis. Riwayat keluarga akan penting untuk diagnosis tumor familial.

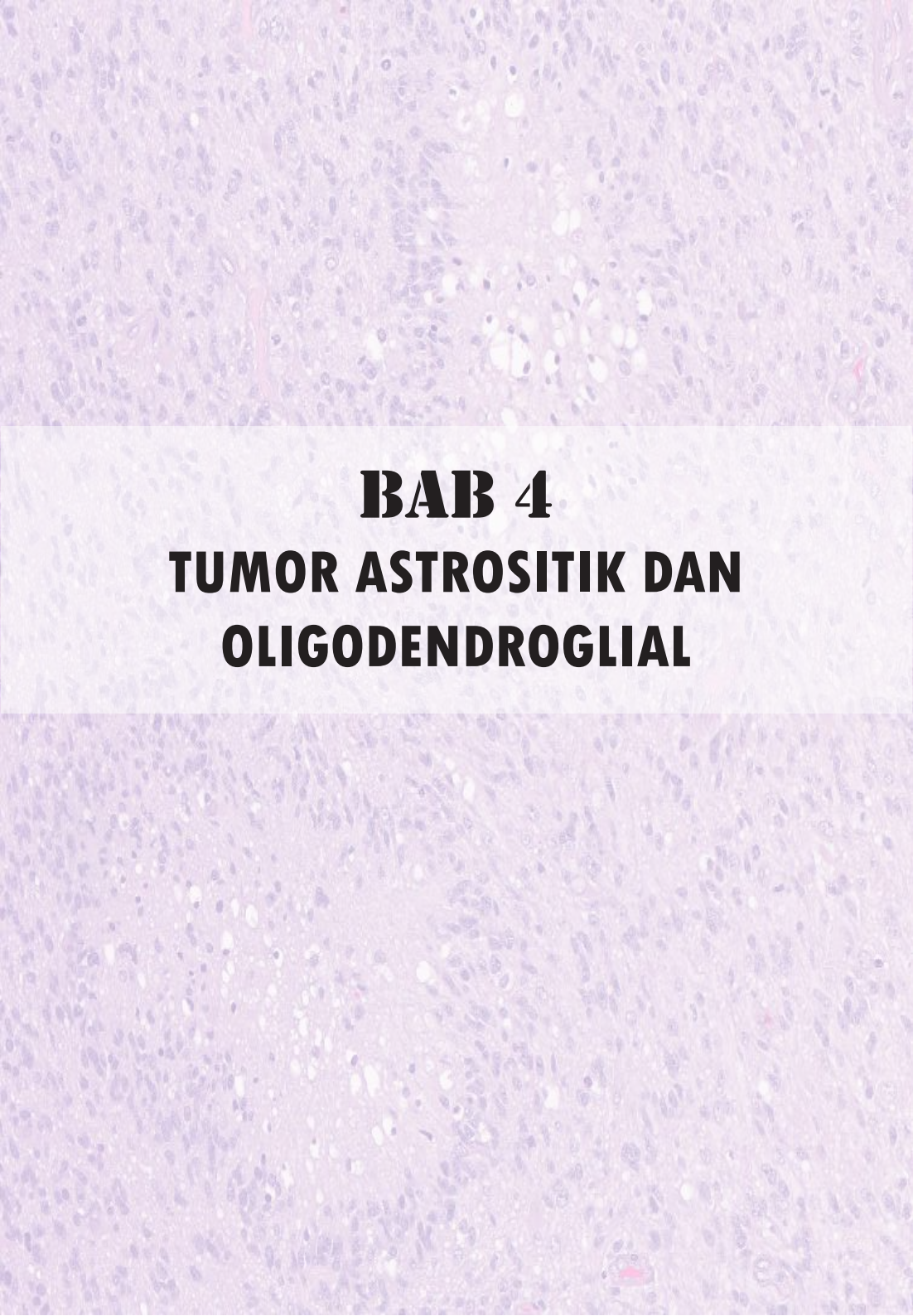
Pemeriksaan fisik neurologis: Evaluasi neurologis membantu dalam mengidentifikasi defisit neurologis yang mungkin terkait dengan tumor SSP, mengarahkan ke jenis tumor dan lokasinya, serta agresivitas tumor. Sebagian tumor SSP memiliki tendensi usia dan lokasi tumor tertentu.

2. Informasi radiologis:

Pemeriksaan *imaging* seperti CT (*Computed Tomography*) scan, MRI (*Magnetic Resonance Imaging*), angiografi, dan PET (*Positron Emission Tomography*) dapat memberikan gambaran detail tentang lokasi, ukuran,

dan karakteristik tumor. Lokasi tumor, apakah intra atau ekstra aksial, apakah tumor berbatas tegas, apakah tumor mengandung banyak vaskuler, apakah lesi kistik atau solid, apakah ada kalsifikasi atau nekrosis, apakah ada odema di parenkim sekitar tumor, apakah homogeny atau tidak dan adakah penyangatan kontras. Di samping lokasi tumor, informasi-informasi radiologis di atas akan mengarahkan kita ke diagnosis atau diagnosis banding.

Berbeda dengan patologi *surgical* lainnya dimana makroskopis tumor dapat di evaluasi saat grossing, untuk tumor SSP dimana pada sebagian besar kasus spesimen yang diterima di laboratorium patologi berupa jaringan yang terfragmentasi dan kecil-kecil, gambaran radiologis akan memberikan informasi makroskopis.

The background of the slide is a microscopic image of brain tissue, likely stained with hematoxylin and eosin (H&E). It shows a dense population of cells with purple nuclei and pink cytoplasm/extracellular matrix. There are some lighter, yellowish areas interspersed among the darker purple cells. A semi-transparent white rectangular box is centered over the middle of the image, containing the title text in bold black font.

BAB 4

TUMOR ASTROSITIK DAN OLIGODENDROGLIAL



BAB 4

TUMOR ASTROSITIK DAN OLIGODENDROGLIAL

.....

Klasifikasi tumor glial dikategorikan menjadi tumor glial tipe pediatrik dan tumor glial tipe dewasa. Tumor glial juga dikelompokkan menjadi tumor glial difus dan tumor glial sirkumskriptum.

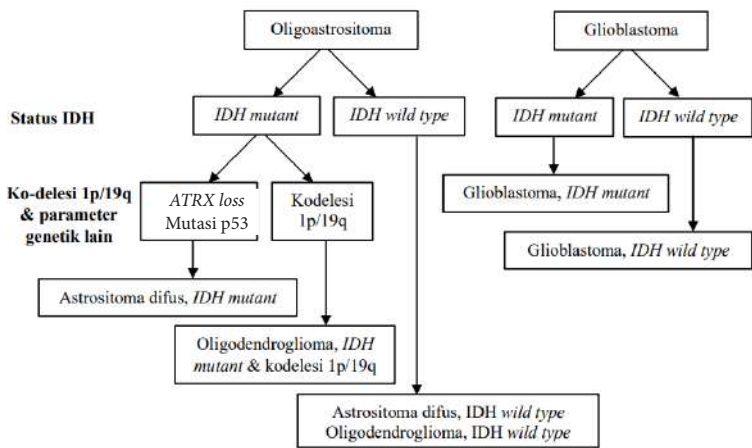
Untuk tumor glial difus pada dewasa, penentuan grade tumor, selama ini didasarkan atas evaluasi mikroskopis tumor berdasarkan adanya beberapa karakteristik morfologi tumor yang dibuat dalam jembatan keledai “**AMEN**” yang merupakan singkatan dari: **A**tipia, **M**itosis, **P**roliferasi **E**ndotel atau mikrovaskuler, serta **N**ekrosis untuk memudahkan mengingat (*Box 1.2*). Namun berdasarkan klasifikasi tumor SSP edisi 5, adanya perubahan molekuler sebagai dasar pengelompokan tumor. Pada kelompok glioma difus pada dewasa, status mutasi IDH1 dan 2, mutasi p53, serta ATRX loss dijadikan dasar kategori tumor menjadi glioma *IDH mutant* atau *wild type* (Gb 4.1.). Adanya delesi homozygous pada CDKN2A dan atau CDKN2B untuk *Astrocytoma*, *IDH mutant*, *CNS WHO grade 4*, dan adanya mutasi pada promotor TERT, amplifikasi gen EGFR, dan perubahan jumlah kopi kromosom positif 7/-10, turut menjadi kriteria *glioblastoma*, *IDH wild type*, *CNS WHO grade 4*, selain adanya proliferasi mikrovaskuler atau nekrosis pada pemeriksaan mikroskopik.

Box 2.1. Kriteria morfologi untuk penentuan grade histologi pada glioma difus.

Grade 2 : glioma difus dengan atipia ringan-sedang

Grade 3 : glioma difus dengan atipia dan mitosis

Grade 4 : glioma difus dengan atipia, mitosis, proliferasi mikrovaskuler / endotel, dan atau nekrosis



Gambar 4.1 Algoritme klasifikasi glioma difus berdasarkan gambaran morfologi, histogenesis dan molekuler tumor

1. *Astrocytoma, CNS WHO grade 2*

Klinis:

- Lokasi:

- Bisa di semua region SSP termasuk brain stem dan medula spinalis.
- Tersering di supratentorium, di senter dekat atau pada lobus frontal.

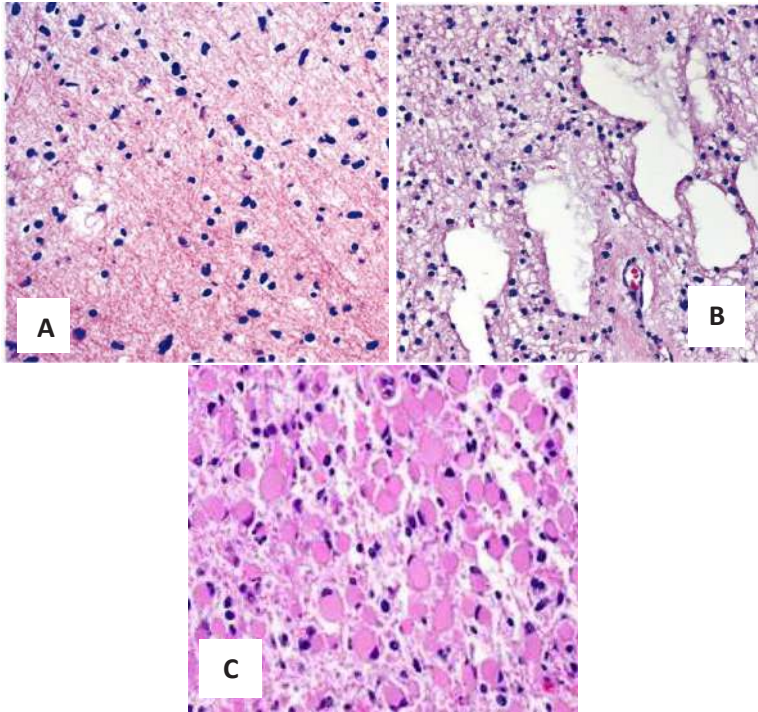
- Gejala klinis:
 - o Tidak spesifik, tergantung lokasi tumor.
 - o Kejang merupakan gejala tersering.
 - o Tumor lobus frontal dapat memberi gejala gangguan personalitas.

Pencitraan:

- CT scan:
 - o Massa berdensitas rendah, tidak berbatas tegas, tanpa penyangatan kontras.
 - o Kalsifikasi dan kista dapat ditemukan.
- MRI:
 - o Hipodensitas pada T1 dan hiperdensitas pada T2

Histopatologi:

- Tumor infiltratif tersusun atas sel-sel glia dengan selularitas rendah sampai sedang dan atipia ringan dengan latar belakang fibriler padat.
- Odem dan perubahan mikrokista dapat dijumpai.
- Dapat ditemukan sel tumor dengan sitoplasma eosinofilik luas (sel gemistositik).
- Mitosis tidak ada atau rendah (<2), Ki67 $<4\%$.



Gambar 4.2. Astrositoma grade 2. A. Sel tumor dengan inti bulat dan memanjang, hiperkromatik di antara matriks fibriler. B. Odem dan perubahan mikrokistik. C. Tumor terdiri dari sel-sel gemistositik.

Imunofenotif dan molekuler:

- Imunofenotif:
 - o GFAP, OLIG2, dan vimentin positif
- Molekuler:
 - o IDH1 R132H positif pada IHC atau mutasi pada IDH1 atau IDH2
 - o p53 positif (minimal pada 10% sel tumor) pada IHC atau mutasi TP53
 - o ATRX negatif pada IHC atau mutasi ATRX

- Tidak ada deleksi CDKN2A atau CDKN2B

2. *Astrocytoma (Anaplastic), CNS WHO grade 3*

Klinis:

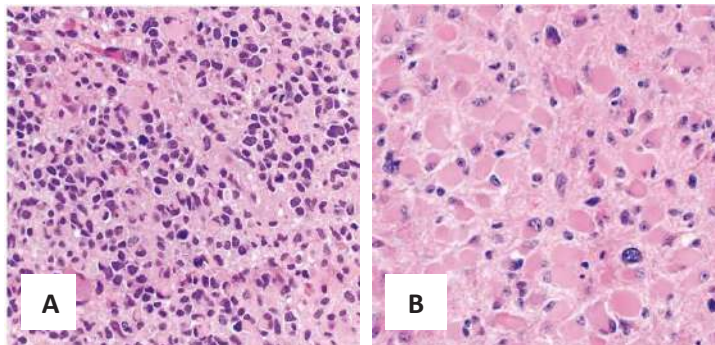
- Lokasi:
 - Bisa di semua region SSP termasuk brain stem dan medula spinalis.
 - Tersering di supratentorium, di senter dekat atau pada lobus frontal.
- Gejala klinis:
 - Tidak spesifik, tergantung lokasi tumor.
 - Kejang merupakan gejala tersering.
 - Tumor lobus frontal dapat memberi gejala gangguan personalitas.

Pencitraan:

- CT scan:
 - Massa berdensitas rendah, tidak berbatas tegas, tanpa penyangatan kontras.
- MRI:
 - Hipodensitas pada T1 dan hiperdensitas pada T2. FLAIR MRI menunjukkan intensitas signal heterogen.

Histopatologi:

- Tumor infiltratif tersusun atas sel-sel glia dengan selularitas dan atipia lebih tinggi dibandingkan astrositma grade 2.
- Dapat ditemukan sel tumor dengan sitoplasma eosinofilik luas (sel gemistositik).
- Anaplasia fokal atau tersebar dapat ditemukan.
- Mitosis meningkat, Ki67 4-10%.



Gambar 4.3. Astrocitoma grade 3. A. Tumor lebih seluler dan atipia berat (anaplasia). B. Tumor dengan sel-sel gemistositik. Beberapa mitosis dapat ditemukan.

Imunofenotif dan molekuler:

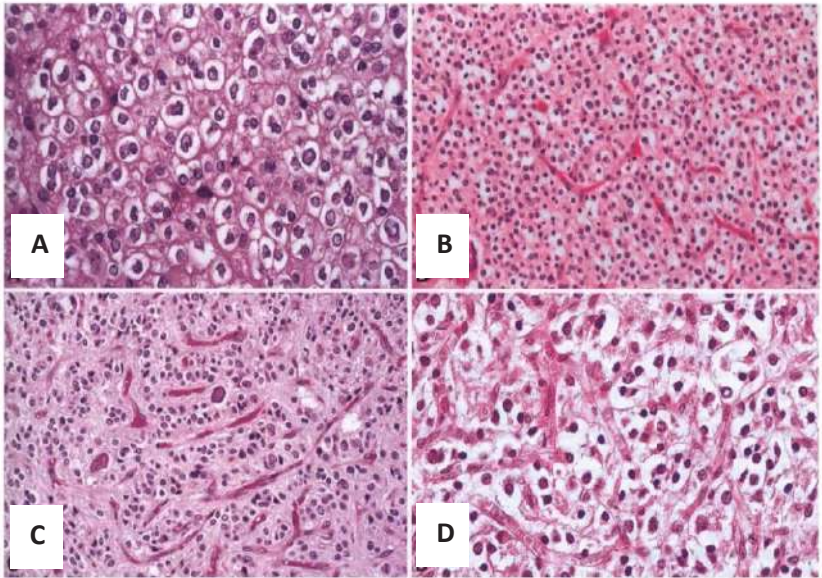
- Imunofenotif:
 - o GFAP, OLIG2, vimentin positif
- Molekuler:
 - o IDH1 R132H positif pada IHC atau mutasi pada IDH1 atau IDH2
 - o p53 positif (minimal pada 10% sel tumor) pada IHC atau mutasi TP53
 - o ATRX negatif pada IHC atau mutasi ATRX
 - o Tidak ada delesi CDKN2A atau CDKN2B

3. *Oligodendroglioma, CNS WHO grade 2*

Klinis:

- Lokasi
 - o Lokasi tersering di lobus frontal, diikuti lobus temporal, parietal, oksipital.
 - o Lokasi lebih jarang pada fosa posterior, brain stem dan basal ganglia.

- Gejala klinis
 - o 2/3 kasus dengan kejang, gejala lain berupa sakit kepala, peningkatan TIK dan defisit neurologi.



Gambar 4.4. Oligodendroglioma grade 2. A. Sel tumor berinti bulat dikelilingi ruang jernih seperti telur mata sapi. B Mengandung banyak pembuluh darah yang menganyam. C. Mikrokalsifikasi. D Pembuluh darah menganyam.

Pencitraan:

- CT scan:
 - o Massa berdensitas rendah atau isointens di korteks atau subkorteks. Kalsifikasi sering dijumpai. Bisa dengan perdarahan dan kista.

- MRI:
 - o Massa berbatas tegas dengan T1-hipointense dan T2-hiperintense.

Histopatologi:

- Tumor infiltrative tersusun atas sel-sel glia dengan selularitas meningkat. Perineural satellitosis dapat ditemukan.
- Inti sel bulat uniform dengan halo jernih perinuklear.
- Kalsifikasi, mukoid dan kista, dan mengandung banyak pembuluh darah tipis dan bercabang-cabang (*chicken wire vessels*).
- Atipia ringan dan sedikit mitosis dapat dijumpai.

Imunofenotif dan molekuler:

- Imunofenotif:
 - o GFAP, OLIG2, MAP2 positif
- Molekuler:
 - o IDH1 R132H positif pada IHC atau mutasi pada IDH1 atau IDH2
 - o Ko-delesi 1p/19q
 - o Tidak ada delesi CDKN2A atau CDKN2B

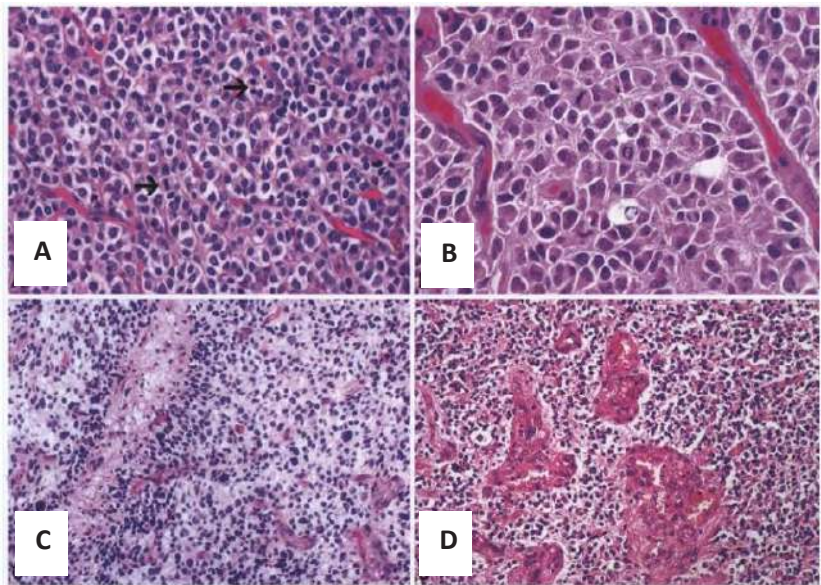
4. Oligodendroglioma (Anaplastic), CNS WHO grade 3

Klinis:

- Lokasi
 - o Lokasi tersering di lobus frontal, diikuti lobus temporal.
- Gejala klinis
 - o Sakit kepala, peningkatan TIK dan defisit neurologi. Kejang lebih jarang dijumpai dibandingkan oligodendroglioma grade 2

Pencitraan:

- CT scan:
 - o Heterogenous pattern karena adanya nekrosis, kista, perdarahan dan kalsifikasi.
 - o Penyangatan kontras.
- MRI:
 - o Heterogenous pattern.
 - o Penyangatan kontras gadolinium dijumpai pada 70% kasus.



Gambar 4.5. Oligodendroglioma grade 3. A. Tumor seluler dengan banyak mitosis. B. Atipia berat dan banyak mitosis. C. Nekrosis. D. Proliferasi mikrovaskuler.

Histopatologi:

- Tumor infiltratif tersusun atas sel-sel glia dengan selularitas meningkat.
- Sel-sel tumor bervariasi mulai yang tipikal oligodendroglioma sampai sel yang menunjukkan anaplasia.
- Mitosis banyak, *cut off* 6/10HPF.
- Nekrosis dan proliferasi mikrovaskuler dapat ditemukan.

Imunofenotif dan molekuler:

- Imunofenotif:
 - o GFAP, OLIG2, MAP2 positif
- Molekuler:
 - o IDH1 R132H positif pada IHC atau mutasi pada IDH1 atau IDH2
 - o Ko-delesi 1p/19q

5. Glioblastoma, CNS WHO grade 4

Klinis:

- Lokasi:
 - o Bisa di semua region SSP, di substansia grisea atau substansia alba subkortikal. Bisa meluas ke hemisfer kontralateral melalui corpus calosum.
- Gejala klinis:
 - o Tergantung lokasi tumor.
 - o Bisa berupa defisit neurologis, kejang, gejala peningkatan TIK, gangguan perilaku dan kognisi.

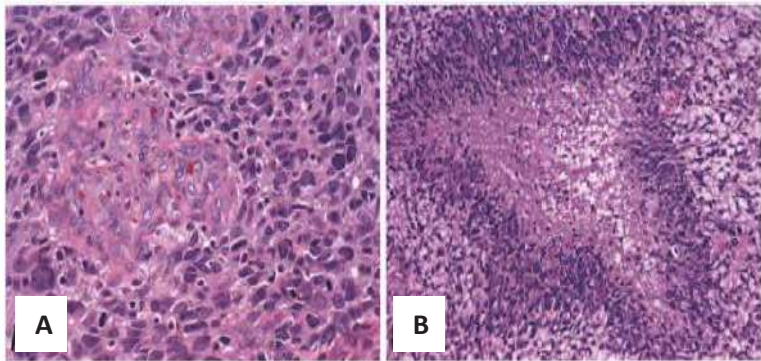
Pencitraan:

- CT scan/MRI:

- Massa tidak berbatas tegas, dengan ring contrast engancment mengelilingi nekrosis.

Histopatologi:

- Tumor infiltrative tersusun atas sel-sel glia dengan selularitas tinggi dan anaplasia.
- Mitosis banyak.
- Proliferasi mkrovaskuler, *endothelial layering*, pola vaskuler glomeruloid.
- Nekrosis pseudopalisading atau difus.
- Varian glioblastoma: *giant cell glioblastoma, gliosarcoma, epithelioid glioblastoma, small cell glioblastoma*



Gambar 4.6. Glioblastoma grade 4. A. Tumor terdiri dari sel-sel anaplastik. Tampak pola vaskuler glomeruoid. B. Pseudopalisading nekrosis.

Imunofenotif dan molekuler:

- Imunofenotif:
 - GFAP, OLIG2, vimentin positif

- Molekuler:

Astrocytoma, IDH mutant, CNS WHO grade 4:

- o Mutasi pada IDH1 atau IDH2, p53, dan ATRX
- o Tidak ada delesi CDKN2A atau CDKN2B

Glioblastoma, IDH wildtype, CNS WHO grade 4:

- o IDH1 atau IDH2 wild type
- o Delesi CDKN2A atau CDKN2B

6. *Pilocytic Astrocytoma, CNS WHO grade 1*

Merupakan glioma astrositik sirkumskriptum.

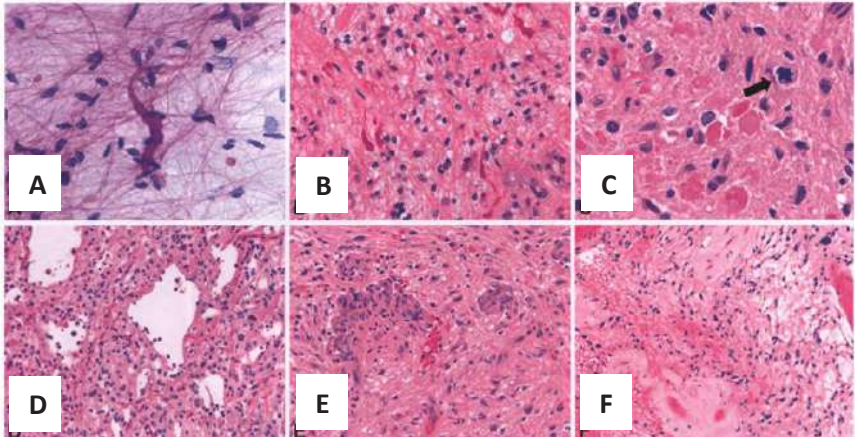
Klinis:

- Lokasi
 - o Di seluruh neuraksis, yang sering di nervus optik, bisa di chiasma optikum/hypothalamus, hipotalamus, basal ganglia, cerebellum, serebrum, brain stem, medulla spinalis.
 - o Pada anak-anak sering infratentorium.
- Gejala klinis:
 - o Tergantung lokasi
- Pencitraan:
 - o CT scan/MRI: massa solid berbatas tegas atau kista dengan mural nodule

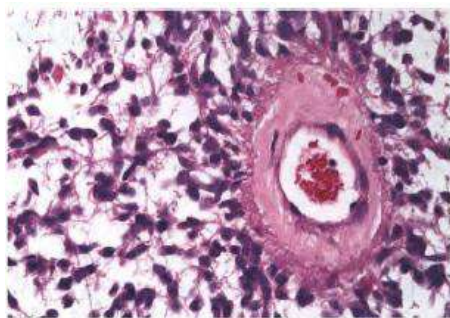
Histopatologi:

- Pola bifasik:
 - o Sel-sel multipolar tersusun spongiform
 - o Sel-sel bipolar tersusun kompak dengan Rosenthal fibre and eosinophilic granular bodies.
- Kadang dijumpai sel pleomorfik hiperkromatik, proliferasi mikrovaskuler, nekrosis dan sedikit mitosis.

- Varian: *Pilomyxoid astrocytoma* (grade 2)
 - o Sel bipolar monomorfus, angiosentrik, dengan matriks myxoid



Gambar 4.7. Pilocytic Astrocytoma. A. Sediaan imprint menunjukkan sel-sel bipolar dengan Rosenthal fibre. B Sel-sel bipolar kompak dengan Rosenthal fibre. C. *Eosinophilic granular bodies*. D. Sel-sel multipolar dengan mikrokista. E. Glomeruloid vessels. F. Hialinisasi vaskuler.



Gambar 4.8. Pilomyxoid Astrocytoma. Sel-sel bipolar mengelilingi pembuluh darah, dengan matriks miksoid disekitarnya

Molekuler:

- KIAA1549-BRAF fusion atau mutasi BRAF V600E

7. Subependymal Giant Cell Astrocytoma (SEGA), CNS WHO grade 1

Merupakan glioma astrositik sirkumskriptum.

Klinis:

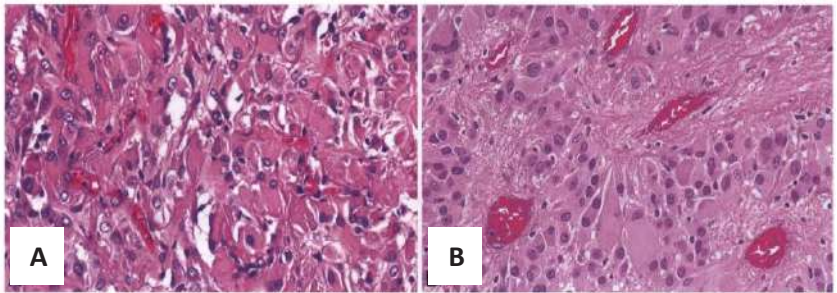
- Epidemiologi:
 - o Tumor tersering pada Tuberous Sclerosis
 - o Epidemiologi pasien: dekade I-II
- Lokasi
 - o Ventrikel lateral dekat foramen Monroe
- Gejala klinis
 - o Epilepsi, peningkatan TIK

Pencitraan:

- CT scan/MRI: Massa solid menempel pada dinding ventrikel lateral, dengan kalsifikasi.

Histopatologi:

- Sel-sel tumor dengan morfologi bervariasi: sel gemistosit, sel spindle dalam matriks fibriler, sel piramidal raksasa seperti ganglion berukuran besar bersitoplasma luas dengan inti eksentrik dan anak inti jelas.
- Pleomorfia inti dan multinukleasi dapat ditemukan
- Hialinisasi pembuluh darah
- Sel-sel inflamasi dan kalsifikasi



Gambar 4.9. SEGA dengan sel tumor yang heterogen. A *Ganglion-like cell*. B Sel-sel berukuran besar mengelilingi pembuluh darah.

IHK dan molekuler:

- IHK:
 - o GFAP, S100 positif. Fokal positif dengan marker neuronal (sinaptofisin, Neu N, SOX2, NFP)
- Molekuler:
 - o Mutasi gen TSC1

8. *Pleomorphic Xanthoastrocytoma (PXA), CNS WHO grade 2*

Merupakan glioma astrositik sirkumskriptum.

Klinis:

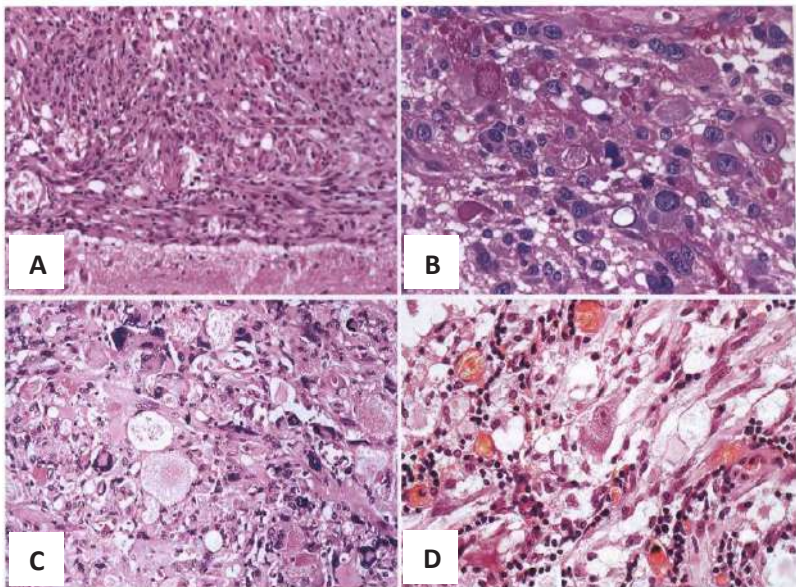
- Epidemiologi:
 - o anak-anak dan dewasa muda
- Lokasi:
 - o superfisial, melibatkan serebrum dan leptomeningeal
- Gejala klinis:
 - o Riwayat kejang yang lama

Pencitraan:

- Lokasi superfisial supratentorium, melibatkan korteks leptomening
- CT scan/MRI: massa dengan intensitas heterogen.

Histopatologi:

- Sel tumor beragam: sel besar, pleomorfik, sel multinucleated, sel spindle, sel lipidized.
- Sel xantoma
- Banyak *eosinophilic granular bodies*
- Infiltrat limfosit



Gambar 4.10. PXA. A Tumor berbatas tegas dengan korteks di bawahnya. B. Eosinophilic granular body. C Sel-sel tumor pleomorfik dengan sel lipidized. D. Sel ganglion matur dan infiltrat limfosit.

IHK dan molekuler:

- IHK:
 - o GFAP positif. Sel ganglion positif dengan marker neuronal.
- Molekuler:
 - o IHK atau mutasi BRAF V600E positif.

9. Angiosentric Glioma, CNS WHO grade 1

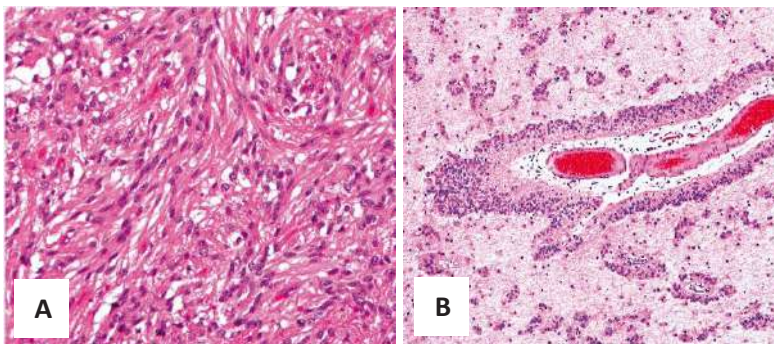
Merupakan glioma derajat rendah difusa tipe pediatrik.

Klinis:

- Epidemiologi:
 - o Anak-anak dan dewasa muda.
- Lokasi:
 - o Korteks serebri.
 - o Lokasi tersering di lobus frontal dan temporal.
- Gejala klinis:
 - o Epilepsy kronik dan *intractable*
- Pencitraan:
 - o MRI: massa berbatas tegas, tidak menyangat kontras, dan hiperintense pada T2 dan FLAIR

Histopatologi:

- Glioma difus terdiri dari agregat sel-sel bipolar dengan sitologi bland.
- Sebagian sel mengelilingi pembuluh darah.
- Entraped neuron.



Gambar 4.11. Angiocentric glioma. A Sel-sel bipolar pada area solid tumor. B Sel-sel yang tersusun mengelilingi pembuluh darah serta entrapped neuron.

IHK dan molekuler:

- IHK:
 - o GPAP positif, EMApositif dot like, OLIG2 -. NFP pada entrapped neuron.
- Molekuler:
 - o *MYB: QKI gene fusion*

10. Astroblastoma

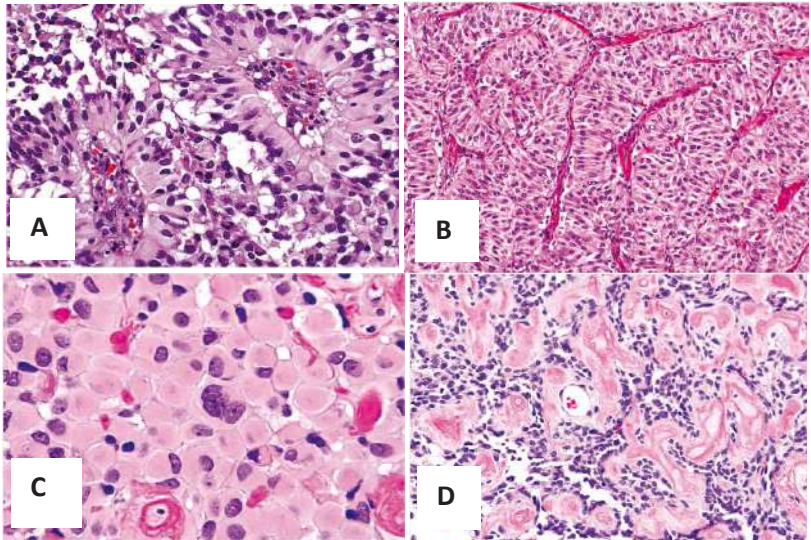
Glioma astrositik sirkumskriptum.

Klinis:

- Epidemiologi:
 - o Rentang usia pasien 3 bulan-40 tahun
 - o Predominan pada wanita
- Lokasi
 - o Hemisfer serebri, terutama di lobus frontal dan parietal
- Gejala klinis
 - o Sakit kepala, kejang, kelumpuhan, mual dan muntah

Histopatologi:

- Tersusun atas sel-sel bulat, kuboid, atau kolumner
- Roset astroblastik: sel-sel dengan pseudopapiler atau mengelilingi vaskuler dengan zone tanpa inti
- Hialinisasi vaskuler dan perivaskuler.



Gambar 4.12. Astroblastoma. A Roset astroblastik. B Trabekuler. C sel-sel rabdoid. D Sel-sel primitive dengan hialinisasi pembuluh darah diantaranya.

IHK dan molekuler:

- IHK:
 - o GFAP positif, OLIG2 positif fokal, EMA positif sitoplasmik, Podoplanin (D2-40) positif,
 - o L1CAM
- Molekuler:
 - o *MN1 altered*



BAB 5

TUMOR EPENDYMAL



BAB 5

TUMOR

EPENDIMAL

.....

1. *Ependymoma*

Supratentorial Ependymoma, WHO CNS grade 2

Klinis:

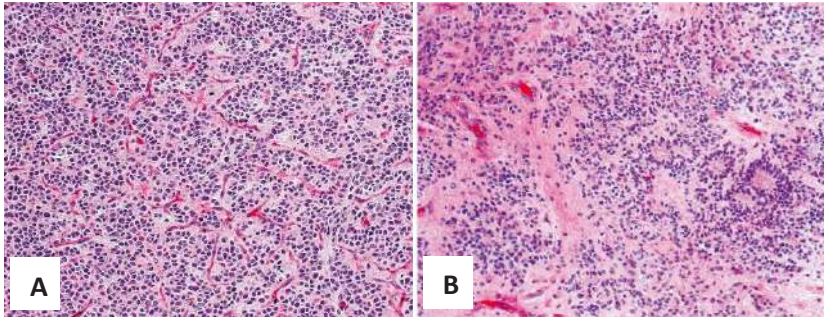
- Epidemiologi
 - o Pada anak dan dewasa muda
- Lokasi
 - o Supratentorial
- Gejala klinis
 - o Kejang, peningkatan TIK
 - o Prognosis lebih jelek dibandingkan ependimoma infratentorium

Pencitraan:

- MRI:
 - o Massa dengan penyangatan kontras yang ireguler.
 - o Dapat juga ditemukan kista, kalsifikasi, nekrosis, perdarahan.

Histopatologi:

- Pseudoroset dengan zone perivaskuler nuklear. True rosette jarang dijumpai
- Pembuluh darah kapiler bercabang-cabang
- Hialinisasi pembuluh darah dan kalsifikasi



Gambar 5.1. Ependymoma. A Kapiler yang bercabang-cabang. Roset perivaskuler dengan zone anuklear perivaskuler yang kurang jelas. B beberapa true rossete dan hialinisasi pembuluh darah.

IHK dan molekuler:

- IHK:
 - o EMA positif (*dot-like pattern*)
 - o GFAP DAN S100 positif
- Molekuler:
 - o Fusi gen *ZFTA (C11orf95)* dan *YAP1*

2. *Posterior Fossa Ependymoma, CNS WHO grade 2*

Klinis:

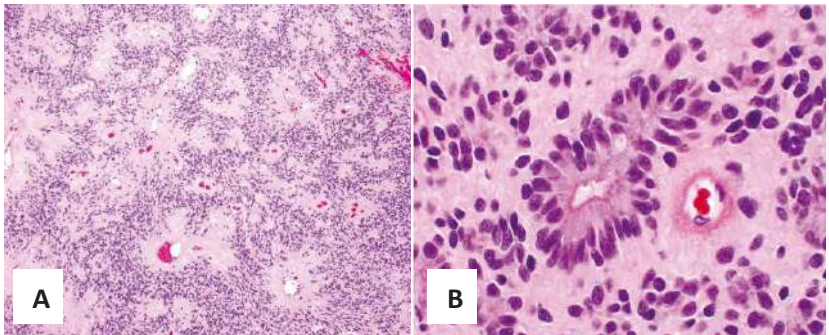
- Epidemiologi
 - o Sering pada anak
- Lokasi
 - o Posa posterior
- Gejala klinis
 - o Efek penekanan massa
 - o Hidrosefalus

Pencitraan:

- MRI:
 - o Massa homogen mengisi ventrikel IV
 - o Dapat juga ditemukan puntat kalsifikasi, kista, nekrosis, perdarahan.

Histopatologi:

- Se-sel kecil uniform, inti bulat, batas sel tidak jelas.
- Pseudoroset dengan zone perivaskuler anuklear. True rossete jarang dijumpai
- Dapat pula dijumpai pola papiler, clear cell, dan tanisitik
- Gambaran high grade (CNS WHO grade 3): peningkatan mitosis dan proliferasi mikrovaskuler



Gambar 5.2. Ependimoma possa posterior. A Pseudoroset dengan zone anuklear pervaskuler. B True rossete.

IHK dan molekuler:

- IHK:
 - o EMA positif (*dot like pattern*)
 - o GFAP DAN S100 positif

- Molekuler:
 - o *DNA methylation* profiling atau IHC H3 p.K28me3 (K27me3) negative pada PFA, positif pada PFB dan subependymoma

3. *Myxopapillary Ependymoma, CNS WHO grade 2*

Klinis:

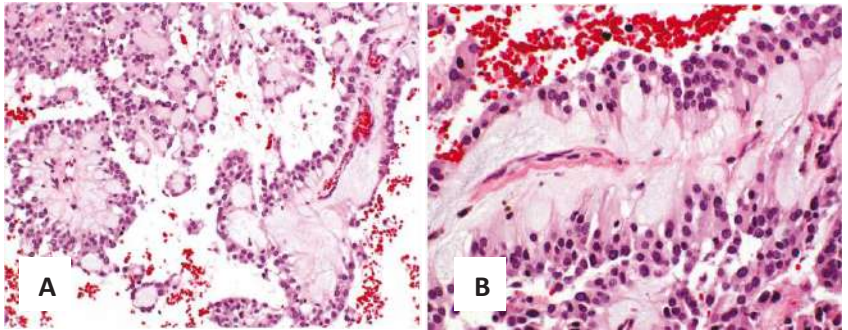
- Epidemiologi
 - o Lebih sering terjadi pada usia dewasa
- Lokasi
 - o Conus medularis dan fillum terminale
- Gejala klinis
 - o LBP
 - o Dapat disertai deficit sensorimotor, impotensi, incontinenasia urin dan feses

Pencitraan:

- Massa oval, berbatas tegas, dengan penyangatan kontras

Histopatologi:

- Sel-sel kuboid atau memanjang mengelilingi inti fibrovaskuler yang mengalami hialinasi
- Akumulasi matriks mikroid (Alcian blue dan PAS positif)
- Mikrokista
- *Anaplastic micropapillary ependymoma (WHO CNS grade 3):* ≥ 5 mitosis/mm², Ki-67 labelling index $\geq 10\%$, proliferasi mikrovaskular, dan nekrosis spontan.



Gambar 5.3. Myxopapillary ependymoma. A Bentuk papiler diantara matriks miksoid. B Sel-sel mengelilingi inti fibrovaskuler dengan hialinisasi.

IHK dan molekuler:

- IHK:
 - o GFAP positif difus, S100 positif
 - o EMA -, OLIG2 -
 - o CK positif
 - o CAM5.2, CK5/6, CK7, and CK20.

4. Subependymoma, WHO CNS grade 1

Klinis:

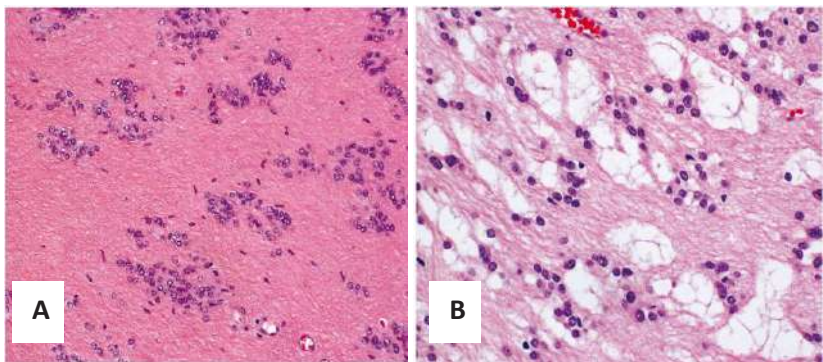
- Epidemiologi
 - o Usia dewasa
- Lokasi
 - o Tersering di ventrikel IV, diikuti ventrikel lateral dan III dan spinal cord
- Gejala klinis
 - o Asimtomatik dan ditemukan insidental
 - o Peningkatan TIK

Pencitraan:

- MRI:
 - o Berbatas tegas, T1 hipointens atau isointens, T2 hiperintens
 - o Bisa dengan kista, kalsifikasi, fokus penyangatan kontras

Histopatologi:

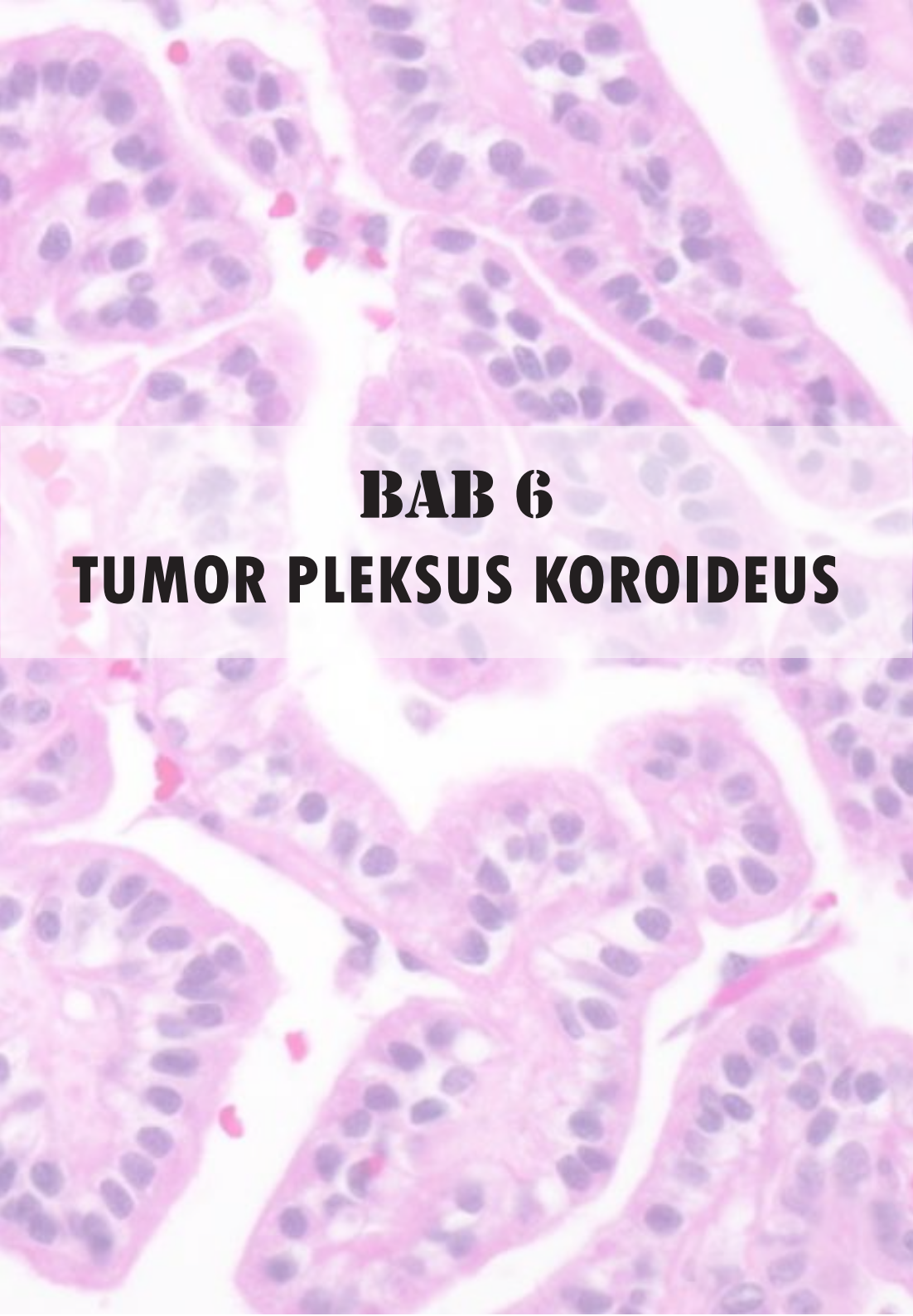
- Sel-sel tumor dengan inti buar, kecil, isokromatik, bergerombol dengan matriks fibriler yang luas.
- Mitosis negative atau minimal (1)
- Perubahan mikrokista dan kalsifikasi bisa ditemukan



Gambar 5.4. Subependymoma. A. Sel-sel tumor bergerombol di antara matriks fibriler. B Perubahan mikrokista.

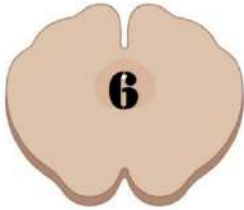
IHK dan molekuler:

- IHK:
 - o GFAP positif difus
 - o EMA positif *dot-like pattern* fokal



BAB 6

TUMOR PLEKSUS KOROIDES



BAB 6

TUMOR PLEKSUS KOROIDEUS

.....

1. *Choroid Plexus Papilloma, CNS WHO grade 1*

Klinis:

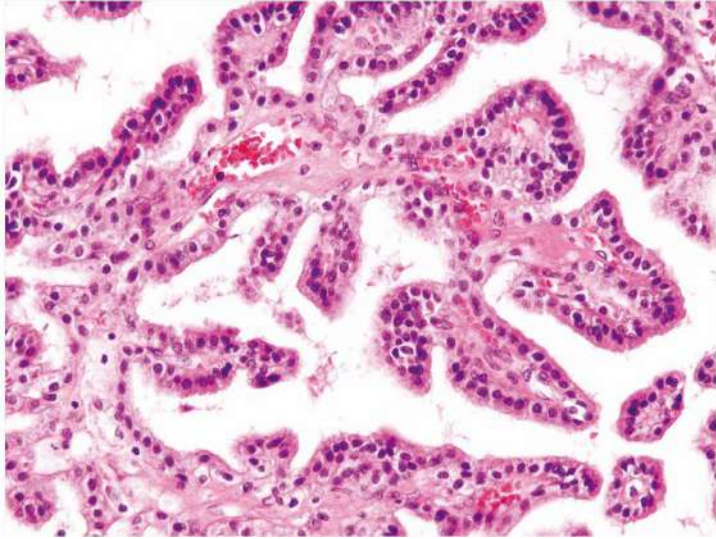
- Epidemiologi
 - o Pada anak-anak
- Lokasi
 - o Tersering di ventrikel lateral, diikuti ventrikel IV, ventrikel III, spinal cord
- Gejala klinis
 - o Hambatan aliran CSF, hidrosefalus atau peningkatan TIK

Pencitraan:

- o MRI: Massa intraventrikel isointens pada T1, hiperintense pada T2. Penyangatan kontras ireguler.

Histopatologi:

- Bentuk papiler terdiri dari inti fibrovaskuler dan dilapisi epitel kuboid atau kolumnar monomorfik
- Mitosis negative atau rendah ($<1/\text{mm}^2$ atau <2 mitosis/10 HPF of $0,23 \text{ mm}^2$)
- ***Atypical choroid plexus papilloma, CNS WHO grade 2:***
 ≥ 1 mitosis/ mm^2 (setara ≥ 2 mitosis/10 HPF pada $0,23 \text{ mm}^2$)



Gambar 6.1. Choroid plexus papilloma. Bentuk papiler dilapisi sel kuboid monomorfik.

IHK dan molekuler:

- IHK:
 - o CK7 positif
 - o CK20 negatif

2. Choroid Plexus Papillary Carcinoma, CNS WHO grade 3

Klinis:

- Epidemiologi
 - o Pada anak-anak
- Lokasi
 - o Tersering di ventrikel lateral, diikuti ventrikel IV, ventrikel III, spinal cord

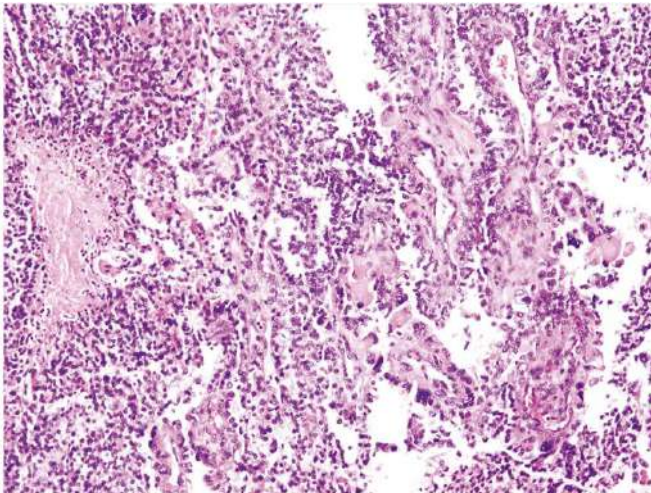
- Gejala klinis
 - o Hambatan aliran CSF, hidrosefalus atau peningkatan TIK

Pencitraan:

- o Massa intraventrikel ukuran besar. Pada T1 dan T2 menunjukkan intensitas heterogeny

Histopatologi:

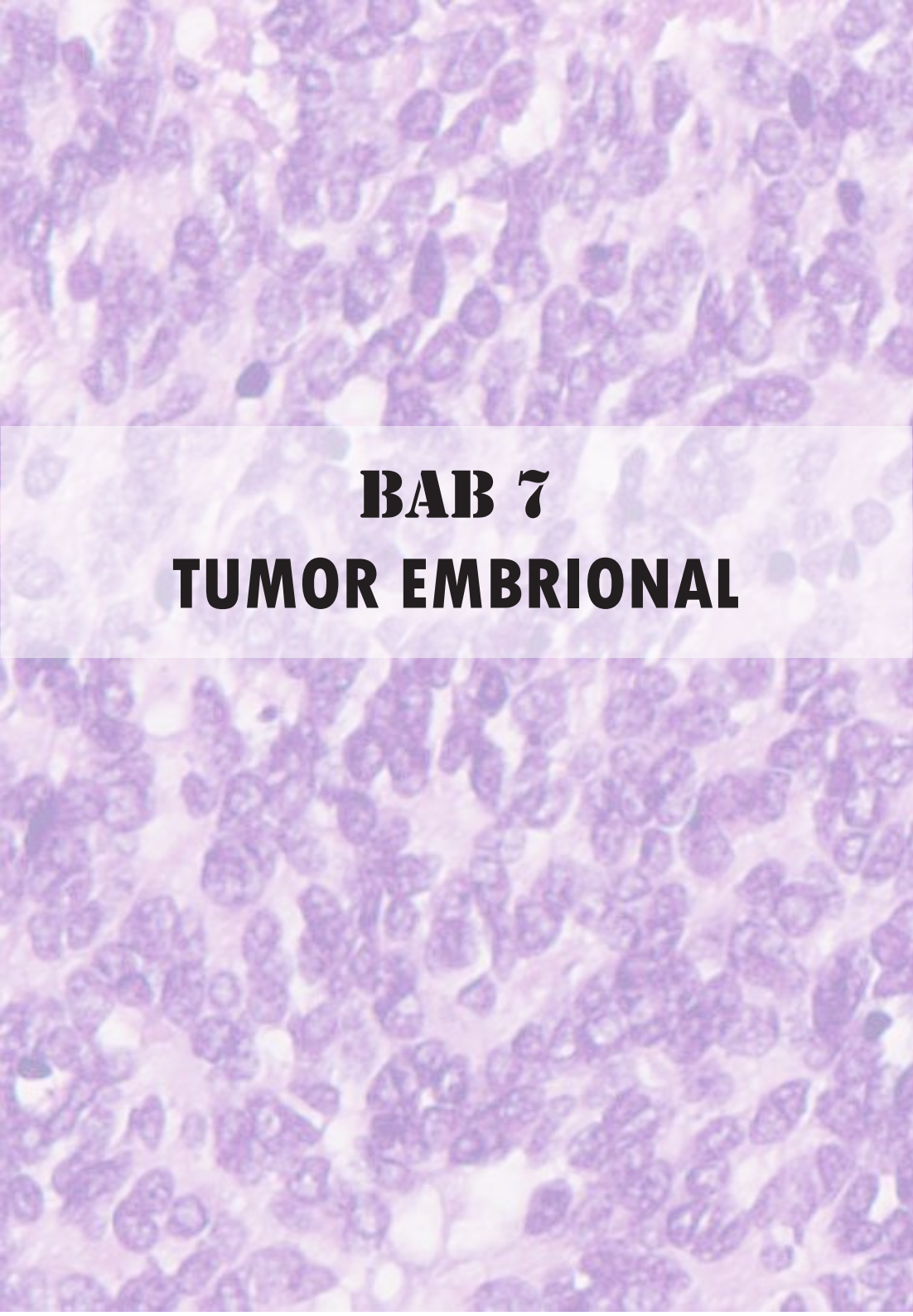
- Memenuhi 4 dari 5 kriteria berikut:
 - o Mitosis banyak
 - o Peningkatan densitas seluler
 - o Pleomorfia inti
 - o Bentuk papil samar berupa lembar tumor sel
 - o Area nekrosis



Gambar 6.2. Choroid plexus papillary carcinoma. Peningkatan selularitas, blurring papil, dan nekrosis.

IHK dan molekuler:

- IHK:
 - CK positif, lebih jarang TTF dan S100 positif
 - EMA negatif
- Molekuler:
 - Mutasi p53 pada 50% kasus
 - Profil metilasi dari *choroid plexus papillary carcinoma*

The background of the slide is a histological micrograph showing a dense population of cells with prominent, dark purple nuclei and lighter pink cytoplasm and extracellular matrix, characteristic of a tissue section stained with hematoxylin and eosin (H&E).

BAB 7

TUMOR EMBRIONAL



BAB 7

TUMOR

EMBRIONAL

.....

1. *Medulloblastoma, CNS WHO grade 4*

Medulloblastoma merupakan tumor yang heterogen baik secara morfologi maupun molekuler. Klasifikasi tumor SSP mengelompokkannya menjadi beberapa subgroup.

Grup histologi (*Medulloblastoma, histologically defined*):

- *Classic medulloblastoma*
- *Desmoplastic nodular medulloblastoma*
- *Medulloblastoma with extensive nodularity*
- *Large cell medulloblastoma*
- *Anaplastic medulloblastoma*

Grup molekuler (*Medulloblastoma, molecularly defined*):

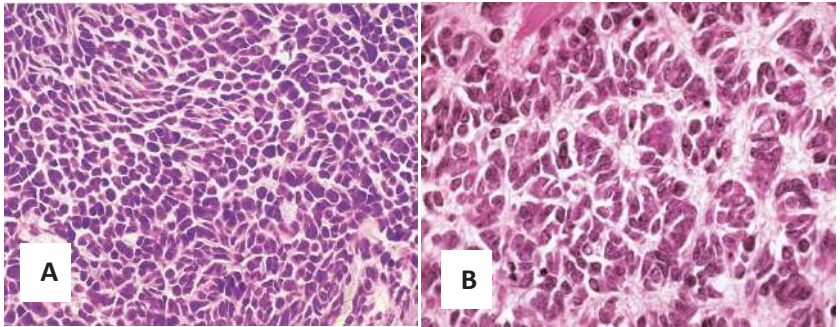
- *Medulloblastoma, WNT-activated*
- *Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-wildtype*
- *Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-mutant*
- *Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-mutant*

Klinis:

- Epidemiologi:
 - o Bisa terjadi pada anak-anak sampai dewasa, tetapi lebih sering pada anak-anak.
- Lokasi:
 - o *Classic medulloblastoma* berlokasi di garis tengah dan melibatkan ventrikel IV. Beberapa (*WNT- or sonic hedgehog [SHH]-activated*) berlokasi di pedunkulus dan hemisfer serebelum.
 - o *Desmoplastic/nodular (D/N) medulloblastoma* pada dewasa berlokasi di hemisfer serebelum dan vermis.
 - o *Medulloblastoma with extensive nodularity (MBEN)* berlokasi di hemisfer serebelum dan vermis.
 - o *Large cell / anaplastic (LC/A) medulloblastoma* berlokasi di garis tengah dan melibatkan ventrikel IV dan melibatkan brain stem
- Gejala klinis:
 - o Peningkatan TIK

Pencitraan:

- MRI:
 - o *Classic medulloblastoma*: massa midline hiperintense, homogeneous, menyangat kontras.
 - o *D/N medulloblastoma*: massa solid di hemisfer serebelum, menyangat kontras.
 - o *MBEN*: massa multinodular berukuran besar, seperti segerembol buah anggur, pada vermis dan hemisfer serebelum.
 - o *LC/A medulloblastoma*: massa menyangat kontras inhomogen yang mencerminkan nekrosis dan edema.

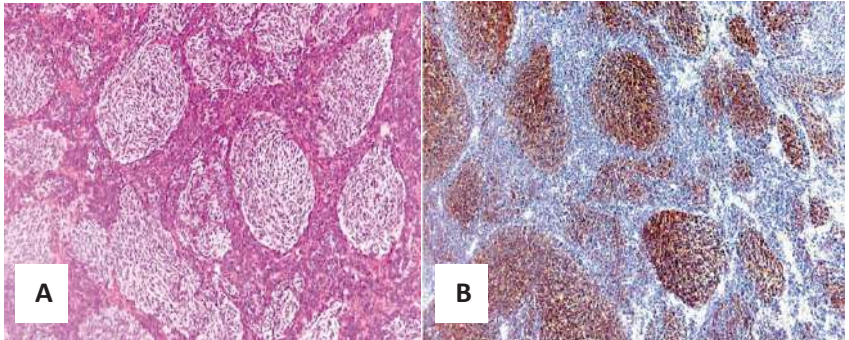


Gambar 7.1. Classic medulloblastoma. A. Sel-sel sinsitial tidak berdiferensiasi. B. Homer Wright (neuroblastic) rosette.

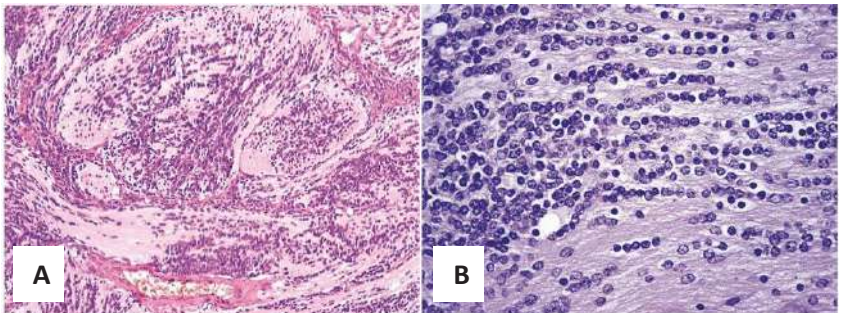
Histopatologi:

- *Classic medulloblastoma:*
 - o Sel embryonal dengan inti hiperkromatik, n/c ratio tinggi (*small round blue cell*). Inti bervariasi, bulat-bentuk wortel.
 - o *Homer-Wright Rosette*.
 - o Peningkatan mitosis dan apoptosis.
- *D/N medulloblastoma:*
 - o Bikompartemen: zone noduler (zone neurositik) warna lebih pucat dan retikulin-free, mitosis lebih sedikit; dan zone sel primitive yang tersusun padat, warna gelap dan retikulin positif, mitosis lebih banyak.
- *MBEN:*
 - o Arsitektur lobuler lebih luas dibandingkan *D/N medulloblastoma*, retikulin-free, kaya neurofil, mengandung sel-sel dengan diferensiasi neurositik membentuk pola streaming.
- *LC/A medulloblastoma:*
 - o Terdiri dari sel-sel besar dan sel anaplastik

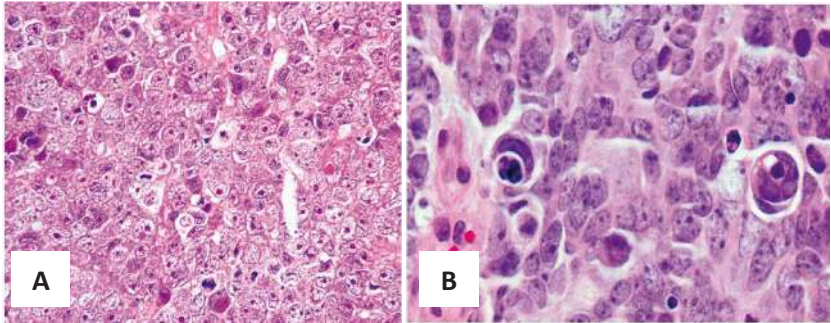
- Sel anaplastik: sel dengan inti pleomorfik dengan banyak mitosis dan apoptosis. Nuclear molding dan inklusi intranuklear
- Sel besar: sel berinti bulat, anak inti prominen.



Gambar 7.2. D/N medulloblastoma. A. Zone neuronal yang noduler dan lebih pucat dengan zone sel primitive disekitarnya. B Zone neuronal yang positif dengan marker neuronal NSE



Gambar 7.3. MBEN. A. Zone reticulin free dengan arsitektur lobuler besar. B. Sel-sel berinti bulat, streaming di antara matriks fibriler.



Gambar 7.4. LC/A medulloblastoma. A. Sel-sel berukuran besar, pleomorfik, anak inti prominen. B. Tumor cell wrapping.

IHK dan molekuler:

- IHK
 - o Marker neuronal: synaptofisin, NeuN. Marker non spesifik CD56 (NCAM 1), MAP2, NSE.
 - o GFAP + pada sel embroyal

Tabel 7.1. Grup molekuler Medulloblastoma

Kategori	WNT-activated	SHH-activated TP53-wildtype	SHH-activated TP53-mutant	Non-WNT/non-SHH group 3	Non-WNT/non-SHH group 4
Frekuensi relatif	10%	20%	10%	25%	35%
Kelompok umur	Anak	Infan/anak	Anak	Infan/Anak	Semua umur
Morfologi predominan	Klasik	D/N	LC/A	Klasik	Klasik
Alterasi copy number	Monosomy 6	PTCH1 deletion; 10q loss	MYCN amplification; GLI2 amplification; 17p loss	MYC, MYCN amplification; 1q, 7 gain; 10q, 16q loss; isodicentric 17q	MYCN, OTX2 amplification; CDK6 amplification; 7 gain; 8, 11 loss; isodicentric 17q
Alterasi genetik	CTNNB1, DDX3X mutation	PTCH1, SMO, SUFU, ELP1, DDX3X, KMT2D, U1 snRNA mutation	TP53, DDX3X, U1 snRNA, TERT mutation	GFI1, GFI1B activation; SMA, RCA4, KBTBD4, CTDNEP1, KMT2D mutation	GFI1, GFI1B activation; PRDM6 activation; KDM6A, ZMYM3, KMT2C, KMT2D, KBTBD4 mutation
Mutasi germline	APC	PTCH1, SUFU, ELP1	TP53	Rare BRCA2, PALB2	Rare BRCA2, PALB2

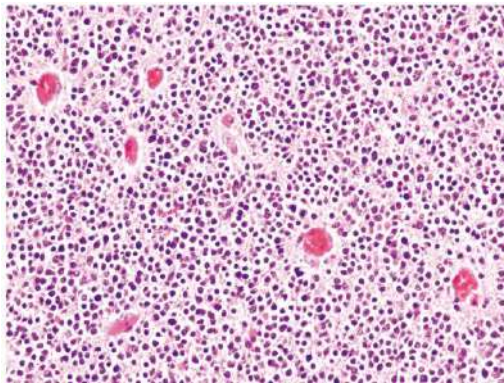
2. **CNS Neuroblastoma, CNS WHO grade 4**

Klinis:

- Lokasi: hemisfer serebri
- Usia: anak-anak
- Pencitraan: massa kistik/solid dengan menyangatan heterogen

Histopatologi:

- Sel-sel tidak berdiferensiasi dengan rasio N/C tinggi, inti bulat/angulated, hiperkromatik, banyak mitosis.
- Infiltrasi ke parenkim sekitar
- Sering dengan nekrosis
- *Homer-Wright (neuroblastic) rosette*
- Diferensiasi neurositik dan sel ganglion matur.



Gambar 7.5. Neuroblastoma CNS. Neuroblastik dan neurositik di antara matriks neurofil.

IHK dan molekuler:

- IHK: OLIG2, sinaptofisin, Ki67

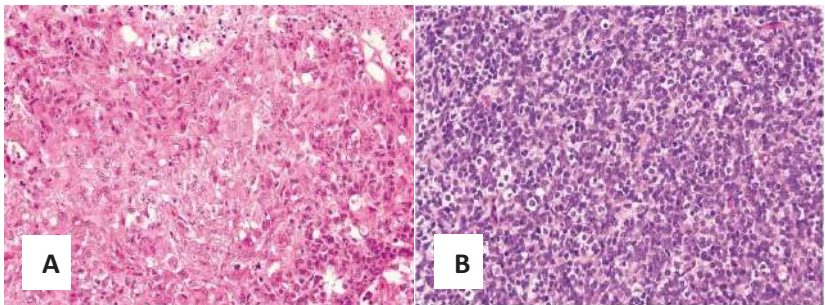
- Molekuler: *rearrangement FOXR2*

3. **Atypical Teratoid/Rhabdoid Tumor, grade 4**

Subtipe: AT/RT-SHH, AT/RT-TYR, and AT/RT-MYC

Klinis:

- Lokasi: sepanjang neuraksis
- Usia: anak-anak, mayoritas <2 tahun
- Gejala: sesuai lokasi tumor



Gambar 7.6. AT/RT. A. Sel-sel rhabdoid dengan inti pleomorfik, anak inti prominen, sitoplasma eosinofilik pucat. B. Sel-sel primitive.

Histopatologi:

- Heterogen
- Sel rhabdoid, sel neuroektoderm primitive, sel mesenkimal, sel epitel
- Banyak mitosis, nekrosis luas

IHK dan molekuler:

- IHK: INI 1 negatif
- Molekuler: mutasi atau loss *SMARCB1* locus at 22q11.2

The background of the slide is a histological micrograph of pineal gland tissue. It shows numerous pinealocytes with large, round, pale nuclei and prominent nucleoli, arranged in a somewhat disorganized pattern. The cytoplasm is scant and eosinophilic. The overall appearance is characteristic of a pineal tumor, such as a pinealoma or pineoblastoma.

BAB 8

TUMOR PINEAL



BAB 8

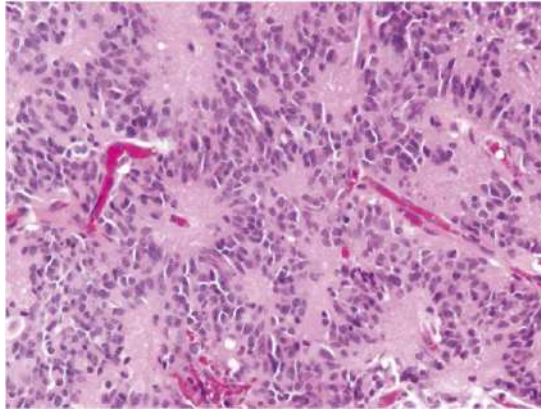
TUMOR PINEAL

.....

1. *Pineocytoma, CNS WHO grade 1*

Klinis:

- Epidemiologi: lebih sering pada dewasa
- Lokasi: area pineal
- Gejala klinis: peningkatan TIK



Gambar 8.1. Pineositoma. Roset pineosit fibriler.

Pencitraan:

- CT: Massa globular, hipodens homogen, bisa dengan kalsifikasi
- MRI: T1 hipointens, T2 hiperintens dengan penyangatan kontras kuat dan homogen

Histopatologi:

- Tumor parenkim pineal yang menunjukkan gambaran roset pineositik dan atau sel ganglion
- Sel pineosit: sel-sel matur beinti bulat membentuk pola lembaran atau roset

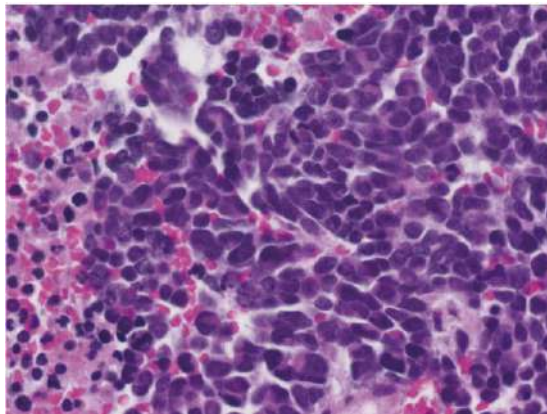
IHK dan molekuler:

- IHK: Sinaptofisin positif

2. *Pineoblastoma*

Klinis:

- Epidemiologi: lebih sering pada anak-anak
- Lokasi: region pineal
- Gejala klinis: peningkatan TIK



Gambar 8.2. Pineoblastoma. Tumor seluler terdiri dari sel-sel kecil, rasio inti per sitoplasma tinggi, inti angulasi dan hiperkromatik. Banyak mitosis dan apoptosis.

Pencitraan:

- MRI: T1 hipo-isointens dengan penyangatan kontras inhomogen, T2 iso-hiperintens moderat

Histopatologi:

- Sel-sel embryonal dengan inti bulat, N/C ratio tinggi, hiperkromatik tersusun padat
- Tidak dijumpai pineocytic rosette, dapat dijumpai Homer Wright rosette.

IHK dan molekuler:

- IHK: Sinaptofisin positif.

The background of the slide is a microscopic image of tissue, likely stained with hematoxylin and eosin (H&E). The tissue shows a dense population of cells with purple nuclei and pink cytoplasm/extracellular matrix. A semi-transparent white rectangular box is centered over the image, containing the title text in bold black font.

BAB 9

TUMOR NERVUS KRANIAL DAN PARASPINAL



BAB 9

TUMOR NERVUS KRANIAL DAN PARASPINAL

.....

1. Schwannoma, CNS WHO grade 1

Klinis:

- Epidemiologi
 - o Bisa pada semua usia, puncak dekade 4-6
 - o 90% soliter dan sporadik, sisanya berhubungan dengan NF2 schwannomatosis
- Lokasi:
 - o Intradural ekstrapedukula spinal
 - o N VIII divisi vestibularis
- Gejala klinis
 - o Defisit sensori, lebih jarang motoric
 - o Vestibular schwannoma memberikan gejala hilangnya pendengaran dan vertigo

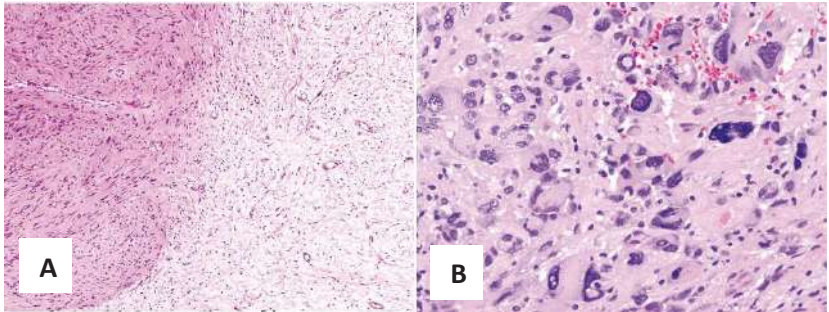
Histopatologi:

- Tumor ber kapsel tersusun atas sel schwan
- Komponen tumor bifasik
- Area kompak (*Antony A*) dengan fokus area sel tersusun palisading (*Verocay body*)
- Area longgar (*Antony B*)
- Pembuluh darah mengalami hialinisasi, lipid laden macrophage, agregat limfosit

- Subtipe:
 - *Ancient schwannoma*
 - *Cellular schwannoma*
 - *Plexiform schwannoma*
 - *Epithelioid schwannoma*
 - *Microcystic/reticular schwannoma*



Gambar 9.1. Schwannoma. Tumor globoid menempel pada saraf. Tumor berkapsel, warna putih abu-abu dengan area kekuningan.



Gambar 9.2. A. Schwannoma. Area tumor yang seluler di kiri (Antony A) dan area hiposeluler (Antony B). B Ancient schwannoma. Sebaran sel dengan inti atipik dan bizarre yang merupakan gambaran perubahan degenerative dan tidak mempengaruhi prognosis.

IHK dan molekuler:

- IHK: S100 dan SOX10 positif
- Molekuler: mutasi NF2

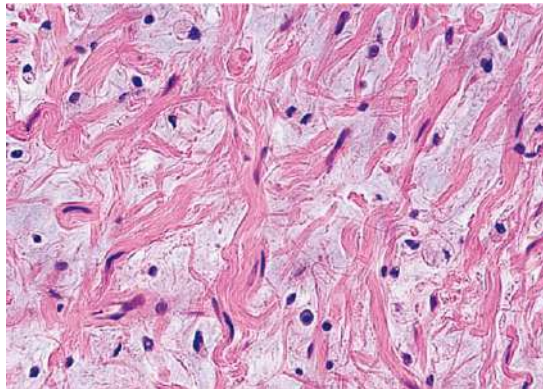
2. Neurofibroma, CNS WHO grade 1

Klinis:

- Epidemiologi
 - o Sebagian besar kasus soliter sporadik. Sebagian kecil multiple pada mutasi NF1.
 - o Kasus bilateral pada radiks spinalis berhubungan dengan mutasi NF1
- Lokasi
 - o Radiks nervus spinal
- Gejala klinis
 - o Deficit sensoria tau motorik

Histopatologi:

- Terdiri dari sel-sel berinti pipih dan wavy (sel schwan) diantara matriks miksoid.
- Diantaranya tampak kolagen, sel perineural, sel fibrobla, sel mast
- Subtipe:
 - o *Cellular neurofibroma*
 - o *Atypical neurofibroma / atypical neurofibromatous neoplasm of uncertain biological potential*
 - o *Plexiform neurofibroma*
 - o *Diffuse neurofibroma; nodular neurofibroma*
 - o *Massive soft tissue neurofibroma*



Gambar 9.3. Sel-sel wavy diantara kolagen dan matriks miksoid.

IHK dan molekuler:

- IHK:
 - o Sel schwan: S100 dan sox 10
 - o Sel perineural: EMA, GLUT1
 - o Sel stroma: CD34

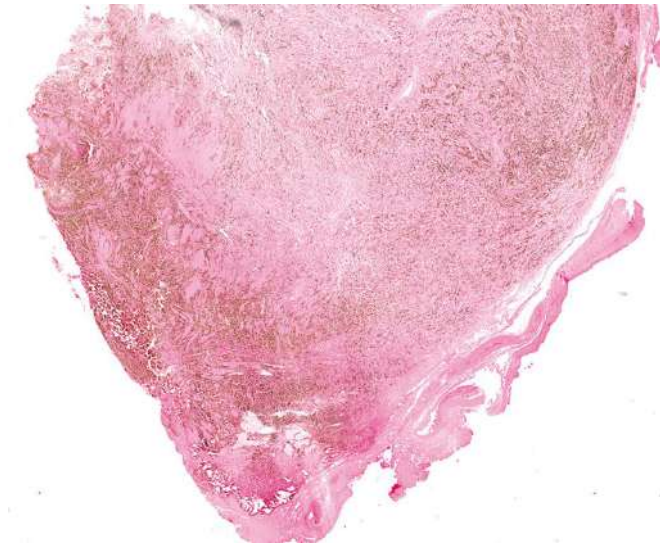
3. *Malignant Peripheral Nerve Sheet Tumor (MPNST)*

Klinis:

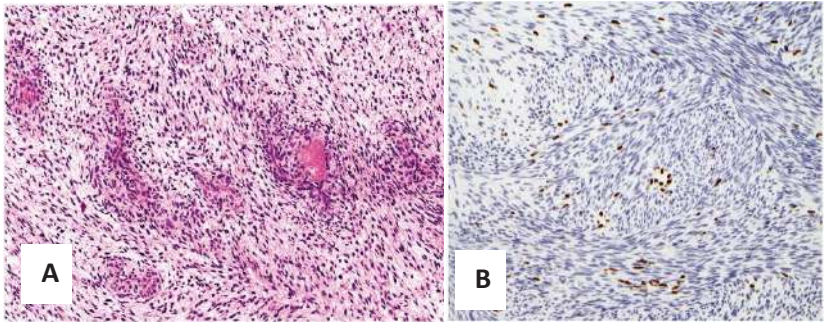
- Epidemiologi
 - o Usia 20-50 tahun
 - o Pasien anak-anak biasanya berhubungan dengan mutasi NF1
- Lokasi:
 - o Ekstremitas, trunk, kepala dan leher

Histopatologi:

- Sel-sel spindle yang seluler, membentuk fasikulus menganyam.
- Mitosis banyak dan nekrosis sering ditemukan
- Diferensiasi divergen (oseus, kartilagenous, rabdoid)



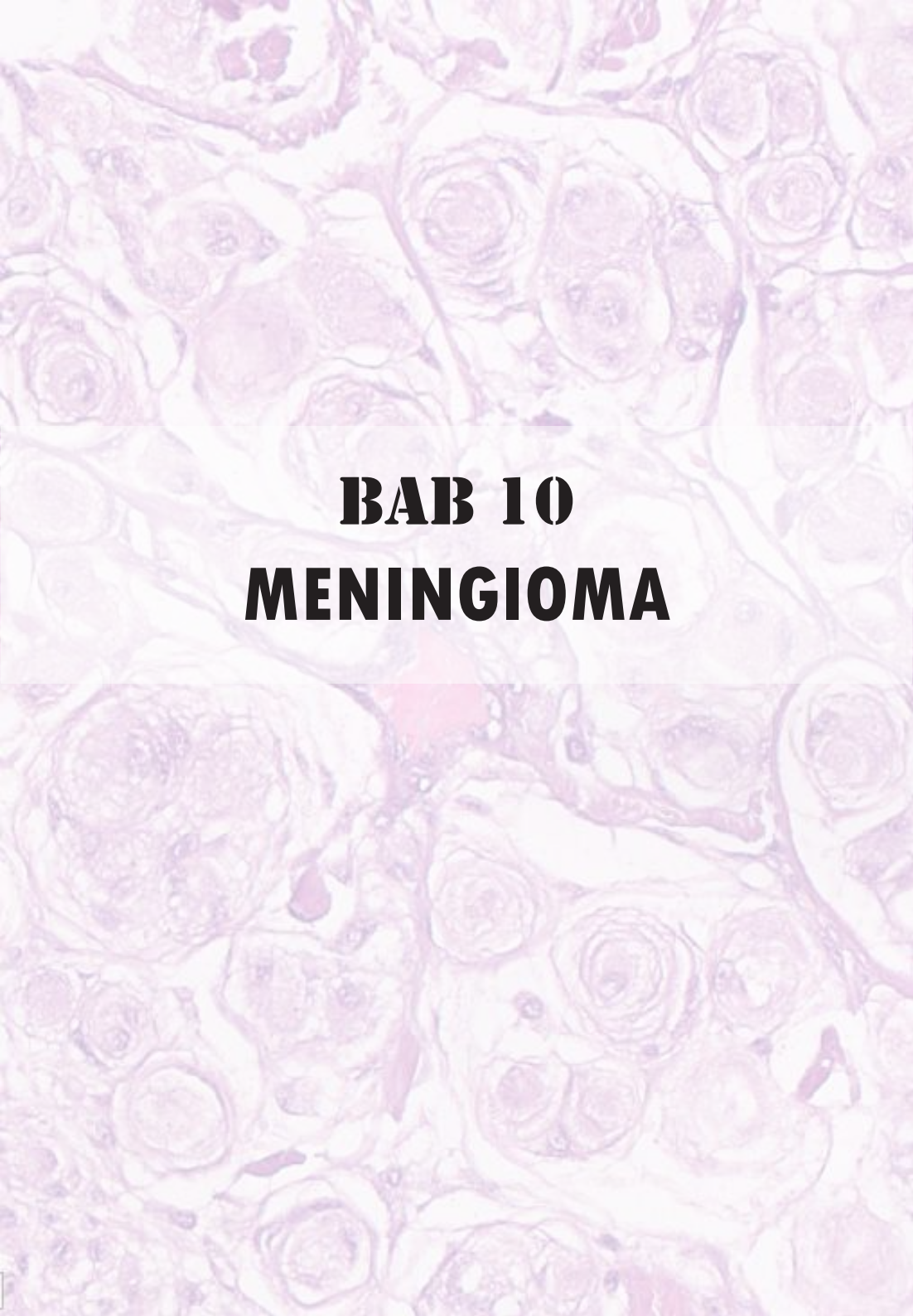
Gambar 9. 4. Pigmented MPNST



Gambar 9.5. MPNST. A. Sel-sel spindle dengan aksentuasi di sekitar pembuluh darah. B Negatif H3 p.K28me3 (K27me3). Sel terwarna adalah sel non neoplastik

IHK dan molekuler:

- IHK:
 - o Negatif untuk marker sel schwan atau positif fokal
 - o Loss H3 p.K28me3 [K27me3]
- Molekuler
 - o Negatif SS18::SSX (SSX1, SSX2, or SSX4) fusion gene
 - o Inaktivasi PRC2



BAB 10

MENINGIOMA

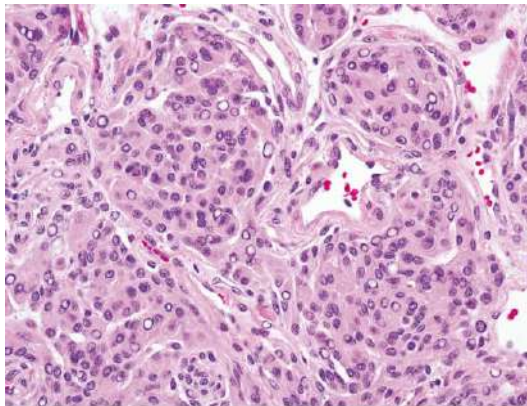
10

BAB 10 MENINGIOMA

.....

Klinis:

- Epidemiologi
 - o Risiko meningkat seiring pertambahan usia.
 - o Puncak usia 65 tahun
- Lokasi
 - o Intrakranial, intraspinal, orbital
- Gejala klinis
 - o Tergantung lokasi. Kompresi struktur sekitar.
 - o Perkembangan tumor perlahan

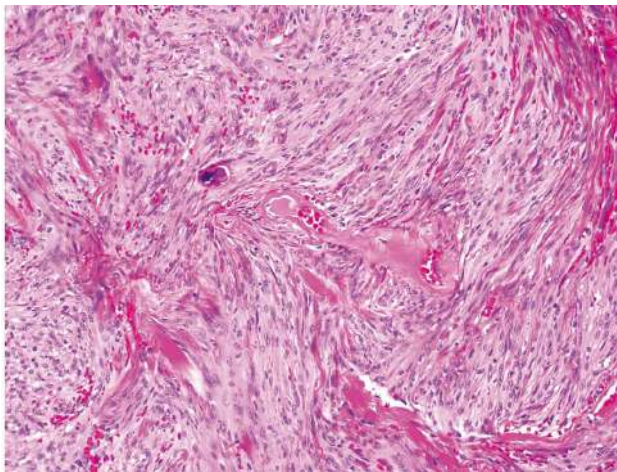


Gambar 10.1. Meningotelial meningioma, CNS WHO grade 1

Histopatologi:

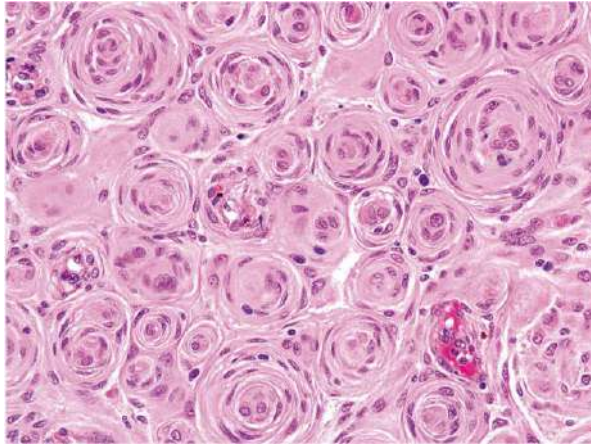
1. Meningioma, CNS WHO grade 1

- *Meningothelial meningioma*
 - Sel-sel meningotelial dengan sitoplasma sinsitial, inti bulat, kromatin inti granular merata, inklusi sitoplasma intranuklear atau *nuclear hole*
 - Membentuk pola lobulus
- *Fibrous meningioma*
 - Sel-sel spindle dalam pola fasikulus menganyam dan storiform dengan kolagen di antaranya



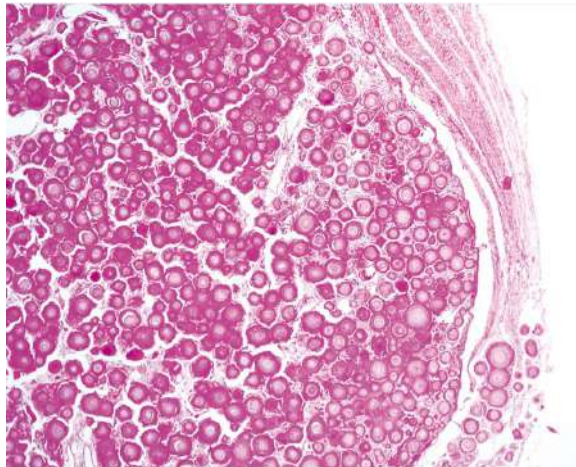
Gambar 10.2. Fibrous meningioma, CNS WHO grade 1

- *Transitional meningioma*
 - Tumor tersusun atas sel-sel meningotelial dan sel spindle
 - Pola *whorl* dan *psamoma body* mudah ditemukan



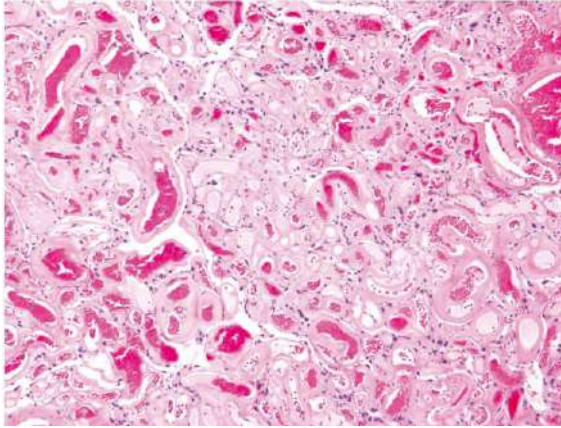
Gambar 10.3. Transitional meningioma, CNS WHO grade 1

- *Psammomatous meningioma*
 - Tumor mengandung *psammoma body* yang dominan di bandingkan sel meningotelial.

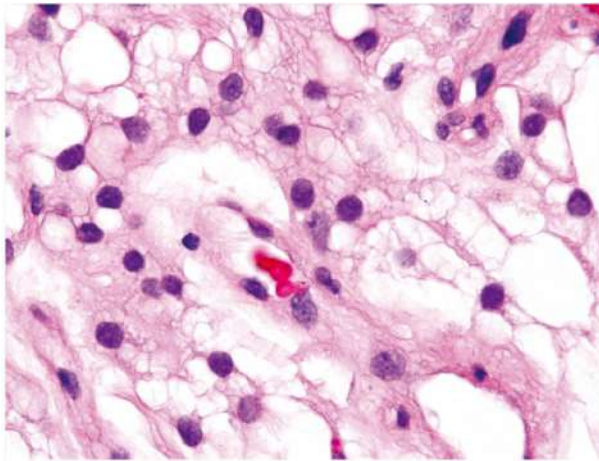


Gambar 10.4. Psammomatous meningioma, CNS WHO grade 1

- *Angiomatous meningioma*
 - Tumor mengandung pembuluh darah yang menunjukkan hialinisasi yang dominan di bandingkan sel meningotelialnya.

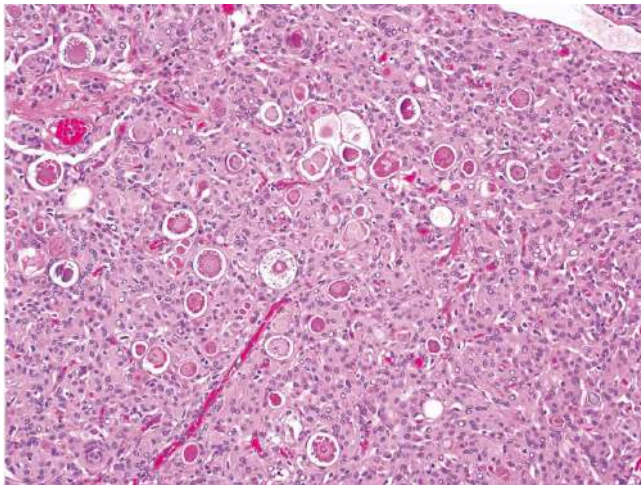


Gambar 10.5. Angiomatous meningioma, CNS WHO grade 1



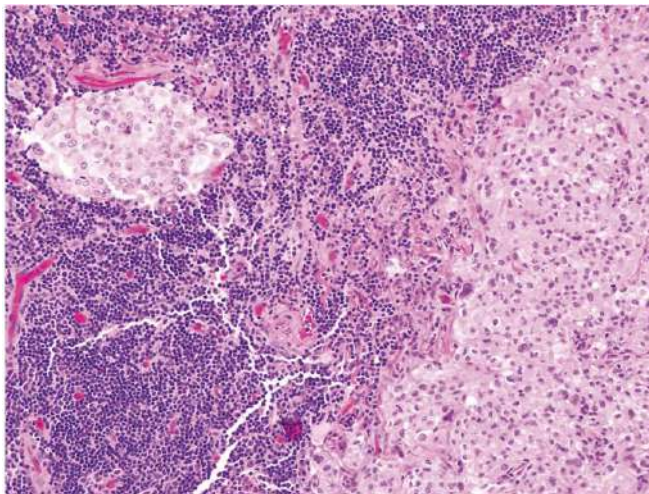
Gambar 10.6. Microcystic meningioma, CNS WHO grade 1

- *Microcystic meningioma*
 - Tumor mengandung ruang-ruang mikrokistik membentuk *cob web* dengan sel-sel meningotel di antaranya.
- *Secretory meningioma*
 - Tumor mengandung bentukan seperti kelenjar dengan sekresi di lumennya.
 - Sekretnya PAS positif.

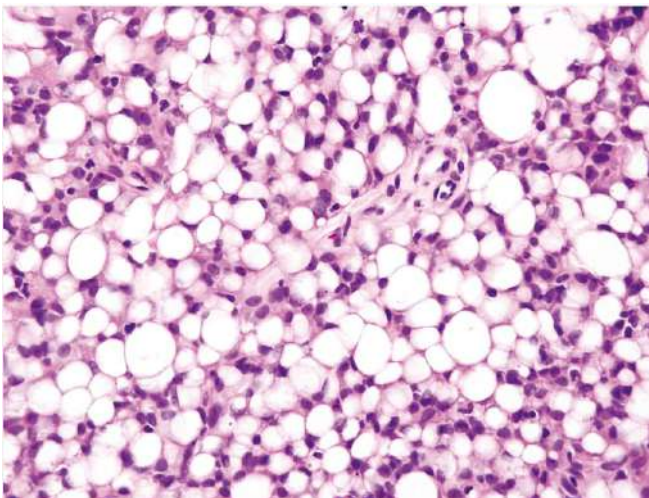


Gambar 10.7. Secretory meningioma, CNS WHO grade 1

- *Lymphoplasmacyte-rich meningioma*
 - Tumor mengandung infiltrat limfoplasmasitik padat di antara sel-sel meningotelial.
- *Metaplastic meningioma*
 - Tumor mengandung komponen mesenkimal yang ekstensif (di antaranya, lemak, tulang, tulang rawan, mikroid, xantomatous).



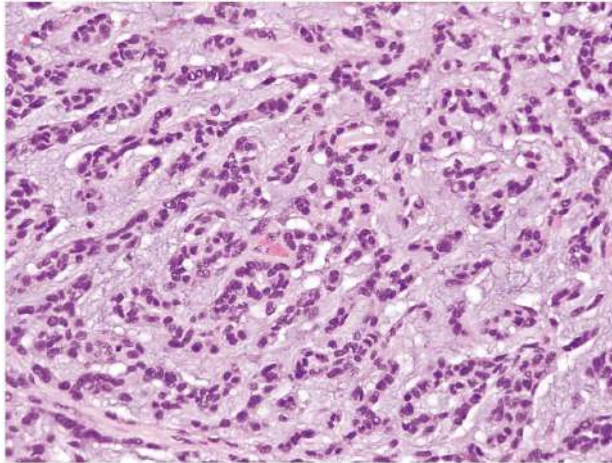
Gambar 10.8. Lymphoplasmacyte-rich meningioma, CNS WHO grade 1



Gambar 10.9. Metaplastic meningioma, CNS WHO grade 1

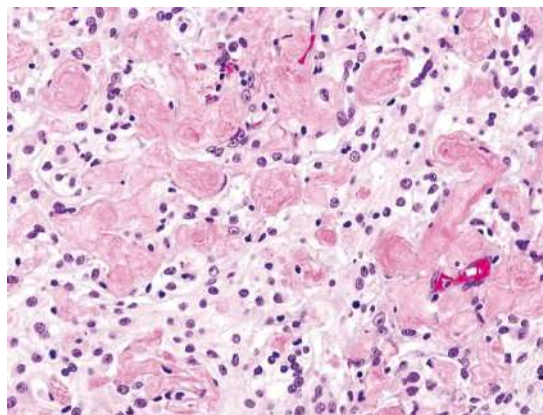
2. **Meningioma, CNS WHO grade 2**

- *Chordoid meningioma*
 - Tumor menyerupai kordoma
 - Terdiri dari sel-sel kecil, epiteloid, spindle, dan sel-sel bersitoplasma bervakuole dalam pola korda di antara matriks kaya musin.

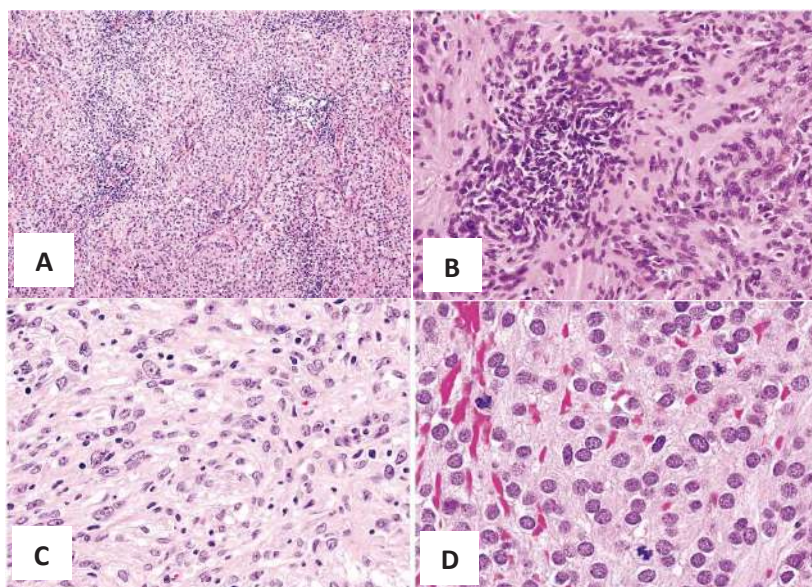


Gambar 10.10. Chordoid meningioma, CNS WHO grade 2

- *Clear cell meningioma*
 - Tumor terdiri dari sel-sel bulat atau poligonal dengan sitoplasma jernih mengandung glikogen.
 - Sel-sel tersebut membentuk pola lembaran atau tanpa pola.
 - Kolagen perivaskuler dan interstisial.



Gambar 10.11. Clear cell meningioma, CNS WHO grade 2

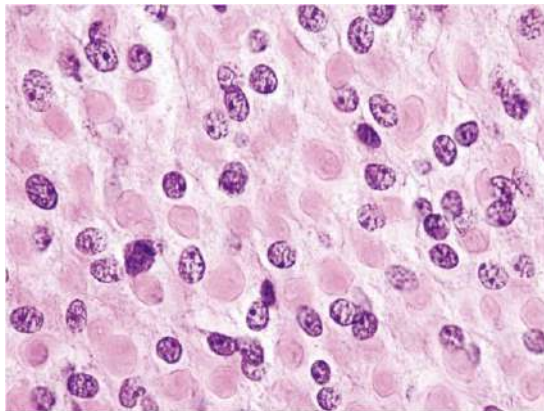


Gambar 10.12. Atypical meningioma, CNS WHO grade 2. A. Sheeting dan sel-sel kecil. B. Sel-sel kecil dengan rasio N/C yang tinggi. C. Anak inti prominen. D. Peningkatan mitosis.

○ *Atypical meningioma*

Memenuhi 1 kriteria mayor atau 3 kriteria minor:

- Kriteria mayor:
 - Invasi parenkim otak
 - Mitosis 4-19/10 HPF
- Kriteria minor
 - Anaplasia (sel kecil)
 - Anak inti prominen
 - Peningkatan selularitas
 - Sheeting
 - Nekrosis



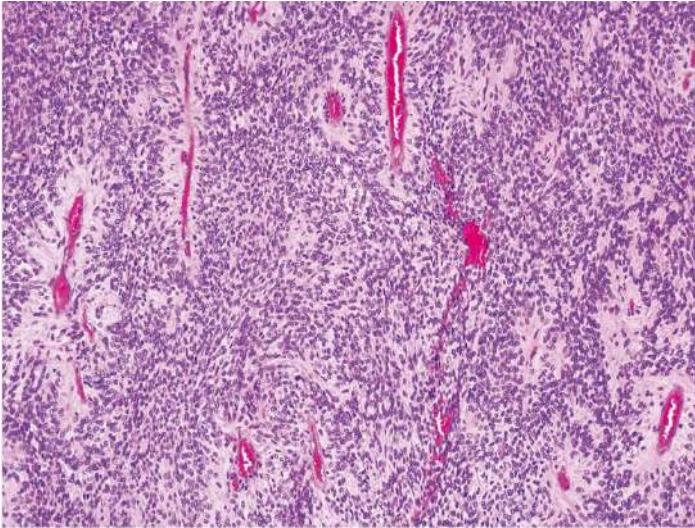
Gambar 10.13. Rabdoid meningioma, CNS WHO grade 3.

3. Meningioma, CNS WHO grade 3

○ *Rhabdoid meningioma*

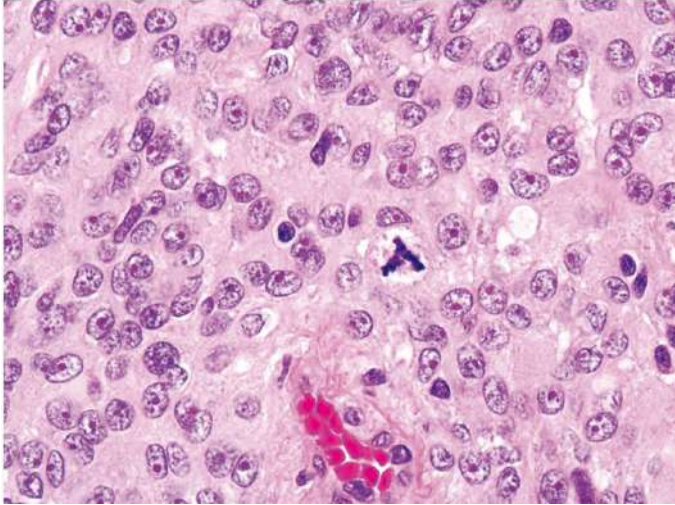
- Tumor mengandung sel-sel rabdoid dengan inti eksentrik bentuk plump, kromatin vesikuler, makronukleoli, inklusi eosinofilik paranuklear berupa *whorl fibril* atau *waxy compact sphere*.

- Biasanya banyak mitosis.
- *Papillary meningioma*
 - Tumor mengandung sel-sel mengelilingi pembuluh darah membentuk pola pseudopapiler.



Gambar 10.14. Papillary meningioma, CNS WHO grade 3. Pseudoroset dengan free zone privaskuler menyerupai ependymoma

- *Anaplastic (malignant) meningioma*
 - Mitosis $\geq 20/10\text{HPF}$
 - Morfologi karsinoma/sarcoma/melanoma
 - Delesi homozygous CDKN2A atau CDKN2B



Gambar 10.15. Malignant meningioma, CNS WHO grade 3. Sel-sel tumor menyerupai karsinoma atau melanoma. Tampak mitosis abnormal.

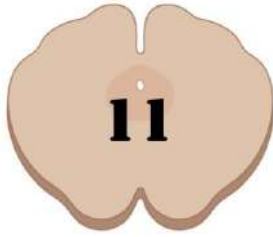
IHK dan molekuler:

- IHK
 - EMA
 - SSTR2A
 - S100
 - ER, PR
- Molekuler
 - Meningioma konveksitas: mutasi NF1
 - Meningioma dasar tengkorak: mutasi *AKT1*, *TRAF7*, *SMO*, and/or *PIK3CA*

A microscopic image of a tissue section, likely from a testis, showing numerous germinal cells. The cells are arranged in a dense, organized pattern, with many cells having large, round nuclei and prominent nucleoli. The overall color is a mix of purple and pink, typical of H&E staining.

BAB 11

TUMOR SEL GERMINAL



BAB 11

TUMOR SEL GERMINAL

.....

Klinis:

- Epidemiologi:
 - o Anak-anak
- Lokasi:
 - o Midline, tersering di pineal dan suprasella
- Gejala klinis:
 - o Hidrosefalus, peningkatan TIK
 - o Parinaud syndrome
 - o Argyll Robertson pupil

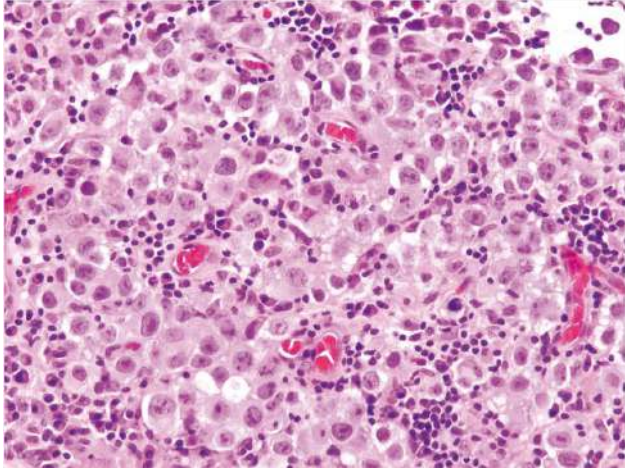
Pencitraan:

- Solid dan menyangat kontras pada CT?MRI
- Teratoma: kista, kalsifikasi, atenuasi low signal
- Komponen Choriocarcinomatous: perdarahan

1. *Germinoma*

Histopatologi:

- Sel-sel besar, inti bulat, kromatin inti vesikuler, anak inti prominen, sitoplasma jernih mengandung glikogen
- Mitosis bervariasi, nekrosis jarang
- Sel-sel tersebut membentuk pola lembaran, lobules, trabekuler
- Septa fibrovaskuler tipis mengandung limfoplasmatik



Gambar 11.1. Germinoma

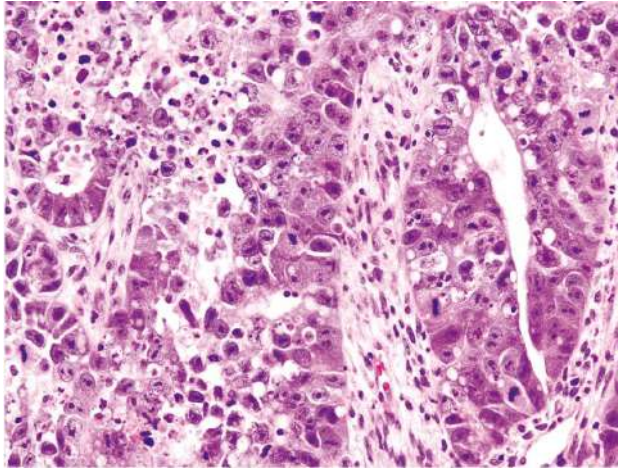
IHK dan molekuler:

- IHK: Kit, D2-40, OCT4 positif

2. *Embryonal Carcinoma*

Histopatologi:

- Sel-sel besar epitelioid, inti bulat, vesikuler, makronukleoli, sitoplasma jernih-kebiruan
- Sel-sel tersebut membentuk pola sarang atau lembaran, glanduler, papiler
- Mitosis banyak, nekrosis sering dijumpai
- Embryoid body



Gambar 11.2. Embryonal carcinoma

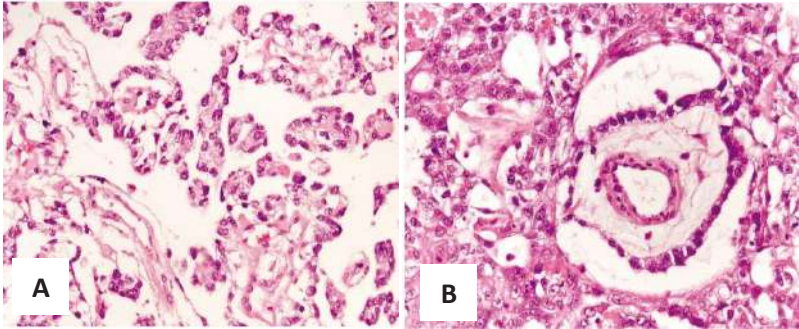
IHK dan molekuler:

- IHK: CD30, CK, OCT4, SALL4 positif

3. Yolk Sac Tumor

Histopatologi:

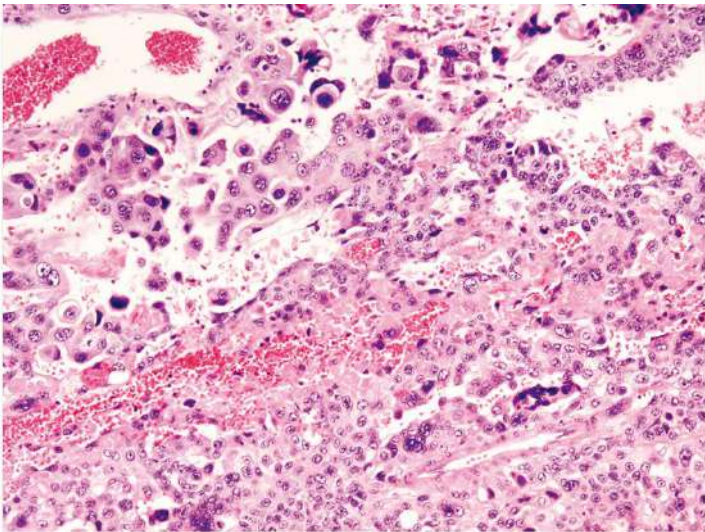
- Sel-sel primitive tersusun longgar diantara bahan miksoid (ekstraembrionik mesoblas)
- Komponen sel epitel membentuk trabekuler atau retikuler di
- Sel-sel mengelilingi inti fibrovaskuler membentuk papil (Schiller duval body)
- Polivesicular viteline pattern
- Hyaline globule



Gambar 11.3. Yolk sac tumor. A Pola retikuler. B Schilar Duval Body.

IHK dan molekuler:

- IHK:
 - *Hyaline globule* yang positif dengan IHK AFP
 - Komponen epithelial positif dengan CK dan SALL4



Gambar 11.4. Choriocarcinoma

4. Choriocarcinoma

Histopatologi:

- Sel sinsitio dan sitotrofoblas
- Ektatik pembuluh darah, blood lake, perdarahan, nekrosis

IHK dan molekuler:

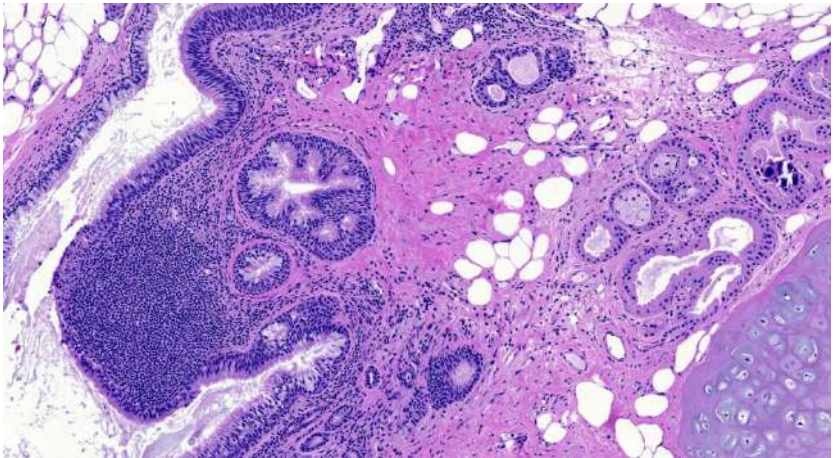
- IHK: β HCG, hPL

5. Teratoma

Mature Teratoma

Histopatologi:

- Tumor tersusun atas jaringan dewasa berdiferensiasi komplit.
- Terdiri dari komponen ectoderm, mesoderm, endoderm.

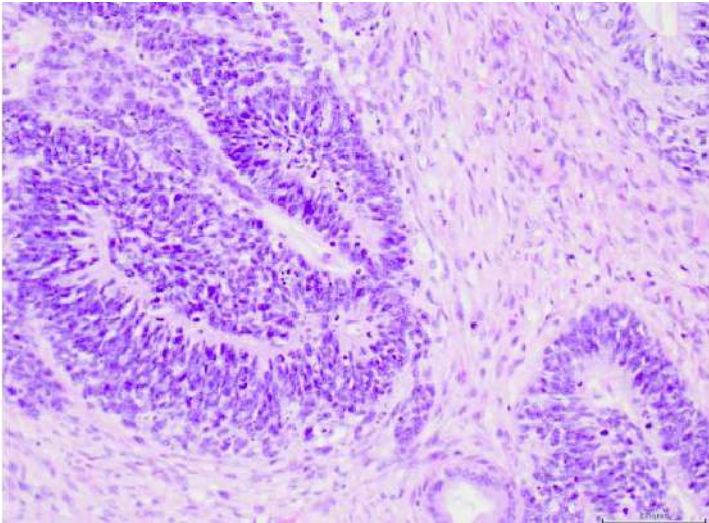


Gambar 11.5. Mature teratoma

Immature Teratoma

Histopatologi:

- Tumor tersusun atas jaringan dewasa berdiferensiasi inkomplit.
- Terdiri dari komponen ectoderm, mesoderm, endoderm.



Gambar 11.6. Immature teratoma. Neuroepithelial primitif.

The background of the slide is a histological micrograph of tissue, likely from the pituitary gland, showing various cellular structures and glandular formations in shades of purple and pink.

BAB 12

TUMOR REGIO SELLA



BAB 12

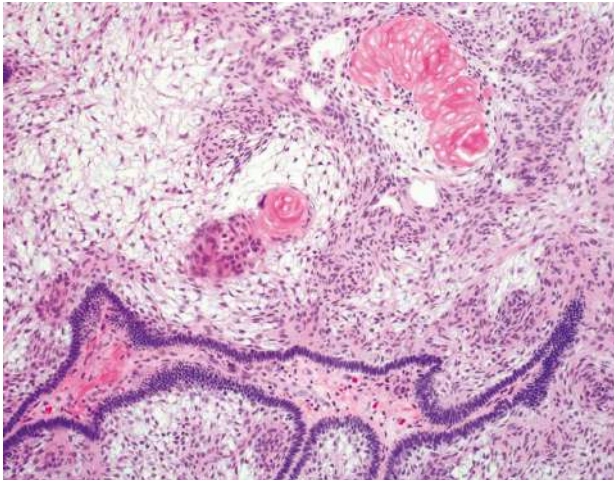
TUMOR REGIO SELLA

.....

1. *Craniopharyngioma*

Klinis:

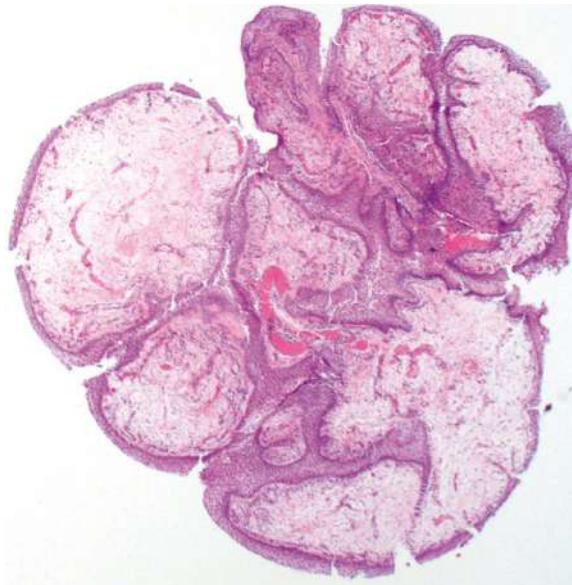
- Epidemiologi:
- Lokasi: sella tursika
- Gejala klinis: peningkatan TIK



Gambar 12.1. Adamantinomatous craniopharyngioma

Histopatologi:

- *Adamantinomatous Craniopharyngioma*
 - Solid dan kistik
 - Epitel skuamus dengan reticulum stelata
 - *Wet keratin*
 - Reaksi radang benda asing
 - Kalsifikasi
 - Gliosis
- *Papillary Craniopharyngioma*
 - Sel-sel skuamous tanpa keratin mengelilingi inti fibrovaskuler membentuk papil atau dinding kista
 - Tanpa wet keratin dan reticulum stelata
 - Kalsifikasi jarang



Gambar 12.2. Papillary craniopharyngioma

IHK dan molekuler:

- *Adamantinomatous Craniopharyngioma*
 - IHK: β catenin
 - Molekuler: mutasi *CTNNB1*

- *Papillary Craniopharyngioma*
 - IHK: *BRAF* p.V600E
 - Molekuler: mutasi *BRAF* p.V600E

DAFTAR PUSTAKA

1. Goldblum, J.R., Lamps, L.W., McKenney, J.K., Myers, J.L. Rosai and Ackerman's Surgical Pathology, Elsevier, 11th ed, 2019.
2. Kleinschmidt-DeMaster BK, Rodriguez FJ, Tihan T. Diagnostic Pathology. Neuropathology. 2nd ed. Elsevier. 2016.
3. Kumar, V., Abbas, A.K., Aster, J.C. Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease, 11th Edition, 2023.
4. Sriwidyani, N.P., Mutasi Isocitrate Dehydrogenase 1 dan 2 pada Glioma. Jurnal Bedah Nasional (2021), 5(1): 26-30.
<https://doi.org/10.24843/JBN.2021.v05.i01.p05>.
5. Sriwidyani, N.P., Wahyuniari, I.A.I., Saputra, H., Arijana, I.G.K.N. IDH1 Mutation in Balinese Glioma Patients and its Relationship with Clinicopathological Parameters. Bali Med J 2020; 9(3): 819-822
6. WHO Classification Tumours. Central Nervous System Tumours. IARC, 5thed, 2021.

PATOLOGI TUMOR SISTEM SARAF PUSAT

PATOLOGI TUMOR SISTEM SARAF PUSAT merupakan buku panduan modul Sistem Saraf Pusat yang dapat dipergunakan bagi peserta didik sebagai buku referensi bagi peserta didik, khususnya peserta didik Program Studi Spesialis Patologi Anatomi. Buku ini juga dapat dipergunakan untuk bahan bacaan bagi peserta didik dan sejawat dokter spesialis Bedah Saraf dan spesialis Radiologi.

Setiap pembahasan entitas tumor akan mencakup aspek klinis, imaging, histopatologis, dan pemeriksaan imunohistokimia dan diagnosis molekuler patologi yang dibutuhkan untuk menegaskan diagnosis.



Dr. dr. Ni Putu Sriwidyani, Sp.PA., Subsp. S.M.(K), penulis buku Patologi Tumor Sistem Saraf Pusat ini, merupakan seorang pengajar di Program Studi Spesialis Patologi Anatomi Fakultas Kedokteran Universitas Udayana yang mengajar mata kuliah Patologi Sistem Saraf Pusat sejak tahun 2010.

Penulis menyelesaikan pendidikan dokter pada tahun 1999, Pendidikan Dokter Spesialis Patologi Anatomi pada tahun 2009, Pendidikan S3 Biomedik pada tahun 2016, dan memperoleh sertifikat Konsultan Peminatan Sistem Saraf dan Mata tahun 2021.

Penulis saat ini juga melakukan profesi dokter spesialis Patologi Anatomi di RSUP Prof. dr. I.G.N.G. Ngoerah dan beberapa RS swasta di Denpasar.

Penerbit