

Opis choroby *

Definicja

*Desmoplastyczny gwiaździak/zwojakoglejak wieku dziecięcego to mieszane guzy neuronalno-glejujące, które pod względem histologicznym reprezentują spektrum tego samego typu guza. Zazwyczaj mają postać umiejscowionych nadnamiotowo, dużych, torbielowatych mas, z komponentą litą na obwodzie, charakteryzujących się wyraźnym desmoplastycznym zrębem i pleomorficznymi populacjami komórek nowotworowych, wykazujących różnicowanie w kierunku astrocytów lub komórek zwojowych oraz komórek słabo zróżnicowanych, występujących w zmiennych proporcjach. Guzy te występują zwykle w pierwszych 18 miesiącach życia, powodują szybkie powiększanie się obwodu głowy, uwypuklenie przedniego ciemienia i struktur kostnych nad guzem, objawy wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego (ból głowy, wymioty, tarcza zastoinowa nerwu wzrokowego), ogniskowe objawy neurologiczne, a czasem napady drgawkowe.

Dane

Klasyfikacja

Choroba

Synonimy

DIA/DIG

DIA/DIG

Kod ORPHA

251940

Kod OMIM

-

Kod ICD10

D33.0

Kod ICD11

2A00.21

*Źródło

orphanet