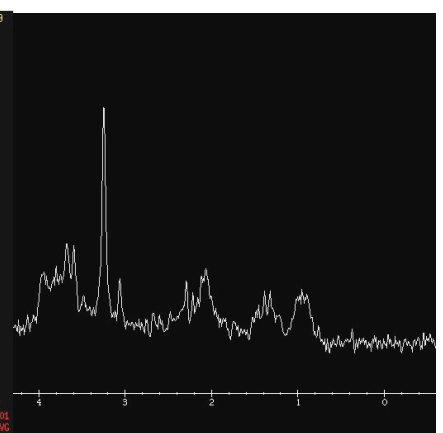
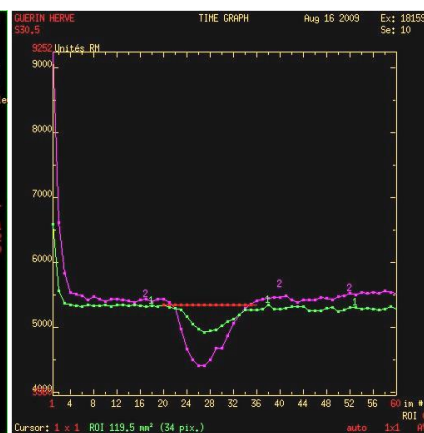
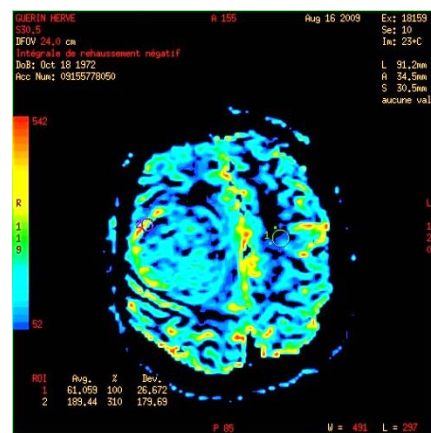
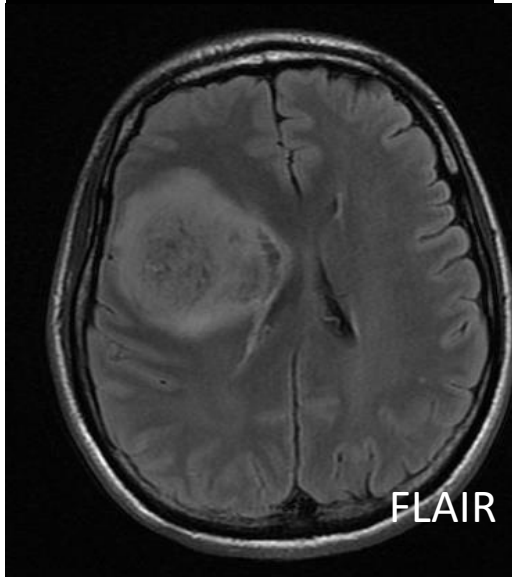
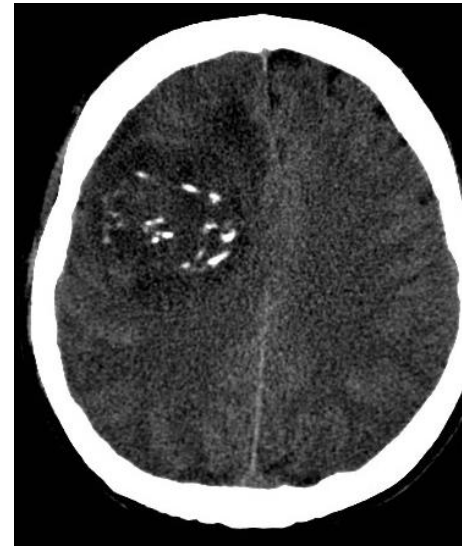
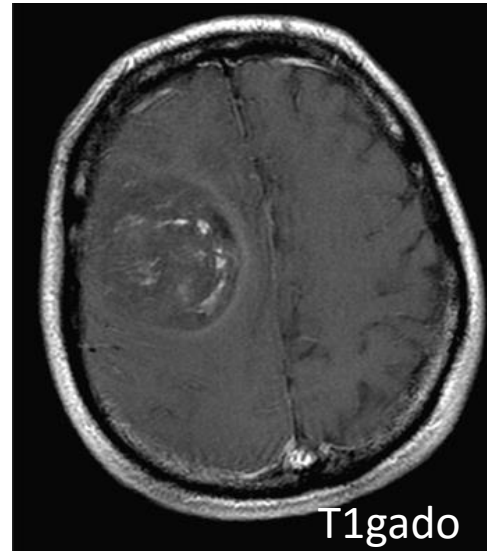
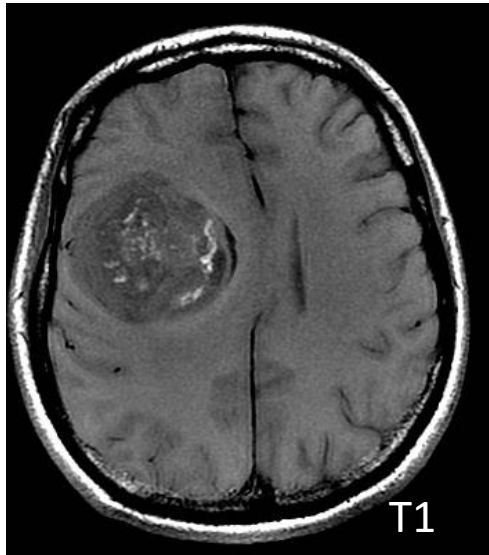


# Cas 1: Homme âgé de 38 ans, sans antécédent, crises épileptiques avec aggravation clinique et modification de l'imagerie

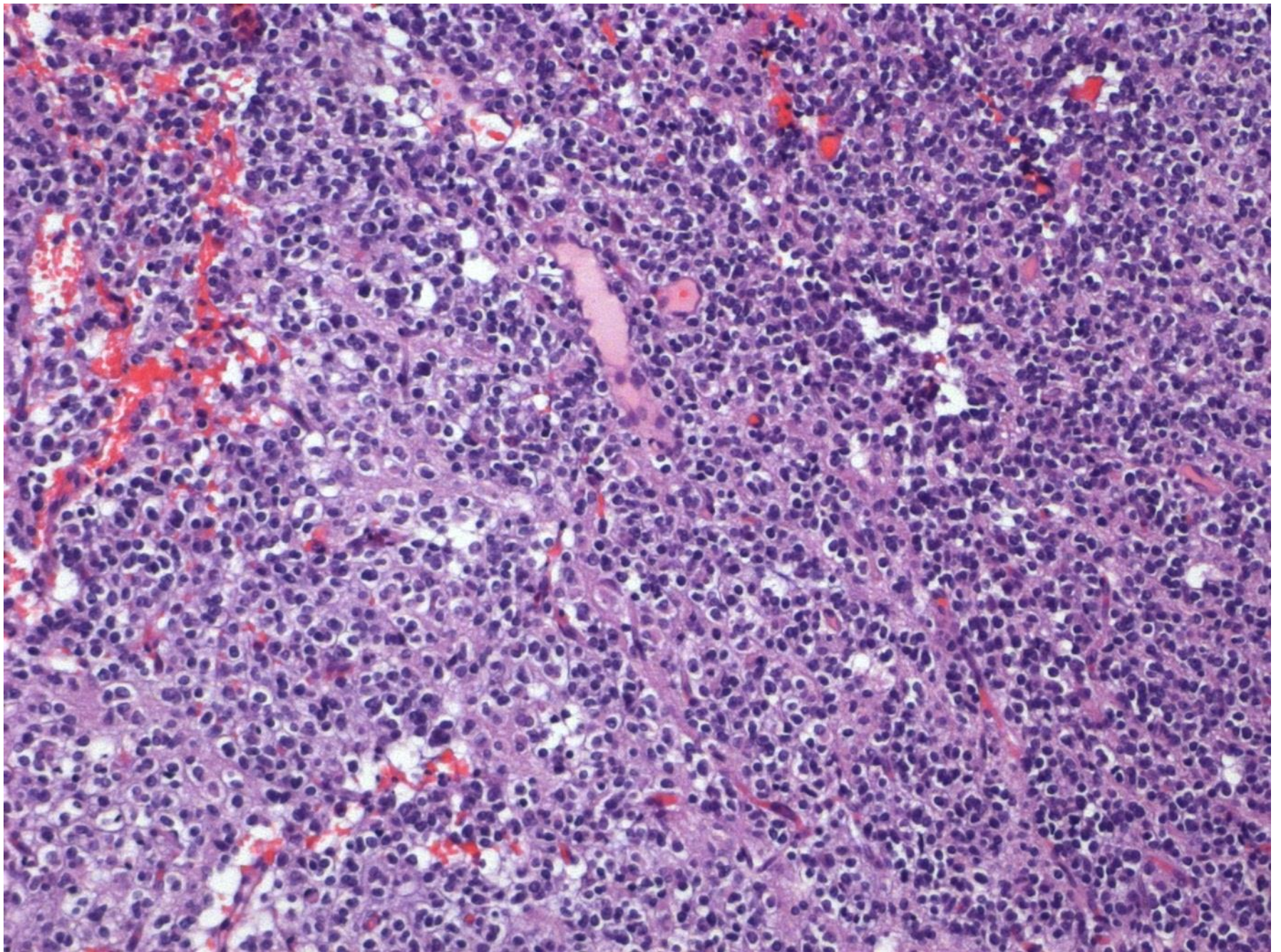


## Déclarations d'intérêts

L'objectif de cette déclaration est d'exposer aux congressistes l'existence d'éventuels liens qui pourraient influencer, d'une façon ou d'une autre, votre intervention.

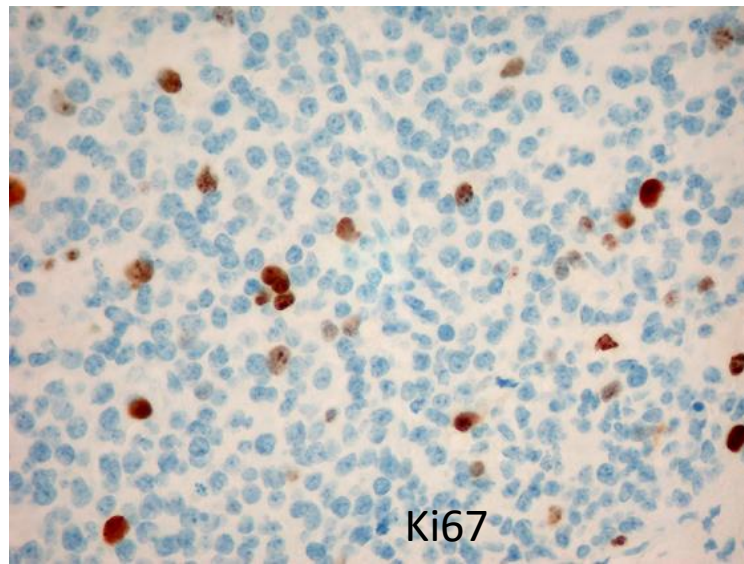
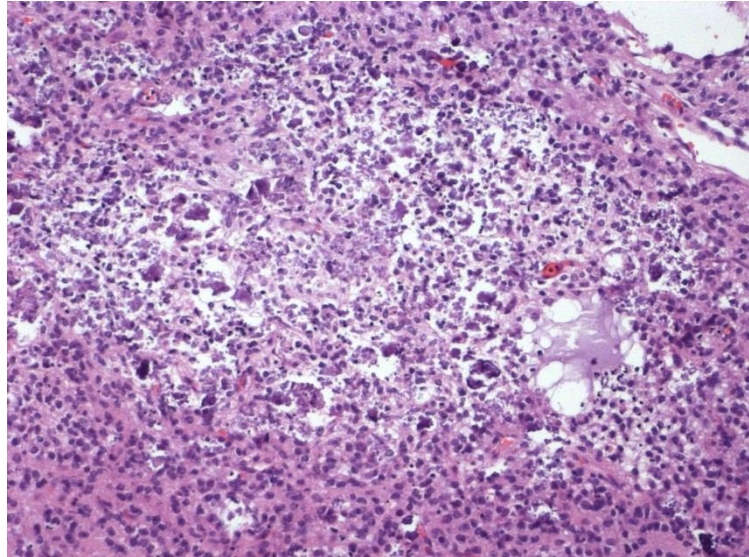
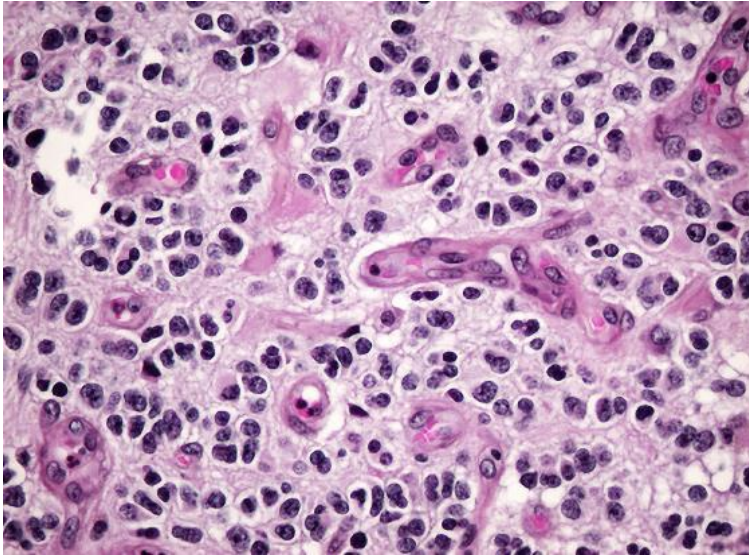
*Je déclare ne pas avoir de conflits d'intérêts en rapport avec mon intervention*







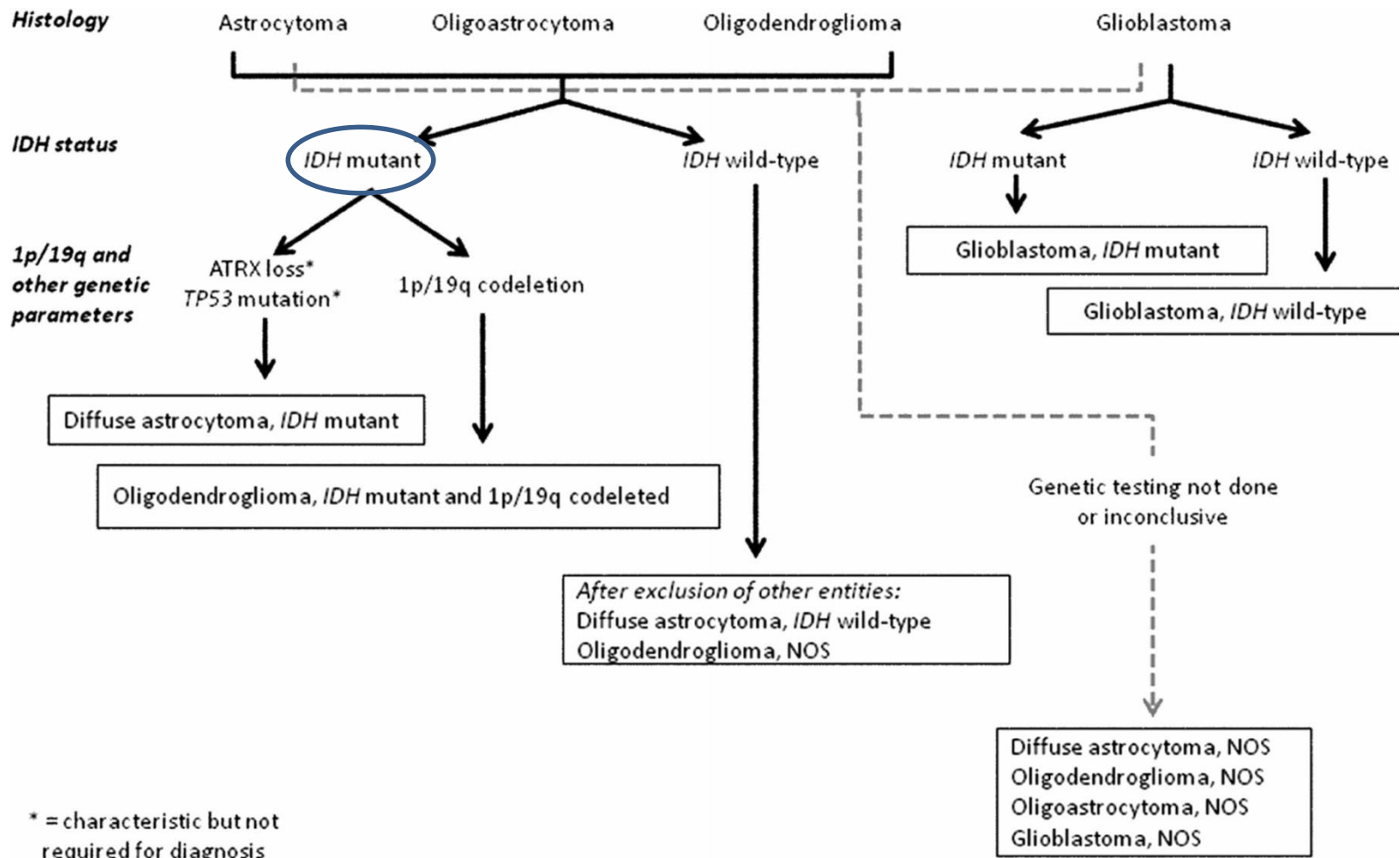
# Morphologiquement, il existe des signes d'anaplasie



**Vous évoquez un gliome infiltrant d'aspect oligodendroglial avec signes d'anaplasie.**

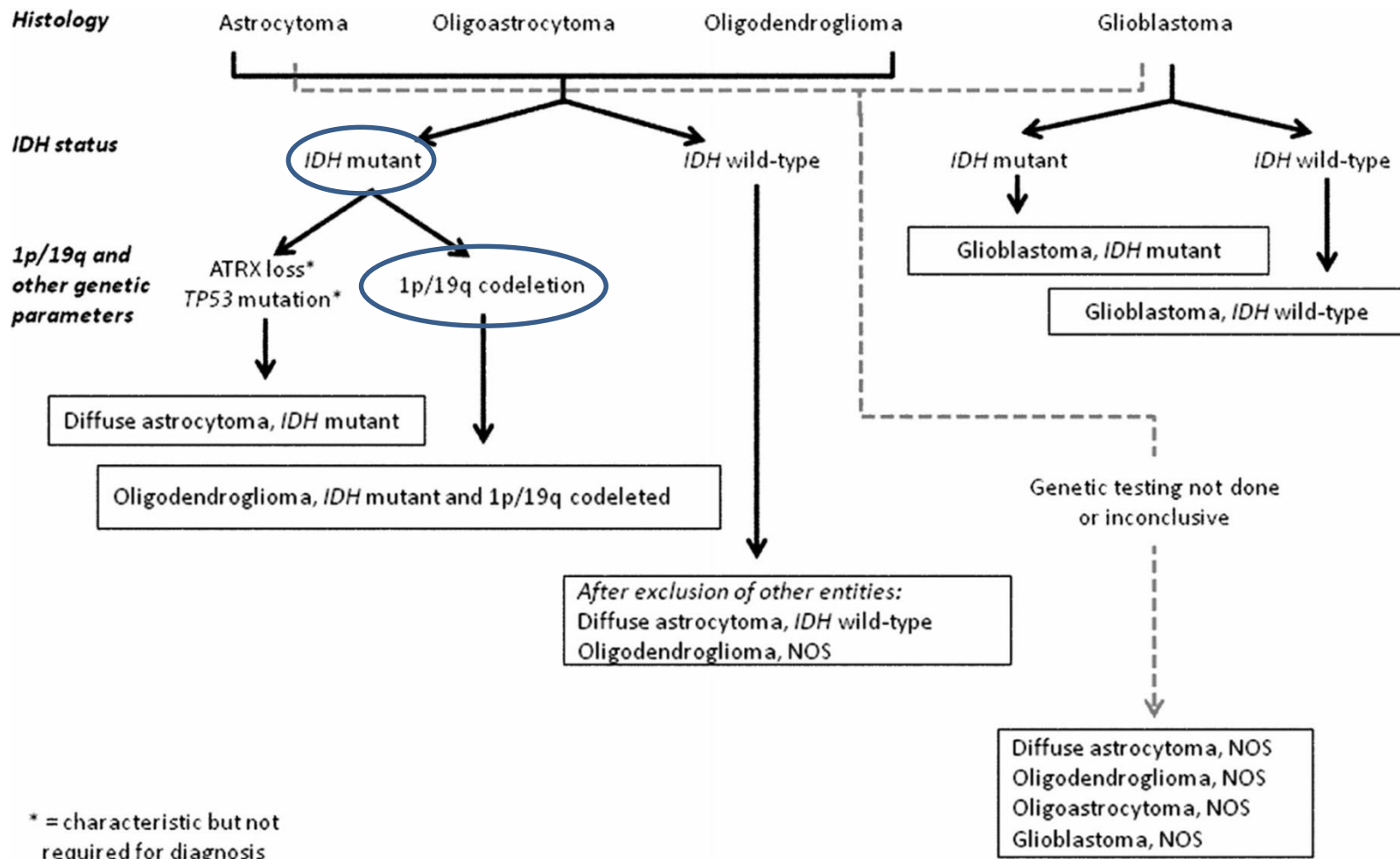
**Q1: Quels sont les immunomarquages indispensables à la classification histomoléculaire de ce gliome selon l'OMS 2016?**

- A: GFAP et olig2
- B: IDH1 R132H et ATRX
- C: p53 et Internexine alpha
- D: Ki67
- E: CIC



## The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary

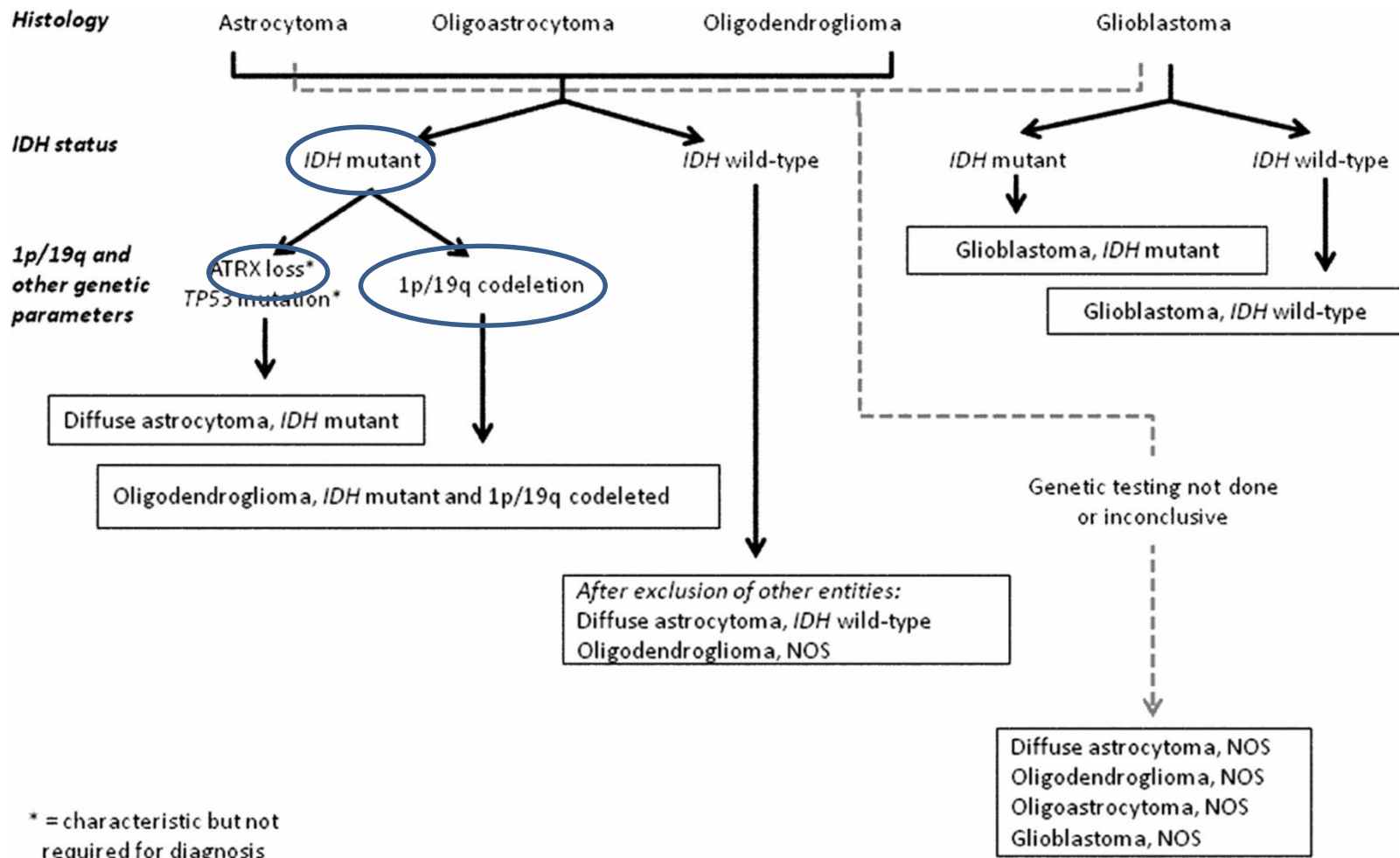
Louis et al, Acta Neuropathol 2016



## The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary

Louis et al, Acta Neuropathol 2016

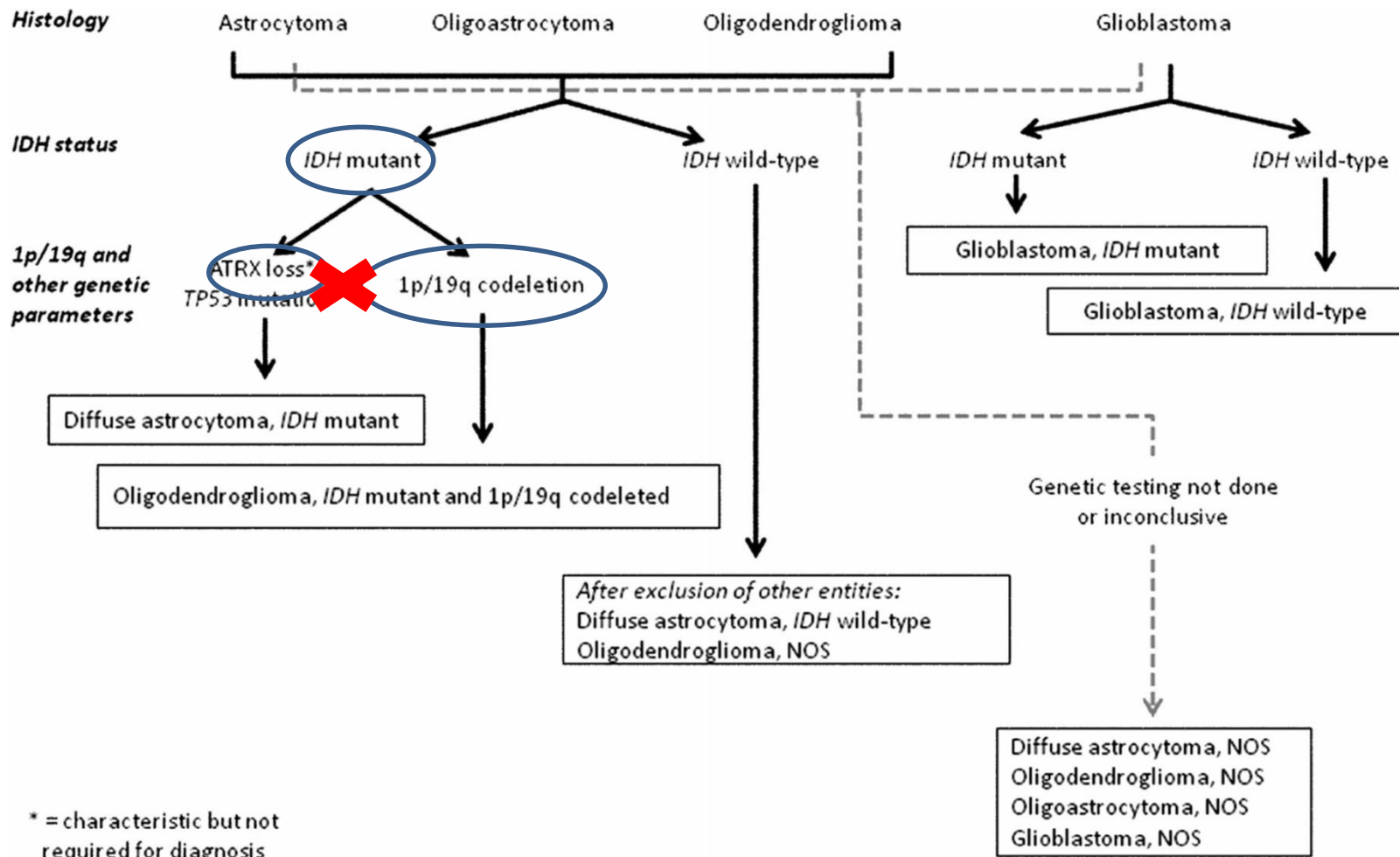




## The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary

Louis et al, Acta Neuropathol 2016

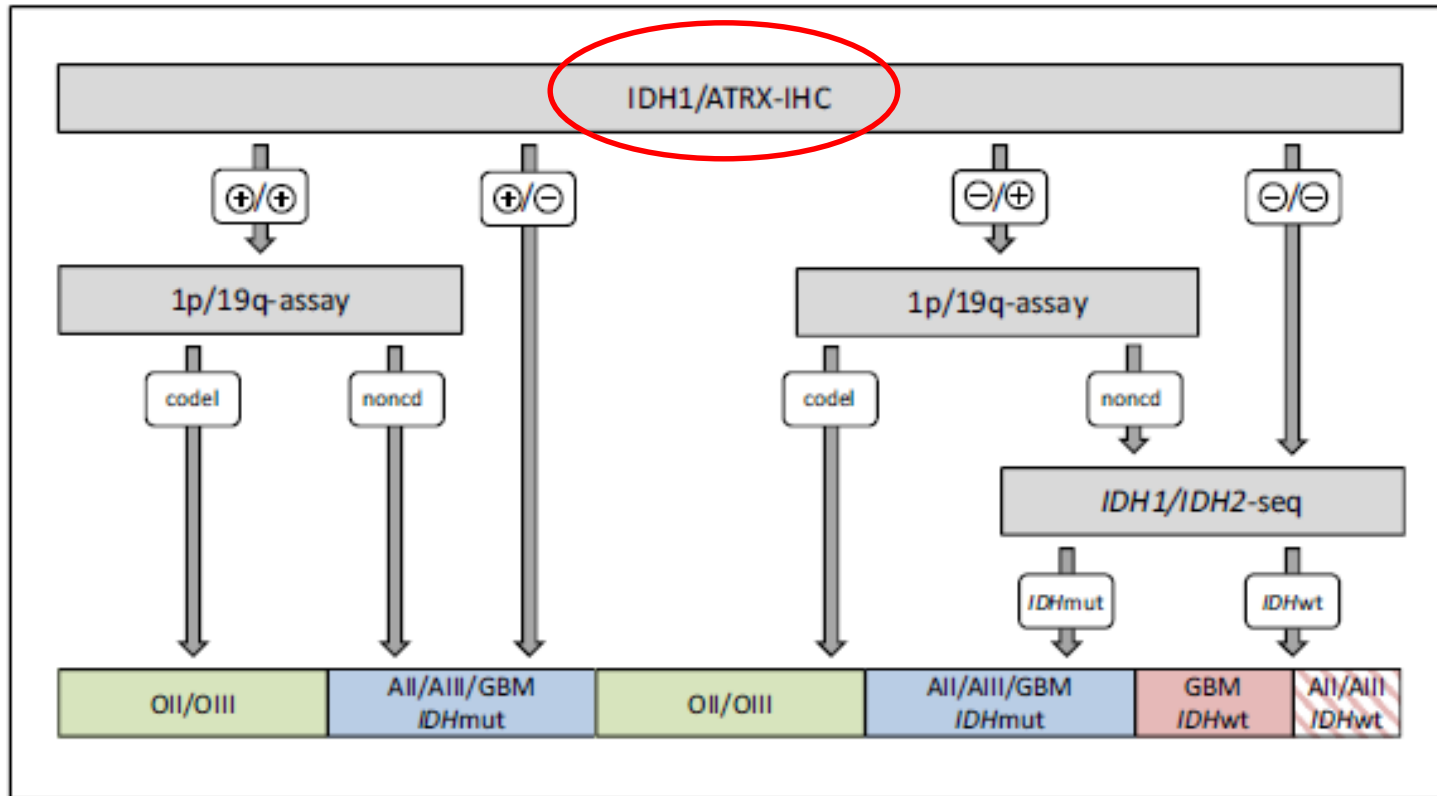




## The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary

Louis et al, Acta Neuropathol 2016

# Q1-Réponse B: IDH1R132H et ATRX



Integrated diagnosis to patients of the present series \*

(82)\*\*

(124)\*\*

(18)

(30)

(136)

(15)\*\*\*

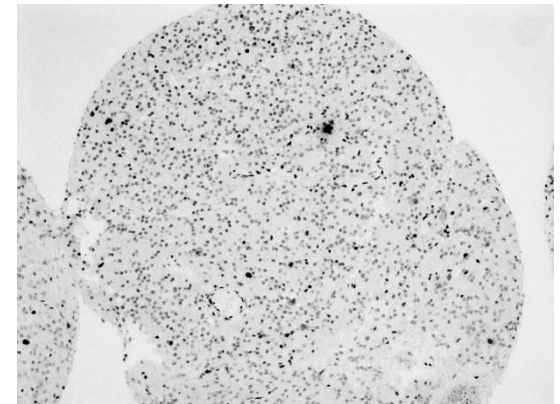
Acta Neuropathol (2015) 129:133–146  
DOI 10.1007/s00401-014-1370-3

ORIGINAL PAPER

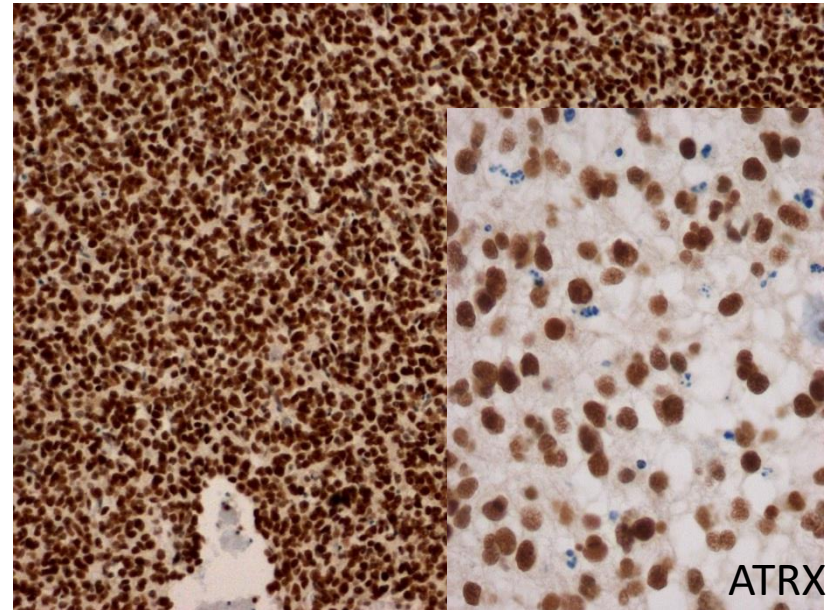
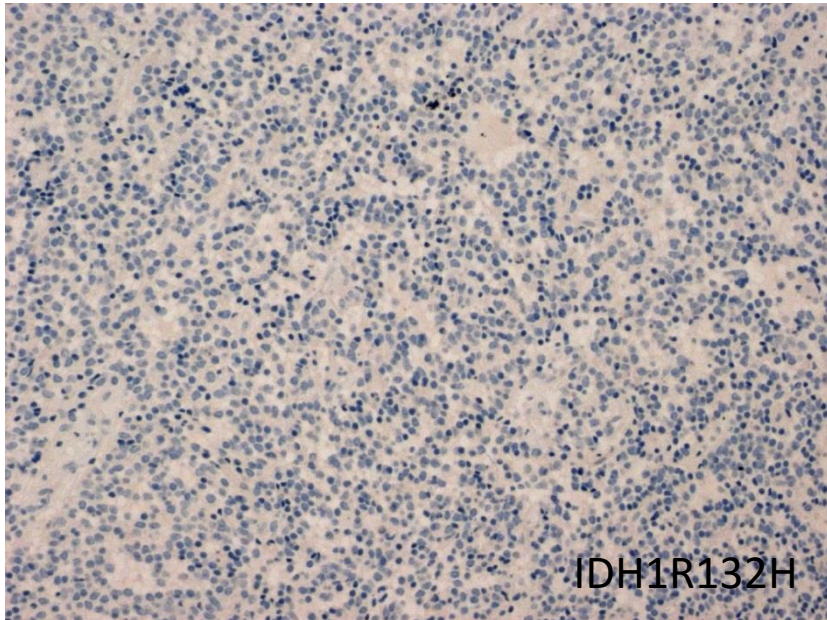
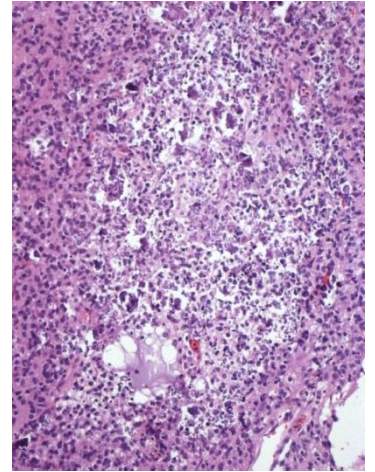
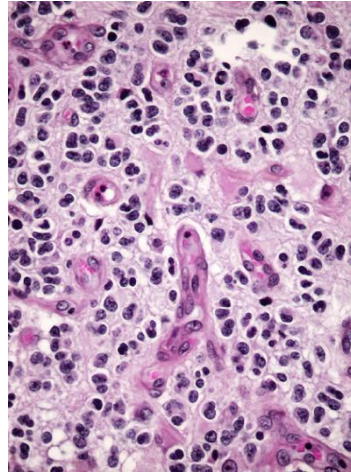
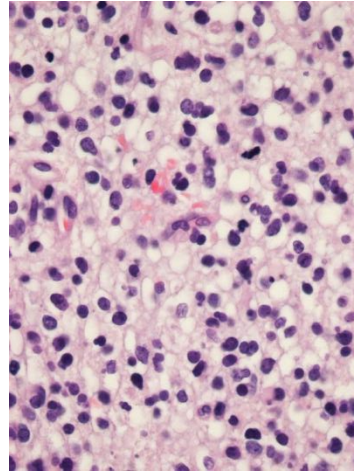
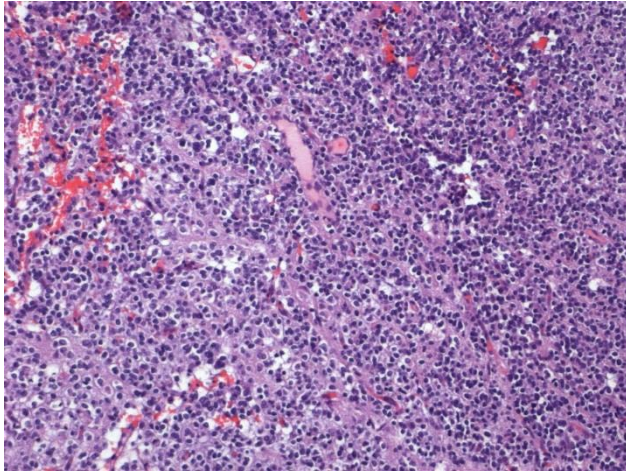
ATRX and IDH1-R132H immunohistochemistry with subsequent copy number analysis and IDH sequencing as a basis for an “integrated” diagnostic approach for adult astrocytoma, oligodendroglioma and glioblastoma

David E. Reuss · Felix Sahm · Daniel Schürpf · Benedikt Wiestler · David Capper · Christian Koelsche · Leonille Schweizer · Andrey Korshunov · David T. W. Jones · Volker Hovestadt · Michel Mittelbronn · Jens Schittenhelm · Christel Herold-Mende · Andreas Unterberg · Michael Platten · Michael Weller · Wolfgang Wick · Stefan M. Pfister · Andreas von Deimling

- GFAP et olig2: marqueurs surtout utiles pour Dc différentiels, par ex
  - Oligodendrogliome vs neurocytome
  - Oligodendrogliome vs épendymome
- P53 et INa peuvent conforter l'immunophénotype mais l'INa ne remplace pas recherche de codélétion 1p19q
- Ki67: aide au grading, *hot spot*
- CIC (*human homologue of the Drosophila capicua gene*)
  - chr 19q13.2
  - Répresseur transcriptionnel de EGFR
  - Mutations dans 50 % des oligo avec codélétion 1p19q
  - L'AC antiCIC: extinction nucléaire si mutation







L'immunophénotype est **IDH1 R132H négatif** et **ATRX maintenu**

**Q2: Comment formulez-vous la conclusion?**

- A: Oligodendrogliome anaplasique *NOS*
- B: Glioblastome IDH-*wildtype*
- C: Diagnostic morphologique : gliome diffus d'aspect oligodendroglial, IDH1R132H négatif ATRX maintenu, nécessitant un complément moléculaire (mutation des gènes *IDH* et codélétion 1p19q)
- D: Diagnostic intégré en attente
- E: Oligodendrogliome anaplasique IDH-*wildtype*

## Q2: Réponse

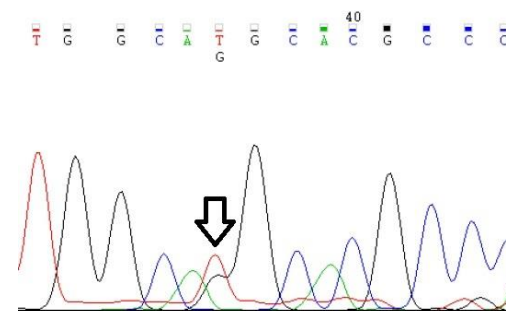
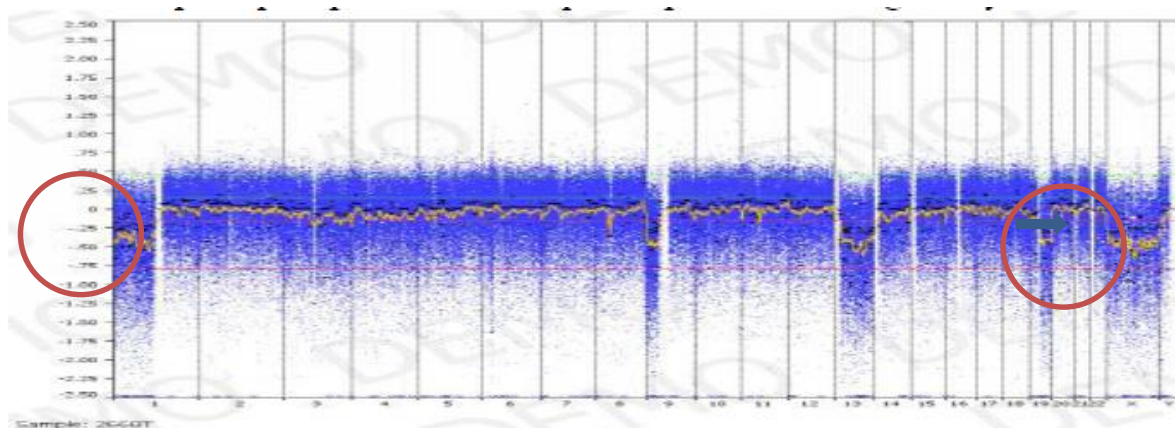
- Diagnostic morphologique : gliome d'aspect oligodendrogial, ATRX maintenu, IDH1R132H neg nécessitant un complément moléculaire (mutation minoritaire des gènes *IDH*, recherche de codélétion 1p19q)- Diagnostic intégré en attente
- Le pathologiste prescrit une recherche de mutation des gènes *IDH* et de codélétion 1p/19q



# Notion d'oligodendrogliome *NOS*

- Gliome diffus avec une histologie d'oligodendrogliome classique pour lequel les tests moléculaires (mutation des gènes *IDH* et codélétion 1p/19q) n'ont pas pu être faits ou n'ont pas été contributifs (tissu insuffisant, cellularité faible, ADN de mauvaise qualité)
- Doit être réservé à des cas minoritaires
- Les anticorps liés à codélétion 1p19q tels que l'interneurine alpha, CIC ou FUBP ne remplacent pas la codélétion 1p/19q.

# Résultats moléculaires



**Chromosome 1p : perdu**  
**Chromosome 9q : perdu**  
**EGFR : Normal**

**Chromosome 19q : perdu**  
**Chromosome 10p : non perte**  
**P16 : Normal**

**Mutation *IDH2* R172L**

Autres altérations :  
Perte du chromosome 13

**Diagnostic intégré: oligodendrogliome anaplasique, IDHmuté et 1p/19q-codélété**

# Gliomes diffus de l'adulte

## Diagnostic intégré selon l'OMS 2016

- L'examen histologique englobant l'IHC est la première étape
- Diagnostic en 2 temps
  - Dc morphologique
  - Dc intégré
- La négativité de l'IHC IDH1R132H doit conduire à une recherche des autres mutations des gènes *IDH*
- Le pathologiste prescrit les tests moléculaires
- C'est le pathologiste qui fait le Diagnostic intégré!