

Anna Mucha-Matecka<sup>1</sup>, Bogdan Gliński<sup>1</sup>,  
Krzysztof Matecki<sup>1</sup>, Krzysztof Roszkowski<sup>2</sup>,  
Marta Urbańska-Gąsiorowska<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Klinika Nowotworów Głowy i Szyi,  
Centrum Onkologii – Instytut im. Marii  
Sktłodowskiej-Curie, Oddział w Krakowie  
Kierownik: prof. dr hab. med.

Bogdan Gliński

<sup>2</sup> Oddział Radioterapii II Centrum  
Onkologii w Bydgoszczy  
Ordynator: dr n. med.  
Krzysztof Roszkowski

Address for correspondence/  
Adres do korespondencji:

Bogdan Gliński  
Klinika Nowotworów Głowy i Szyi,  
Centrum Onkologii – Instytut im. Marii  
Sktłodowskiej-Curie, Oddział w Krakowie  
ul. Garncarska 11, 31-115 Kraków  
tel.: (012) 423 10 49  
fax: (012) 426 97 50  
e-mail: b.gliński@wp.pl

Received: 05.06.2009

Accepted: 23.07.2009

Published: 03.09.2009

## Pleomorphic xanthoastrocytoma – clinical features, treatment and prognosis. Review of the literature

### Żółtakogwiaździak wielopostaciowy: obraz kliniczny, leczenie, rokowanie. Przegląd literatury

Review article/Artykuł poglądowy

#### Summary

Pleomorphic xanthoastrocytoma (PXA) is a superficial, circumscribed rare glial tumor with the typical location in the cerebral hemispheres, particularly in the temporal and parietal lobes. Microscopic features include marked cellular pleomorphism, nuclear atypia, increased mitotic index and presence of necrosis. It affects children and young adults, and has a relatively favorable prognosis with ten-years relapse-free survival, and overall survival of 61% and 70% respectively. Surgery remains the mainstay of treatment, the roles of adjuvant irradiation and chemotherapy remains undefined. Radiotherapy with total doses of 30-60 Gy, delivered in the conventional fractionation regimen is recommended after subtotal resection, and in patients who have anaplastic variant of PXA. Extent of resection, the value of mitotic index and presence of necrosis are the recognized factors influencing clinical outcome.

**Key words:** pleomorphic xanthoastrocytoma, surgery, radiotherapy, chemotherapy

#### Streszczenie

Żółtakogwiaździak wielopostaciowy (pleomorphic xanthoastrocytoma-PXA) jest bardzo rzadko występującym glejakiem mózgu. W literaturze medycznej ostatnich 25 lat opisano około 300 przypadków tego nowotworu. Charakteryzuje się dość dobrym rokowaniem, dziesięcioletnie przeżycie bez wznowy miejscowej wynosi 61%, a przeżycie całkowite 70%. Najczęściej chorują ludzie młodzi w drugiej i trzeciej dekadzie życia oraz dzieci. Guz ten z reguły ma charakter torbieli położonej powierzchownie, głównie w płacie skroniowym i ciemieniowym. W badaniu histopatologicznym charakteryzuje się atypią komórkową, podwyższonym indeksem mitotycznym oraz obecnością martwicy. Zwiększona aktywność mitotyczna oraz martwica są uznanymi niekorzystnymi czynnikami rokowniczymi i z reguły towarzyszą anaplastycznym formom PXA. Podstawową metodą leczenia PXA jest zabieg operacyjny, a stopień jego doszczętności uważany jest za najistotniejszy czynnik prognostyczny. Rola uzupełniającej radioterapii i chemioterapii nie jest definitywnie określona. Napromienianie dawką całkowitą rzędu 30 – 60 Gy w klasycznej frakcjonacji jest zalecane u chorych po nieradykalnych zabiegach, oraz w przypadkach anaplastycznych postaci PXA, natomiast leczenie systemowe nie jest rutynowo stosowane.

**Słowa kluczowe:** żółtakogwiaździak wielopostaciowy, chirurgia, radioterapia, chemioterapia

#### STATISTIC STATYSTYKA

Word count Liczba słów 1589/1324

Tables Tabele 1

Figures Ryciny 0

References Piśmiennictwo 47

## INTRODUCTION

Pleomorphic xantoastrocytoma (PXA) is a very rare tumour of cerebral astroglia. Over the last 30 years about 300 cases of this tumour have been described in literature; however, the incidence of PXA may be underestimated due to the lack of detailed epidemiological data [1-4]. In 1979, Kepes et al. described for the first time the clinical and morphological features of PXA, basing on the material of 12 cases [1].

The disease occurs most often in young people in their teens or twenties as well as in children, irrespectively of their sex, race and genetic determination.[1-3, 5, 6]. In spite of its rare incidence, PXA is the subject of relatively frequent case reports or small group studies in literature [1-3].

## LOCATION

The tumour is usually a cyst located superficially, most often in the temporal or parietal lobe; it may also infiltrate the leptomeninx (it never infiltrates the dura mater) [2]. Individual cases were described, where the tumour penetrated the deep brain structures and was not connected with the leptomeninx [7, 8]. There were also reports of PXAs situated in the cerebellum, spinal cord, optomeninx, pituitary, and pineal gland [9-16].

## SYMPTOMS

There are no characteristic symptoms of PXA. Due to its superficial and peripheral location, most patients report in their anamnesis convulsive attacks of focal or generalized character, occurring over periods of many years. Tumours located supratentorially cause headaches, vision disturbances, decreased muscle power, and paraesthesias [1, 5, 17].

## RADIOLOGICAL DIAGNOSTICS

The computed tomography imaging usually reveals a discrete tumour mass with mixed, often alternatingly low and high, intensification, and at least partially well-defined border. Some PXAs can be revealed only after contrast medium has been administered; then the solid component of the tumour is intensified homogeneously, while the mixed solid-cystic component resembles a cyst with an intensified mural nodule. Calcification is not a characteristic feature of PXA [18, 19].

In a magnetic resonance examination, in the T1 phase the tumour has the same density as the grey matter of the brain. In the T2 phase it is hyperintensive but its image in that phase may vary. The cystic-solid changes are easily recognizable after an application of contrast medium and a strong homogeneous intensification of the solid component takes place [20, 21]. A completely solid form of PXA may be easily mistaken for a meningioma [22].

Angiographic images are non-characteristic and usually reveal structures of a scarcely vascularized or unvascularized tumour [17].

## WSTĘP

Żółtakogwiaździak wielopostaciowy (*Pleomorphic xanto-astrocytoma – PXA*) jest bardzo rzadko występującym nowotworem gleju gwiaździstego mózgu. W literaturze fachowej ostatnich trzydziestu lat opisano około 300 przypadków tego guza, nie można jednak wykluczyć, że zapadalność na PXA może być niedoszacowana z uwagi na brak dokładnych danych epidemiologicznych [1-4]. Kepes i wsp. w 1979 roku po raz pierwszy opisali cechy kliniczne i morfologiczne PXA opierając się na materiale 12 chorych [1].

Najczęściej chorują ludzie młodzi w drugiej i trzeciej dekadzie życia oraz dzieci, bez związku z płcią, rasą i uwarunkowaniami genetycznymi [1-3, 5, 6]. Pomimo rzadkiego występowania, PXA jest przedmiotem stosunkowo licznych doniesień literaturowych kazuistycznych lub dotyczących małych liczbowo grup chorych [1-3].

## UMIEJSCOWIENIE

Guzy z reguły ma charakter torbieli położonej powierzchownie, najczęściej w płatach skroniowym lub ciemieniowym, może również naciekać oponę miękką (nigdy nie nacieka twardej) [2]. Opisano pojedyncze przypadki, w których guz penetrował głębokie struktury mózgu i nie miał związku z oponą [7, 8]. W piśmiennictwie donoszą również o umiejscowieniu PXA w mózdzku, rdzeniu kręgowym, siatkówce, przysadce oraz szyszynce [9-16].

## OBJAWY

Nie ma objawów charakterystycznych dla PXA. Ze względu na jego powierzchowne i obwodowe położenie, większość pacjentów zgłasza w anamnezie wieloletnie napady drgawkowe, ogniskowe lub uogólnione. Nadnamiotowo położone guzy powodują bóle głowy, zaburzenia widzenia, osłabienie siły mięśniowej i parestezje [1, 5, 17].

## DIAGNOSTYKA RADIOLOGICZNA

W obrazach tomografii komputerowej najczęściej spotyka się dyskretną masę guza o mieszanym, często naprzemiennym niskim i wysokim wzmocnieniu z przynajmniej częściowo dobrze określoną granicą. Niektóre PXA ujawniają się dopiero po podaniu kontrastu i wówczas lita komponenta guza wzmacnia się homogenicznie, a mieszana, lito-torbielowata wyglądem przypomina cystę z guzkiem przyściennym ulegającym wzmocnieniu. Zwapnienia nie są cechą charakterystyczną PXA [18, 19].

W badaniu rezonansu magnetycznego w fazie T1 guz ma taką samą gęstość jak substancja szara mózgu. W fazie T2 jest on hiperintensywny, ale jego obraz w tej fazie może być zmienny. Zmiany torbielowato-lite są łatwo rozpoznawalne po podaniu kontrastu i dochodzi wówczas do silnego homogenego wzmocnienia komponenty litej [20, 21]. Całkowicie lita postać PXA może być łatwo pomyłona z oponiakiem [22].

Obrazy angiograficzne są niecharakterystyczne i zazwyczaj widoczne są struktury słabo lub w ogóle nie unaczynionego guza [17].

Positron emission tomography is usually performed in order to assess the tumour's aggressivity and to differentiate between local recurrences and necrotic or post-radiation changes [23, 24].

### HISTOPATHOLOGICAL DIAGNOSTICS

On the basis of positive staining of glial fibrillary acidic protein (GFAP), Kepes and de Tella discovered that the tumour is of glial origin; they emphasized, however, that not all PXAs are GFAP-positive. The authors noted also that the spectre of immunohistochemical assays of PXA is very similar to that displayed by mesenchymal tumours [25].

In a classical microscopic examination, PXA is characterized by cellular atypia and nuclear pleomorphism. The cells are xanthomatic in appearance, there are also multinuclear giant cells present with a different number of lymphocytes and plasmacytes. The anaplastic form of PXA is additionally characterized by an increased number of mitotic figures and necrotic foci [1, 26, 27].

In electron microscopy, interpenetration of the cells is visible, and the well-separated basal lamina forms the net of the tumour [28]. On the basis of the electron microscopy image, Sugita et al. of Kurume University (Japan) suggested that PXA should be divided into two subtypes: epithelial and vascular [29].

The marker of cellular proliferation, Ki-67, is positive in less than one percent of the studied cases [30].

### DIFFERENTIAL DIAGNOSTICS

Before immunohistochemical examinations were introduced, most of these tumours were falsely diagnosed as mesenchymal neoplasms, fibrosarcomas or giant cell sarcomas. A differential diagnosis should exclude, first of all, giant cell astrocytoma or anaplastic astrocytoma, meningioma, and haemangioma or ganglioma [1, 2, 17].

### PROGNOSIS

The classical form of PXA gives good prognosis, the percentages of ten-year survivals without local recurrence and overall survivals being respectively 61% and 70% [1, 2]. The dynamics of PXA is usually slow but in 15-20% of cases the tumour may transform into more aggressive forms [1, 2, 4, 31]. The duration of the transformation is described in literature in very broad limits, from 7 months to 15 years, and for the originally anaplastic PXAs the average period of progression of the tumour's malignancy is 12.8 months (the extreme values being from one to thirty months) [8, 32-34, 37]. Tekkok et al., in their overview study of 200 cases over the last 25 years, quoted 11 cases (5.5%) of originally anaplastic PXA and 16 cases (8%) where the classical form of the tumour turned malignant [38].

Badanie pozytonowej tomografii emisyjnej wykorzystywane jest głównie dla oceny agresywności guza, oraz w różnicowaniu pomiędzy wznową miejscową a zmianami martwiczymi lub popromiennymi [23, 24].

### ROZPOZNANIE HISTOPATOLOGICZNE

Kepes i deTella na podstawie dodatniego barwienia na kwaśne białko włóknkowe gleju (GFAP-*glial fibrillary acidic protein*) stwierdzili, że guz ma pochodzenie glejowe, podkreślili jednak, że nie wszystkie PXA są GFAP-dodatnie. Autorzy ci odnotowali również, że spektrum badań immunohistochemicznych PXA jest bardzo zbliżone do prezentowanego przez guzy mezenchymalne [25].

W klasycznym badaniu mikroskopowym PXA charakteryzuje się atypią komórkową i jądrowym pleomorfizmem. Komórki są ksantomatyczne z wyglądu, obecne są również wielojądrowe komórki olbrzymie z różną liczbą limfocytów i plazmacytów. Anaplastyczna forma PXA charakteryzuje się dodatkowo zwiększoną liczbą figur mitotycznych i ognisk martwicy [1, 26, 27].

W mikroskopii elektronowej (ME) widoczne jest ząbienie się komórek a dobrze odgraniczona blaszka podstawna tworzy sieć guza [28]. Na podstawie obrazu w ME Sugita i wsp. z Uniwersytetu w Kurume (Japonia) zaproponowali wyróżnienie dwóch podtypów PXA; nabłonkowego i naczyniowego [29].

Marker proliferacji komórkowej Ki-67 jest dodatni w niespełna jednym procencie badanych przypadków [30].

### DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA

Przed wprowadzeniem badań immunohistochemicznych większość tych guzów była mylnie rozpoznawana jak nowotwory mezenchymalne, włókniakomięsaki lub mięsaki olbrzymiokomórkowe. W rozpoznaniu różnicowym należy wykluczyć przede wszystkim gwiaździsta olbrzymiokomórkowego lub anaplastycznego, oponiaka oraz naczyniaka krwionośnego i zwojaka [1, 2, 17].

### ROKOWANIE

Klasyczna postać PXA charakteryzuje się dobrą prognozą, odsetki dziesięcioletnich przeżyć bez wznowy miejscowej oraz przeżyć całkowitych wynoszą odpowiednio 61% i 70% [1, 2]. Z reguły PXA cechuje się wolną dynamiką, podkreślić jednak należy, że w 15-20% przypadków może dojść do przemiany guza w formy bardziej agresywne [1, 2, 4, 31]. W piśmiennictwie czas trwania tej transformacji określa się w bardzo szerokich granicach, od 7 miesięcy do 15 lat, natomiast dla pierwotnie anaplastycznych PXA czas progresji złośliwości guza wynosi średnio 12,8 miesiąca (przy wartościach skrajnych od jednego do trzydziestu miesięcy [8, 32-34, 37]. Tekkok i wsp. w zbiorczym opracowaniu dotyczącym ostatnich 25 lat i obejmującym 200 chorych, wskazali na 11 przypadków (5,5%) pierwotnie anaplastycznych PXA i 16 przypadków (8%) w których klasyczna postać guza uległa zezłośliwieniu [38].

The experience of the group from Treviso University (Italy) demonstrates that predicting the probability of histological progression on the grounds of the basic marker assays of the neuroglia (Ki-67, p53) with respect to PXA proves unreliable [34]. As compared to other neoplasms of astroglial origin with good prognosis, such as pilocytic astrocytoma or subependymal giant cell astrocytoma, PXA causes much more frequent local recurrences [18, 32, 39-41].

## PROGNOSTIC FACTORS

The most important prognostic factor in PXA patients is the degree of completeness of the tumour's resection [1, 2, 41, 42]. Giannini et al. confirmed in a group of 71 patients a statistically significant influence of a radical resection on survival without a local recurrence (86% of 10-year survivals after a radical surgery as compared to 52% after a partial resection of the tumour). Similar results were obtained by other authors [1, 5, 12, 40].

The presence of necrosis in the tumour is a generally acknowledged, but in the opinion of some authors – still questionable, prognostic factor, confirmed by most literature data, in respect to both overall and symptomless survivals [1, 27, 39, 42]. Tanaka et al. suggest that PXAs with necrotic foci should constitute a separate excluded group due to their bad prognosis. Similarly, Kepes emphasizes that tumours where that morphotic element is present demonstrate a clinical course resembling glioblastomas multiformes [1, 43]. On the other hand, a group of researchers from Mayo Clinic, having analysed 71 cases of PXA, did not discover prognostic importance of the presence of necrosis in the tumours [2].

Another important prognostic factor is the mitotic activity. Giannini observed that when the mitotic index equalled zero, 10-year symptomless survival rate was 82% and overall survival rate – 92%, while the index value of 5 or more gave respective rates of 42% and 26%. The same authors suggest that PXA with anaplastic features should be distinguished if high mitotic activity of over 5 mitoses in 10 high power fields (HPF) is revealed and if necrosis is present [2]. Macaulay et al. described a case of PXA with an increased mitotic index which, 4 years after the initial surgical treatment, transformed into a glioblastoma multiforme [42]. More aggressive forms of PXA are regarded as anaplastic astrocytomas or glioblastomas multiformes, according to the WHO classification [44]. Giannini questions the legitimacy of this practice, since even malignant PXAs display a less aggressive course than classical astrocytomas GIII, GIV; moreover, the degree of radical resection of the tumour is much more important for the prognosis in the case of PXA than in the classical malignant brain neoplasms of glial origin [2].

Doświadczenia grupy z Uniwersytetu w Treviso (Włochy) wskazują, że typowanie prawdopodobieństwa wystąpienia progresji histologicznej w oparciu o wyniki podstawowych badań markerowych neurogleju (Ki-67, p53), w odniesieniu do PXA jest niewiarygodne [34].

W porównaniu z innymi nowotworami wywodzącymi się z gleju gwiaździstego i cechującymi się dobrym rokowaniem, takimi jak gwiaździak włosowatokomórkowy i podwyściółkowy gwiaździak olbrzymiokomórkowy, PXA znacznie częściej daje wznowy miejscowe [18, 32, 39-41].

## CZYNNIKI PROGNOSTYCZNE

Najistotniejszym czynnikiem rokowniczym u chorych na PXA jest stopień doszczętności resekcji guza [1, 2, 41, 42]. Giannini i wsp. potwierdzili w grupie 71 chorych statystycznie znamiennej wpływ doszczętnie wykonanej operacji na przeżycie bez wznowy miejscowej (86% przeżyć 10-letnich po zabiegu radykalnym w porównaniu do 52% po częściowym usunięciu guza). Podobne wyniki uzyskali inni autorzy [1, 5, 12, 40].

Obecność martwicy w guzie jest ogólnie uznanym, choć w opinii części autorów wciąż dyskusyjnym czynnikiem rokowniczym potwierdzonym jednak przez większość danych literaturowych i to zarówno w odniesieniu do przeżyć całkowitych jak i bezobjawowych [1, 27, 39, 42]. Tanaka i wsp. uważają, że PXA z ogniskami martwiczymi powinny stanowić oddzielną wyłączonej grupę z uwagi na złe rokowanie, podobnie jak Kepes, który podkreśla, że guzy z obecnością tego elementu morfologicznego zachowują się pod względem przebiegu klinicznego jak glejaki wielopostaciowe [1, 43]. Odmienne grupę badaczy z Mayo Clinic analizując materiał 71 chorych na PXA nie odnotowała rokowniczego znaczenia obecności martwicy w guzie [2].

Innym istotnym czynnikiem prognostycznym jest aktywność mitotyczna. Giannini zaobserwował, że w przypadku wartości indeksu mitotycznego równego zero, 10-letnie przeżycie bezobjawowe wyniosło 82%, całkowite 92% a dla wartości tego parametru wynoszącej 5 lub więcej, odpowiednie odsetki wyniosły 42% i 26%. Ci sami autorzy proponują wyróżnienie PXA z cechami anaplastycznym jeśli występuje wysoka aktywność mitotyczna powyżej 5 mitoz na 10 pól widzenia (5/10 HPF-high power fields) i obecna jest martwica [2]. Macaulay i wsp. opisali przypadek PXA ze zwiększonym indeksem mitotycznym, który po 4 latach od pierwotnego leczenia operacyjnego przeobraził się w glejaka wielopostaciowego [42]. Bardziej agresywne postaci PXA zgodnie z klasyfikacją WHO określa się jako gwiaździaki anaplastyczne, lub glejaki wielopostaciowe [44]. Giannini podważa zasadność takiego postępowania, ponieważ nawet złośliwe PXA zachowują się mniej agresywnie niż klasyczne gwiaździaki GIII, GIV, a ponadto radykalność resekcji guza w przypadku PXA ma o wiele bardziej istotne znaczenie rokownicze niż ma to miejsce w klasycznych złośliwych glejopochodnych nowotworach mózgu [2].

## THERAPY

The basic method of PXA treatment is surgery, in most cases of radical character. The role and place of adjuvant therapies is under discussion.

## SUPPLEMENTARY IRRADIATION

The available data reveal that post-operative radiotherapy in the total dose of 30-60 Gy, applied in the classical fractionation, is recommended for patients after non-radical surgery [45, 46]. Macaulay found that patients irradiated post-operatively suffer less often from local recurrences but this method of management does not influence their overall survival [42]. Among Polish authors, Majchrzak et al. described two cases of PXA where, after a radical surgical treatment, they applied irradiation with doses of 60 Gy in 30 fractions. The patients remained in good neurological condition throughout the three-year observation period [17].

## CHEMOTHERAPY

There are few reports of systemic treatment in PXA [12, 46]. The most frequently applied is the PCV scheme (procarbazine, CCNU, vincristine) and, recently, temozolomide. Sugita administered nimustine (ACNU), achieving 2-year survival in a patient with a desmoplastic form of PXA, while Cartmil et al. used two courses of vincristine with carboplatin and obtained the effect of tumour embolization, which made possible a total resection of the originally inoperable lesion [29, 47].

## THE AUTHOR'S OWN EXPERIENCE

Within the last 15 years in the Oncological Centre in Cracow two female patients with diagnosed PXA were irradiated post-operatively. Their characteristics have been presented in Table 1. In both cases a dose of 60 Gy in 30 fractions was applied over the period of 6 weeks. Patient I has been constantly monitored for over 5 years and remains in good condition, while patient II died of inoperable recurrence 27 months after the radiotherapy was completed.

Tab. 1. Patient characteristics

Characteristics	Patient I	Patient II
Age (years)	28	43
Gender	female	female
Seizures	no	yes
Tumor location	frontal	temporal
Surgery	subtotal	subtotal
Markers		
Ki-67	+	++
p53	++	+
GFAP	+++	+
High power fields	4/10	7/10
Necrosis	no	yes
Histology	WHO II/III*	WHO III**

\* Pleomorphic xanthoastrocytoma with anaplastic foci

\*\* Malignant pleomorphic xanthoastrocytoma

## LECZENIE

Podstawową metodą leczenia PXA jest zabieg operacyjny, który u większości chorych ma charakter radykalny. Rola i miejsce terapii adiuwantowych są dyskusyjne.

## UZUPEŁNIAJĄCE NAPROMIENIANIE

Z dostępnych danych literaturowych wynika, że radioterapia pooperacyjna w dawce całkowitej rzędu 30-60 Gy, przeprowadzona w klasycznej frakcjonacji jest zalecana u chorych po nieradykalnych zabiegach [45, 46]. Macaulay stwierdził, że u chorych pooperacyjnie napromienianych rzadziej dochodzi do wznów miejscowych, ale ten sposób postępowania nie ma wpływu na przeżycie całkowite [42]. Spośród autorów polskich, Majchrzak i wsp. opisali dwa przypadki PXA, w których po radykalnym leczeniu operacyjnym zastosowali napromienianie dawkami 60 Gy w 30 frakcjach. Chorzy pozostawali w dobrym stanie neurologicznym w trzyletnim okresie obserwacji [17].

## CHEMIOTERAPIA

Doniesienia dotyczące leczenia systemowego w PXA są nieliczne [12, 46]. Najczęściej stosowanymi są schemat PCV (procarbazyne, CCNU, winkrystyna) oraz ostatnio temozolomid. Sugita podając nimustynę (ACNU) uzyskała dwuletnie przeżycie u chorego na desmoplastyczną postać PXA, a Cartmil i wsp. stosując dwa kursy winkrystyny z karboplatiną uzyskali efekt embolizacji guza co w efekcie umożliwiło przeprowadzenie całkowitej resekcji, pierwotnie nieoperacyjnej zmiany [29, 47].

## DOŚWIADCZENIE WŁASNE

W okresie ostatnich 15 lat, w Centrum Onkologii w Krakowie napromieniano pooperacyjnie dwie chore z rozpoznaniem PXA, których charakterystykę ilustruje Tb.1. W obu przypadkach podano 60 Gy w 30 frakcjach w czasie 6 tygodni. Pacjentka I w dobrym stanie sprawności pozostaje w stałej kontroli ponad 5 lat, pacjentka II zmarła z powodu nieoperacyjnej wznowy po 27 miesiącach od zakończenia radioterapii.

Tab. 1. Cechy chorych

Cecha	Pacjent I	Pacjent II
Wiek (lata)	28	43
Płeć	kobieta	kobieta
Napady drgawkowe	nie	tak
Umiejscowienie guza	płat czołowy	płat skroniowy
Zabieg chirurgiczny	subtotalny	subtotalny
Markery		
Ki-67	+	++
p53	++	+
GFAP	+++	+
Figury podziału	4/10	7/10
Martwica	nie	tak
Histologia	WHO II/III*	WHO III**

\* Xanthoastrocytoma pleomorpha cum anaplasia focalis

\*\* Xanthoastrocytoma pleomorpha malignum

## CONCLUSIONS

Literature data and the author's own experiences do not allow to determine the role and place of supplementary treatment in PXA. Due to the small number of patients and slow dynamics of the development of most of the tumours it is impossible to assess the extent to which positive therapeutic effects are a product of the natural course of the disease and to what extent they are results of an adjuvant therapy, irrespectively of its character. In this context, it is worth reminding that Giannini considered it advisable to create an international register of PXA patients [2].

## PODSUMOWANIE

Dane literaturowe i doświadczenia własne nie pozwalają na określenie roli i miejsca leczenia uzupełniającego w PXA. Przy małej liczbie pacjentów oraz wolnej dynamice rozwoju większości z tych guzów nie można jednoznacznie odpowiedzieć na pytanie w jakiej mierze korzystne wyniki leczenia są efektem naturalnego przebiegu schorzenia, a jaki jest w tym udział terapii adiuwantowej, bez względu na jej charakter. Warto w tym kontekście przytoczyć opinię Gianniniego sugerującą celowość stworzenia międzynarodowego rejestru chorych na PXA [2].

### References/Piśmiennictwo:

1. Kepes JJ, Rubinstein LJ, Eng LF. Pleomorphic xanthoastrocytoma: a distinctive meningocerebral glioma of young subjects with relatively favorable prognosis. A study of 12 cases. *Cancer* 1979; 44: 1839-1852.
2. Giannini C, Scheithauer BW, Burger PC i wsp. Pleomorphic xanthoastrocytoma. What do we really know about it? *Cancer* 1999; 85: 2-33-2045.
3. Mucha-Małęcka A, Urbański J, Gliński B. Wielopostaciowy żółtakogwiaździak-opis przypadku. *Współczesna Onkologia* 2005; 9: 23-25.
4. Allegranza A, Ferraresi S, Bruzzone M, Giombini S. Cerebromeningeal pleomorphic xanthoastrocytoma. Report on four cases: clinical, radiologic and pathological features (including a case with malignant evolution). *Neurosurg Rev* 1991; 14: 43-49.
5. Strom EH, Skullerud K. Pleomorphic xanthoastrocytoma: report of 5 cases. *Clinical Neuropathology* 1983; 2: 188-1891.
6. McKenzie JM. Pleomorphic xanthoastrocytoma in a 62-year old male. *Neuropathology and Applied Neurobiology* 1987; 13: 481-487.
7. Kros JM, Vecht CJ, Stefanko SZ. The pleomorphic xanthoastrocytoma and its differential diagnosis: a study of five cases. *Hum Pathol* 1991; 22: 1128-1135.
8. Klein O, Grignon Y, Pinelli C i wsp. Pleomorphic xanthoastrocytoma. A review of five observations. *Neurochirurgie* 2004; 50: 515-520.
9. Naidich MJ, Walker MT, Gottardi-Littell NR i wsp. Cerebellum pleomorphic xanthoastrocytoma in a patient with neurofibromatosis type 1. *Neuroradiology* 2004; 46: 825-829.
10. Wasdahl DA, Scheithauer BW, Andrews BT i wsp. Cerebellar pleomorphic xanthoastrocytoma: case report. *Neurosurgery* 1994; 35: 950-955.
11. Gil-Gouveia R, Cristino N, Farias JP i wsp. Pleomorphic xanthoastrocytoma of the cerebellum: illustrated review. *Acta Neurochir (Wien)* 2004; 146: 1241-1244.
12. Chang HT, Latorre JGS, Hohn S i wsp. Pediatric cerebellar pleomorphic xanthoastrocytoma with anaplastic features: a case of long-term survival after multimodality therapy. *Childs Nerv Syst* 2006; 22: 609-613.
13. Hegers JMN, Frelling G, Beuls EA. Pleomorphic xanthoastrocytoma in the spinal cord. Case report. *J Neurosurg* 1994; 80: 564-569.
14. Zarate JO, Sampaolesi R. Pleomorphic xanthoastrocytoma of the retina. *Am J Surg Pathol* 1999; 23: 79-81.
15. Arita K, Kurisu K, Tomonaga A i wsp. Intracellular pleomorphic xanthoastrocytoma: case report. *Neurosurgery* 2002; 51: 1079-1082.
16. Nitta J, Tada K, Kyoshima K i wsp. Atypical pleomorphic xanthoastrocytoma in the pineal gland: case report. *Neurosurgery* 2001; 49: 1458-1461.
17. Majchrzak K, Bierzyńska-Macyszyn G, Ładziński P. Żółtakogwiaździak pleomorficzny: objawy kliniczne, leczenie rokowanie. *Neurol Neurochir Pol* 2003; 3: 611-619.
18. Bloom RJ. Pleomorphic xanthoastrocytoma: CT appearance. *J Comput Assist Tomogr* 1998; 12: 351-352.
19. Osborn AG, Blaser S, Salzman KM. Pleomorphic xanthoastrocytoma. Diagnostic imaging. *Brain Tumor Radiol* 2004; 17: 34-37.
20. Mascalchi M, Muscas GC, Galli C, Bartolozzi C. MRI of pleomorphic xanthoastrocytoma: case report. *Neuroradiology* 1994; 36: 446-447.
21. Crespo-Rodriguez AM, Smirniotopoulos JG, Rushing J. MR and CT imaging of 24 pleomorphic xanthoastrocytomas (PXA) and a review of literature. *Neuroradiology* 2007; 49: 307-315.
22. Pierallini A, Bonamini M, Di Stefano D i wsp. Pleomorphic xanthoastrocytoma with CT and MRI appearances of meningioma. *Neuroradiology* 1999; 41: 30-34.
23. Bicik J, Raman R, Knightly JJ i wsp. PET-FDG of xanthoastrocytoma. *J Nucl Med* 1995; 36: 97-99.
24. deTella O Jr, Herculano MA, Prandini MN i wsp. Malignant transformation of pleomorphic xanthoastrocytoma case report. *Arg Neuropsych* 2003; 61: 30-34.
25. Paulus W, Pfeiffer J. Does the pleomorphic xanthoastrocytoma exist? Problems in the application of immunological techniques to the classification of brain tumors. *Acta Neuropath* 1988; 76: 245-252.
26. Zorzi F, Facchetti F, Baronchelli C, Cani E. Pleomorphic xanthoastrocytoma: an immunohistochemical study of three cases. *Histopathology* 1992; 20: 267-269.
27. Loiseau H, Rivel J, Vital C i wsp. Pleomorphic xanthoastrocytoma: A propos of 3 new cases. Review of the literature. *Neurochirurgie* 1991; 37: 338-47.

28. Iwaki T, Fukui M, Kondo A i wsp. Epithelial properties of pleomorphic xanthoastrocytomas determined in ultra structural and immunohistochemical studies. *Acta Neuropathol* 1987; 74: 142-150.
29. Sugita Y, Kepes JJ, Shigemori M i wsp. Pleomorphic xanthoastrocytoma with desmoplastic reaction: angiomatous variant. Report of two cases. *Clinical Neuropathol* 1990; 9: 271-278.
30. Hosokawa Y, Tsuchihashi Y, Okabe H i wsp. Pleomorphic xanthoastrocytoma: ultra structural, immunohistochemical, and DNA cytofluorometric study of a case. *Cancer* 1991; 68: 853-859.
31. Daita G, Yonemasu Y, Muraoka S i wsp. A case of anaplastic astrocytoma transformed from pleomorphic xanthoastrocytoma. *Brain Tumor Pathol* 1991; 8: 63-66.
32. Weldon-Linne CM, Victor TA, Groothuis DR, Vick NA. Pleomorphic xanthoastrocytoma: ultra structural and immunohistochemical study of case with a rapidly fatal outcome following surgery. *Cancer* 1983; 52: 2055-2063.
33. Nakajima T, Kumabe T, Shamoto i wsp. Malignant transformation of pleomorphic xanthoastrocytoma. *Acta Neurochir (Wien)* 2006; 148: 67-71.
34. Marto E, Felletti A, Orvieto E, Longatti P. Malignant progression in pleomorphic xanthoastrocytoma: personal experience and review of the literature. *J Neurol Sci* 2007; 252: 144-153.
35. Lubansu A, Rorive S, David P i wsp. Cerebral anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma with meningeal dissemination at first presentation. *Childs Nerv Syst* 2004; 20: 119-122.
36. Gelpi E, Popovic M, Presseur M i wsp. Pleomorphic xanthoastrocytoma with anaplastic features presenting without GFAP immunoreactivity: implications for differential diagnosis. *Neuropathology* 2005; 25: 241-246.
37. Prayson RA, Morris HH. Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma. *Arch Pathol Lab Med* 1998; 122: 1082-1086.
38. Tekkok IH, Sav A. Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytomas. Review of the literature with references to malignant potential. *Pediatr Neurosurg* 2004; 40: 171-181.
39. Tan TC, Ho LC, Yu CP, Cheung FC. Pleomorphic xanthoastrocytoma: report of two cases and review of the prognostic factors. *J Clin Neurosci* 2004; 11: 203-207.
40. Kepes JJ. Pleomorphic xanthoastrocytoma: the birth of a diagnosis and a concept. *Brain Pathol* 1993; 3: 2669-274.
41. Pahapill PA, Ramsay DA, Del Maestro RF. Pleomorphic xanthoastrocytoma: case report and analysis of the literature concerning the efficacy of resection and the significance of necrosis. *Neurosurgery* 1996; 38: 822-829.
42. Macaulay RJB, Jay V, Hoffman J, Becker LE. Increased mitotic activity as a negative indicator in pleomorphic xanthoastrocytoma. *J Neurosurg* 1993; 79: 761-768.
43. Tanaka K, Waga S, Itho H I wsp. Superficial location of malignant glioma with heavily (foamy) tumor cells; a case report. *J Neurooncol* 1989; 62: 293-297.
44. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD i wsp. The 2007 WHO Classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 2007; 114: 97-109.
45. Berger MS, Deliganis AV, Dobbins J, Keles GE. The effect of extent of resection on recurrence in patients with low-grade cerebral hemisphere gliomas. *Cancer* 1994; 74: 1784-1791.
46. Dinapoli RP, Brown LD, Arusell RM i wsp. Phase III comparative evaluation of pCNU and carmustine combined with radiation therapy in high grade glioma. *J Clin Oncol* 1992; 11: 316-321.
47. Cartmill M, Hewitt M, Walker D i wsp. The use of chemotherapy to facilitate surgical resection in pleomorphic xanthoastrocytoma: experience in a single case. *Childs Nerv Syst* 2001; 17: 563-566.