

Úvod

Ganglioneurom (GN) je plně diferencovaný nádor autonomního nervového systému. Podle většiny studií jsou neurogenní nádory buď prvním, nebo druhým nejčastějším dětským mediastinálním nádorem. Poprvé byl GN popsán před více než 150 lety (1). Anatomicky jsou GN nejčastěji lokalizovány v zadním mediastinu (40 %), méně často v retroperitoneálním prostoru (20 %) nebo cervikální oblasti. Většina neurogenních nádorů vychází z paravertebrálního kompartmentu. Pacienti s diagnózou GN mají velmi dobrou prognózu, s celkovým přežitím 95 %. Zastánci neoperační léčby GN zdůrazňují pomalý růst a vysokou operační morbiditu spojenou s resekcí, jako důvod pro zavedení metodiky „watch and wait“ v managementu asymptomatických GN.

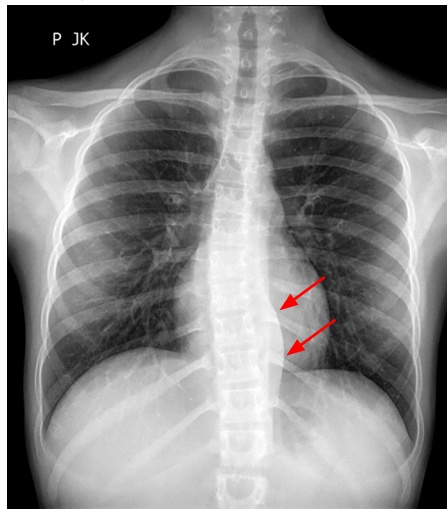
Popis klinického případu

11letá dívka byla přeložena ze spádové nemocnice k došetření pro krátkou anamnézu zvýšených teplot, únavy a bicytopenie (hemoglobin 77 g/l, leukocyty $3 \times 10^9/l$). Dívka je z 1. rizikové gravidity (preeklampsie), kojena byla 6 měsíců, očkování kompletní dle kalendáře, vážně nemocná doposud nebyla, operace, úrazy 0. Otec se léčí pro hypertenzi, matka a jeden sourozenec (2016) zdraví.

Vyšetření kostní dřeně prokázalo dg. **akutní lymfoblastické leukemie** (preB ALL s aberrantní expresí CD66c; hyperdiploidie > 50 (ve všech třech klonech): 55, XX,+X,+4,+6,+10,+14,-16,+17,+18,+21,+21,+mar[7]; CNS status negativní; molekulární genetiky bez přítomnosti vyšetřovaných fúzních genů. Léčena byla dle protokolu AIEOP-BFM ALL 2017 pro standardní riziko (SRG), odpověď na indukční léčbu byla 8. a 15. den léčby dobrá (bez blastických buněk).

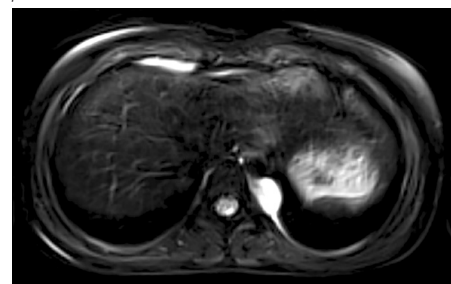
Při vstupním rentgenovém snímku hrudníku byl parenchym plicní bez infiltrace a ložiskových změn, kresba plicní byla přiměřená. Bránice byla hladká, úhly volné, srdce nebylo zvětšené. Horní mediastinum bylo normální šíře. Vlevo paravertebrálně bylo rozšíření mediastina v rozsahu Th8–Th12 sytým oblým ostře ohraničeným stínem (Obr. 1). Ultrazvukové vyšetření zaměřené na tuto oblast zobrazilo oválný hypoechogenní útvar paraaortálně, velikosti asi 54×20 mm s drobným sytým okrskem s akustickým stínem, kalcifikací byla etiologie útvaru nejasná. Vyšetření hrudníku

Obr. 1. Prostý rtg snímek hrudníku. Vlevo paravertebrálně v úrovni obratlů Th9 až Th12 je patrné rozšíření mediastina sytým oblým ostře ohraničeným zastíněním. Přiměřený nález na plicním parenchymu

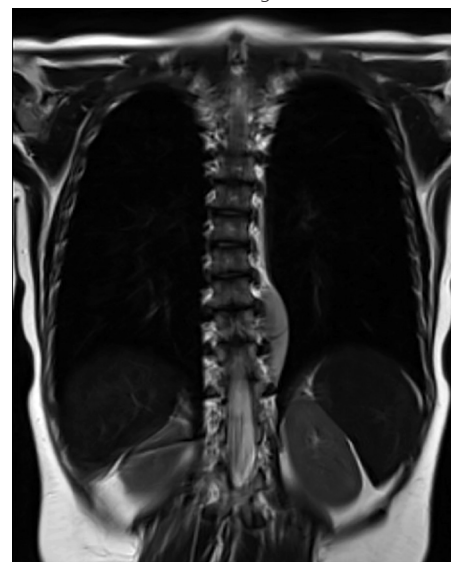


pomocí MR prokázalo paravertebrálně vlevo v úrovni Th9–12 ostře ohraničený válcovitý útvar vel. cca $54 \times 10 \times 20$ mm, na T2-blade a T1 je přibližně izodenzní s parenchymem ledvin, na FS (Fat saturation – potlačení tuku) a STIR je hypersignální, postkontrastně se nesytí, lehce se sytila jen přilehlá nerozšířená pleura. Útvar nezasahuje do páteřního kanálu ani do foramin (Obr. 2, 3). Neurologické vyšetření nepotvrdilo v anamnéze žádné neurologické symptomy. Udávala občasné nevýznamné bolesti hlavy. Jinak chodí do 6. třídy a aktivně sportuje. Objektivně drobnější štíhlá dívka, velmi pěkně spolupracuje, zornice izokorické, fotoreakce +, mimika souměrná, jazyk vyplazuje rovně, na končetinách je jistá ve výdržích, taxi cílí oboustranně správně, reflexy byly živé a souměrné, pyramidové jevy negativní, chůze a stoj byl bez poruchy, bez neurologické symptomatologie. Neurostatus byl v normě. Posouzení nálezu dětským neurochirurgem doc. MUDr. D. Krahulíkem, Ph.D., MBA: stacionární benigní ložisko spíše přístupné z torakotomie, do páteřního kanálu se nepropaguje. Vzhledem k celkové léčbě a asymptomatickému průběhu bylo doporučeno sledování pomocí MR za 6–12 měsíců. Plánovaná CT navigovaná biopsie nejasného útvaru vlevo paravertebrálně Th9–12 proběhla dva měsíce po zahájení chemoterapie bez komplikací. Materiál byl odeslán k histopatologickému vyšetření. Histopatologické vyšetření: proužek nádorové tkáně se svazky

Obr. 2. MR vyšetření, T2 blade vážené zobrazení s potlačením signálu tuku, transversální rovina. V zadním mediastinu vlevo paravertebrálně, subpleurálně je patrný ostře ohraničený útvar s vysokou intenzitou signálu. Útvar nezasahuje do páteřního kanálu ani do neuroforamin



Obr. 3. MR vyšetření, T2 blade vážené zobrazení, koronární rovina. Paravertebrálně vlevo v úrovni Th9–12 je sledovaný ostře ohraničený vřetenovitý útvar se střední intenzitou signálu



benigních Schwannových buněk s protáhlými a zvlněnými jádry v myxoidním stromatu. Jaderné atypie nezjištěny, mitotická aktivita není přítomna. V části preparátu nalezeny zralé gangliové buňky. **Histologický nález odpovídá ganglioneuromu** (Obr. 4, 5). I při absenci klinických NF1 stigmat a asociace GN s NF1 byla v literatuře popsána v několika případech, byly i u naší pacientky genetickou analýzou vyšetřeny mutace pro NF1 i NF2 (2). Na základě současných dostupných znalostí patogenní varianta v genech *NF1*, *NF2* nebyla nalezena.

V průběhu protokolární léčby prodělala infekci covid-19 a RSV (remdesivir) s lehkým průběhem. V průběhu indukční léčby (kortikosteroidy) jsme zaznamenali poruchu glukózové tolerance. Diabetickou dietou byla navozena kompenzace. Základní onemocnění je v kompletní remisi. Kontrolní vyšetření MR