

hrudníku (9/2023) prokázalo, že sledovaný ostře ohraničený vřetenovitý útvar má ve srovnání s MR z 11/2022 stacionární charakter.

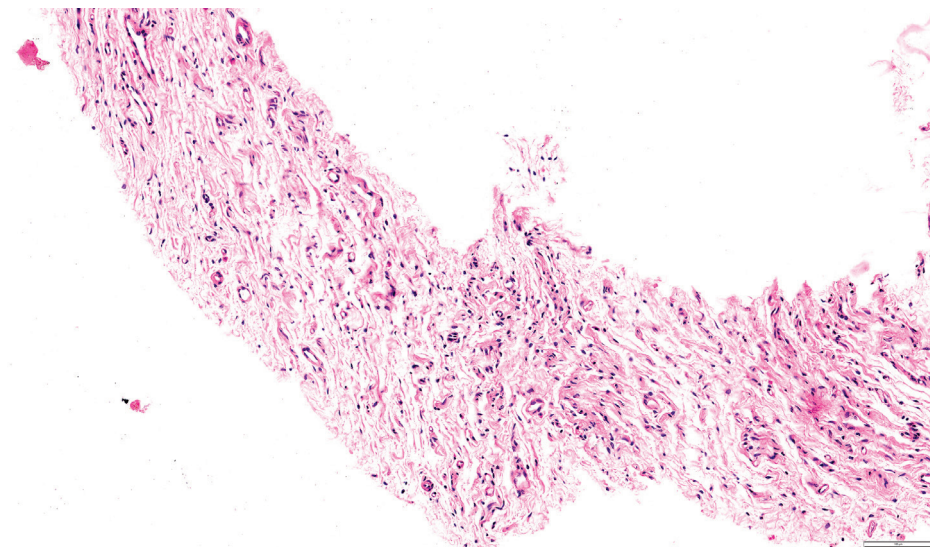
Diskuze

Nádory neurogenního původu mohou pocházet z řady různých míst, včetně buněk nervové pochvy, autonomních ganglií nebo paravertebrálních sympatických ganglií nebo shluků neuroendokrinních buněk v paragangliích (3). V diferenciální diagnostice nádoru zadního mediastina u naší pacientky jsme pracovali i s diagnózou **neurofibromu**. Histopatologický nález, ale potvrdil **ganglioneurom**.

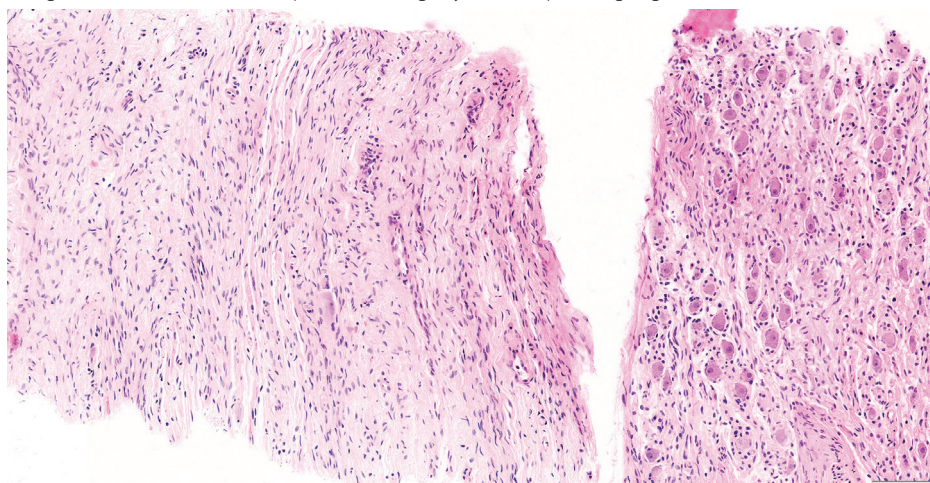
Ganglioneuromy jsou nezhoubné nádory, které jsou plně diferencované a typicky se vyskytují u dětí starších 10 let, nicméně nejméně v jedné sérii byl průměrný věk dětí s GN 6 let a 9 měsíců (4). GN je složen ze Schwannových buněk a zralých gangliových buněk. Zralé gangliové buňky mají hojnou granulární eozinofilní cytoplazmu s velkými excentrickými jádry. Při zobrazování mají tyto nádory obvykle protáhlou orientaci, která je rovnoběžná s konfigurací paravertebrálního sympatického nervového systému (3). Pacienti s **GN zadního mediastina** jsou převážně asymptomatictí, ale mohou se projevovat klinickými příznaky, jako je bolest, kašel, stridor, nebo příznaky dechové tísně, způsobené útlakem dýchacích cest nebo míchy v důsledku intraspinální expanze. **Retroperitoneální** lokalizace tohoto vzácného nádoru způsobuje, že je téměř nezjistitelný při fyzikálním vyšetření. Klinicky jsou tyto nádory obvykle objeveny během rutinního zobrazovacího vyšetření často nesouvisejících důvodů (5).

Nádory periferních nervových pochev zahrnují benigní schwannomy, neurofibromy, ale i maligní tumory pochev periferních nervů (MPNSTs). **Neurofibromy** jsou rovněž benigní nádory periferních nervových pochev, které se skládají ze smíšené populace Schwannových buněk, perineu podobných buněk, fibroblastů s prokládanými nenádorovými nervovými vlákny, kolagenními vlákny a myxoidní matrix. Neurofibromy se vyskytují nejčastěji ve věku 20–30 let nezávisle na pohlaví. Mnohočetné neurofibromy se vyskytují u pacientů s neurofibromatózou typu 1. Sporadické nádory nervových pochev jsou

Obř. 4. HE A: proužek nádorové tkáně se svazky benigních Schwannových buněk s protáhlými a zvlněnými jádry v myxoidním stromatu. Jaderné atypie nezjištěny, mitotická aktivita není přítomna. Barvení HE, měřítko uvedeno na snímku



Obř. 5. HE B: v části nádorové tkáně byly zachyceny skupiny dobře diferencovaných gangliových buněk benigního vzhledu, na snímku vpravo. Histologický nález odpovídá ganglioneuromu



asymptomatické a jsou vzácné u pacientů mladších 20 let. Schwannomy jsou častější benigní léze, mnohočetné schwannomy se mohou vyskytovat u pacientů s neurofibromatózou typu 2 (3).

Pacienti s diagnózou GN mají vynikající prognózu s celkovým přežitím 95 %. Úplné **odstranění** GN bylo dlouho považováno za adekvátní léčbu. Vzhledem k tomu, že GN může těsně přiléhat k velkým cévním strukturám nebo je obklopot, může pokus o jejich resekci vést k závažným, dokonce život ohrožujícím komplikacím až ve 20 % (6, 7, 8). **Neoperační management** („watch and wait“) u asymptomatických GN obhajují jeho zastánci pomalým růstem a nezanedbatelnou operační morbiditou spojenou s resekci (až 20 %). Histopatologická diagnostika se provádí na biptickém vzorku tkáně a chybný odběr vzor-

ků může znamenat riziko zpoždění adekvátní léčby. Kromě toho existuje obava, že růst nádoru by mohl vést ke složitější a komplikovanější resekci, než je resekce při prezentaci. Klinické, zobrazovací ale zejména histopatologické předoperační charakteristiky mají prediktivní hodnotu pro proliferativní aktivitu GN, která pomáhá lékařům při rozhodování, kteří pacienti mohou být bezpečně sledováni pomocí zobrazovacích metod.

Současný výskyt benigních neurogenních nádorů a akutní lymfoblastické leukemie v dětském věku je velmi vzácný.

Weiner a spol. již v roce 1982 referoval **první souběžně diagnostikovaný případ akutní lymfoblastické leukemie a GN zadního mediastina** u 4,4leté dívky s neurofibromatózou. V rodinné anamnéze nebyla zjištěna žádná malignita. Diagnóza ALL byla