

Nádory centrální nervové soustavy (pediatrie)

Epidemiologie

Nádory CNS jsou nejčastější solidní tumory v dětském věku. Nejvyšší výskyt nádorů je pod pět let věku. Incidence je přibližně 2,5:100 000 (v ČR asi 50–60 nových případů ročně). Častěji jsou postiženi chlapci a to 1,3krát než děvčata. Nádory CNS jsou druhou nejčastější příčinou smrti v dětském věku (po úrazech).

Etiologie

Etiologie CNS nádorů není známá, předpokládají se souvislosti s některými endogenními i exogenními faktory. Uvádí se souvislost s ozářením neurokrania při léčbě ALL.

Rozdělení

- Podle lokalizace na supratentoriální 45–50 % a infratentoriální 50–55 %.
- Podle místa vzniku na primární a metastatické.
- Podle biologické povahy a patologie – polovina primárních nádorů vychází z gliálních buněk, dále pak z meningeálních, z buňek chorioidálních plexů, nervových pochev, krevních cév, z germinálních a embryonálních buněk.

Astrocytom

 Podrobnější informace naleznete na stránce *Astrocytom*.

- Vyskytuje se infratentoriálně i supratentoriálně.
- Low grade nejčastější 35 %.
- High grade jen asi 8 % – multiformní glioblastom, anaplastický astrocytom.
- V mozečku se vyskytuje piloidní astrocytom, roste z vermis, je benigní, vyplňuje IV. komoru, má málo cév.

Meduloblastom

- Vyskytuje se infratentoriálně.
- Ve věku 1–10 let tvoří 20 % nádorů CNS.
- Jeden z nejvíce zhoubných nádorů dětského věku, nejčastěji se vyskytuje kolem 3.–8. roku života.
- Vyrůstá z dolní části vermis, infiltruje pleny a často metastazuje likvorem hlavně do páteře.
- Je radiosenzitivní.

Ependymom

 Podrobnější informace naleznete na stránce *Ependymom*.

- Vyskytuje se infratentoriálně i supratentoriálně.
- Tvoří asi 8 %.

Nádory pineální a germinální nádory CNS

- 4 % nádorů CNS.
- Většinou se jedná o maligní nádory, mají pestrou histogenetiku.
- Hlavní klinický projev je nitrolební hypertenze s hydrocefalem (Parinaudův příznak – obrna pohledu vzhůru).
- U germinálních tumorů se vyskytuje ještě předčasná puberta.

Hemangioblastom

- Vyskytuje se buď jako spontánně vzniklý nádor (80 %) nebo jako součást geneticky podmíněného syndromu von Hippel-Lindau (20 %), při němž se typicky objevují hemangiomy mozečku, míchy a retiny, cysty parenchymatózních orgánů, častěji se u nich vyskytne ca ledviny, feochromocytom a ca pankreatu.
- Je benigní a častěji postihuje mladší jedince.
- Nejčastější lokalizace je mozeček.
- Může být cystický, toto je nejvíce nebezpečná forma, protože může rychle růst a ohrožovat život pacienta akutní okcipitální hernií.
- Dále je forma solidní, bývá bohatě vaskularizovaná.
- Klinické projevy – mozečkový syndrom a nitrolební hypertenze, ve 20 % případů se vyskytne polyglobulie, díky ektopické sekreci erythropoetinu nádorem.
- Cystické formy se musejí okamžitě operovat.

Nádory ve IV. komoře mozku

- Podle místa vzniku klasifikujeme: střední – vyplňuje celou komoru, laterální – šíří se do mostomozečkového

koutu, ve stropu.

- Může být benigní, často lokalizován ve stropu komory, maligní formy jsou laterální nebo infiltrující.

Kraniofaryngeom

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Kraniofaryngeom.*

- 7 % nádorů CNS.

Oligodendrogliom

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Oligodendrogliom.*

- 2 % nádorů CNS.

Nádory z mening

- U dětí velmi málo časté.

Nádory z choroidálního plexu

- 2 % nádorů CNS.
- Papilom choroidálního plexu vyskytuje se nejčastěji u dětí do 2 let, vyplňuje komoru a tím vytváří obstrukční, hypersekreční hydrocefalus, je to benigní nádor.

Klinické projevy

Klinické projevy závisí na lokalizaci a histologickém typu nádoru.

- **Příznaky celkové** u dětí dominuje syndrom nitrolební hypertenze:
 1. bolest hlavy (tlaková, generalizovaná nebo retroorbitálně, proměnlivá intenzita, horší ráno, pokud je nádor infratentoriálně, tak je typická bolest v záhlaví);
 2. nauzea a zvracení ranní projektilové;
 3. poruchy vidění – pokročilý příznak, edém papily;
 4. poruchy vědomí až kóma, záchvaty.

Obstrukční triventrikulární hydrocefalus vzniká při nádorovém onemocnění vzniklém infratentoriálně.

- **Příznaky ložiskové** : jsou důsledkem iritace nebo destrukce dané mozkové tkáně (kmenové příznaky, mozečkové symptomy, poruchy kognitivních a senzitivních funkcí, obrny hlavových nervů, poruchy vizu, sluchu, poruchy mohou být i stranově specifické hemiparézy);
- zvláštností CNS u dětí je, že se dokáže dlouho přizpůsobovat a ustupovat nádoru, proto mohou být v počátku onemocnění chudé klinické příznaky;
- u kojenců a malých dětí, kteří nemají ještě srostlé lebeční švy, bývá hlavní příznak makrocefalie, dále pak změny v chování – apatie nebo zvýšená dráždivost, plačtivost, neprosívání.

Diagnostika

- Neurologické a oftalmologické vyšetření, především oční pozadí, až v 90 % bývá městnání.
- MRI dnes suverénní zobrazovací metoda pro nádory v CNS, podává se často s kontrastní látkou, detekuje i nádor velikosti jen několika milimetrů.
- CT s i.v. kontrastem tato metoda není vhodná pro některé nádory v mozkovém kmeni a v zadní jámě lební, 5 % nádorů je izodenzních s okolní mozkovou tkání a ani po podání kontrastní látky se nám na CT nezobrazí.
- U kojenců kteří nemají ještě uzavřenou fontanelu se provádí na prvním místě UZG vyšetření.
- Na RTG lebky můžeme vidět příznaky nitrolební hypertenze, jako je rozestup švů, uzurace dorza sedla.
- Pozitronová emisní tomografie (PET), je vhodná metoda v případě, že nález u standardních zobrazovacích metod je nejasný nebo v případech, kdy nemůžeme histologicky verifikovat nádor, nám pomůže určit jeho agresivitu – grade.
- vyšetření mozkomíšního moku, vzorek posíláme na biochemii, cytologii, mikrobiologii a na průtokovou cytometrii s DNA analýzou.

Léčba

- Základem léčby nádorů CNS je chirurgie, o rozsahu zákroku rozhoduje prognóza (samotná cytoredukce může prodloužit přežití nebo zvýšit efektivitu adjuvantní léčby). Je nutné provést zobrazovací vyšetření hned po operaci (nejpozději 72 hod. po operaci), abychom zachytili případná rezidua nádoru.
- Chemoterapie se v léčbě nádorů CNS využívá jen omezeně, úspěch této léčby bychom mohli předpokládat jen u malých nádorových mas. Je jen málo látek (využívaných v chemoterapii), které jsou schopny procházet neporušenou hematoencefalickou bariérou (nitrozourea, hydroxyurea).
- Radioterapie má prokázaný účinek na většinu nádorů CNS, je často indikována po stanovení diagnózy nebo až po operaci. Před 3. rokem života není indikována, byla by obzvláště destrující pro nezralou mozkovou tkáň. Myelinizace CNS je dokončena až kolem 2–3 roku života.

Rozdíly od dospělých

- Rozdílné klinické projevy – dominují příznaky vyplývající ze syndromu nitrolební hypertenze, u malých dětí časté nespecifické příznaky.
- Rozdílný histogenetický původ – u dětí jsou nejčastější gliomy nízkého stupně malignity a nádory embryonálního původu.
- Častá tendence diseminace nádoru likvorovými cestami.
- Jiná převládající lokalizace – častěji infratentoriálně ve střední čáře, méně supratentoriálně.
- Častěji maligní tumory především v nejranějším období života.

Odkazy