

# Neuroblastom

**Neuroblastom** je **embryonální maligní nádor raného dětského věku**, vycházející z buněk nervové tkáně. Jedná se o nádor solidní s extrakraniální lokalizací. Vzniká maligním zvratem nezralých buněk sympatiku, které pocházejí z neurální lišty. Je typický svým variabilním chováním – spontánní regrese (více než 10 % nádorů), vyzrávání v benigní ganglioneurom (méně časté), ale i výskyt vysoce maligních forem s rozsevem metastáz. Primární nádor může být lokalizován v dutině břišní (celkem 65 % – nadledvina 40 % a retroperitoneum 25 %), v mediastinu (15 %), v krční oblasti (5 %) a v pánevních sympatických gangliích (5 %). Přibližně v 1 % případů se nepodaří lokalizaci primárního nádoru určit. Neuroblastom metastazuje **lymfatickou i krevní cestou**, metastázy zakládá v lymfatických uzlinách, kostní dřeni, kortikální kosti, dura mater, orbitě, játrech a kůži. Méně častěji umí metastazovat také do plic či intrakraniálně.

## Epidemiologie

V České republice je neuroblastom diagnostikován přibližně u **20-30 dětí ročně**. U kojenců jde o nejčastější maligní nádorové onemocnění vůbec. 90 % všech neuroblastomů je diagnostikováno do 5 let věku dítěte. Výskyt u adolescentů je vzácný, u mladých dospělých raritní.

## Histologický obraz

Mikroskopicky se jedná o nádor z malých modrých kulatých buněk dětského věku. Jádro je hyperchromatické, lem cytoplazmy úzký, nádorové buňky mají tendenci k tvorbě rozet. Na základě histologie lze rozlišit prognosticky příznivé a nepříznivé typy nádoru.

## Klinický obraz

Časté jsou **nespecifické celkové příznaky**:

- únava a slabost,
- nechutenství,
- úbytek hmotnosti,
- neprospívání,
- změny chování,
- zvýšené teploty,
- anémie,
- otoky,
- hypertenze.

Další příznaky vycházejí z **lokalizace nádoru (či metastáz)**:

- dutina břišní – hmatná rezistence či rovnou deformace břišní stěny, bolesti břicha, anorexie, obstipace,
- hlava a krk – exoftalmus, Hornerův syndrom, strabismus, edém papily, atrofie optiku, unilaterální obstrukce nosní dutiny,
- intraspinální lokalizaci – bolesti v zádech, poruchy cití, motorické defekty až paraplegie,
- mediastinum – dyspnoe, dysfagie, opakované infekce dýchacích cest,
- pánevní lokalizace – poruchy mikce a/nebo defekace,
- kožní metastázy – rezistence fialového vzhledu,
- kostní metastázy – bolesti kostí, odmítání chůze a kulhání,
- metastázy v orbitě – hematomy víček, protruze a deviace bulbů.

Méně časté, ale **typické projevy**:

- akutní encefalopatie mozečku,
- paréza dolních končetin – intraspinálního šíření nádoru (primárně paraspinální nádor),
- těžký průjem – produkce vazoaktivního intestinálního pepitu,
- Hornerův syndrom – postižení sympatických ganglií krku a horní části hrudníku,
- hypertenze s pocením a zčervenáním – produkce katecholaminů.

### Neuroblastom

9500/3 (<http://codes.iarc.fr/code/3925>)



CT snímek zachycující neuroblastom v játrech

**Lokalizace** extrakraniální

**Incidence** 7,5:100000 kojenců v ČR

**Prognóza** závislá na stadiu, při včasné diagnostice 95-100% přežití

**Klíčová mutace** zvrát buněk truncus sympathicus

# Diagnostika

Přibližně 90 % neuroblastomů u dětí je diagnostikováno v prvních 5 letech života. Vychází z fyzikálního vyšetření, zobrazovacích metod, laboratorního vyšetření a chirurgické biopsie. Zcela zásadní je diagnostika histopatologická s klasifikací tumoru pro stanovení rizikové skupiny, prognózy a léčebného schématu.

## Klasifikace

Klasifikuje se do klinických stádií dle mezinárodně platného doporučení (International Neuroblastoma Staging System – INSS) do 4 stupňů: I., II.A, II.B, III., IV., IV.S. Dále se používá nová mezinárodní klasifikace (International Neuroblastoma Risk Groups – INRG), která je založena na věku pacienta ( $\leq 18$  a  $>18$  měsíců), stadiu onemocnění (lokalizované vs. metastatické), genetických změnách (stav protoonkogenu MYCN) a na přítomnosti rizikových faktorů chirurgických a zobrazovacích metod. Dle rizikových faktorů se onemocnění dělí na nízké, střední a vysoké riziko.

## Diferenciální diagnostika

V úvahu musíme brát Wilmsův tumor, ostatní germinální nádory, dále pak non-Hodkinské lymfomy, Ewingův sarkom, rhabdomyosarkom a další nádorová onemocnění dětského věku. Nelze zapomenout ani na nenádorové příčiny – např. cysty.

## Léčba

Většina lokalizovaných forem I. a II. stadia se léčí pouze chirurgicky, přičemž některé spontánně regredují a operace tak není nutná. Terapie nádorů III. stadia kombinuje operaci a chemoterapii. U nejrizikovějších forem je do terapie zařazována megachemoterapie s následnou autologní **transplantací kostní dřeně**.

## Prognóza

Je **závislá na stupni** rizika, odvozeném ze stupně **malignity nádoru**. U nízkého stupně malignity je tříleté přežití 95–100 %, u středního 85–90 %, u vysokého stupně rizika klesá pod 35 %. Věk pod 1 rok se považuje za pozitivní prognostický faktor, protože u těchto pacientů je větší šance, že nádor bude vyžrávat. Přibližně 40 % pacientů má v době diagnózy generalizovanou formu nemoci s metastázami.



Neuroblastom – drobné buňky uspořádané do rozet.

MRI snímek – neuroblastom v retroperitoneu u 2leté pacientky.

Dítě s hepatomegalií a deformací břišní stěny způsobenou metastázami neuroblastomu.

## Odkazy

### Související články

- Nádory mediastina
- Nádory neuroektodermové
- Spinální nádory
- Nádory CNS (pediatrie)
- Nádory CNS

### Použitá literatura

- ŠTĚRBA, Jaroslav, Pavel MAZÁNEK a Viera BAJČIOVÁ. *Pokroky v diagnostice a léčbě neuroblastomu u dětí* [online]. [cit. 2012-01-07]. <<https://zdravi.euro.cz/clanek/postgradualni-medicina/pokroky-v-diagnostice-a-lecbe-neuroblastomu-u-deti-162702>>.
- ŠNAJDAUF, Jiří a Richard ŠKÁBA. *Dětská chirurgie*. 1. vydání. Praha : Galén, 2005. ISBN 807262329X.

- LEBL, Jan, Jan JANDA a Jan STARÝ, et al. *Klinická pediatrie*. 1. vydání. Praha : Galén, 2012. 698 s. ISBN 9788072627721.