

# Nádory mozečku a IV. komory u dospělých

## Gliomy

 Podrobnější informace naleznete na stránce Gliomy mozku (klasifikace, symptomatologie, diagnostika, léčba).

## Ependymom

**Ependymom** je neuroepiteliální nádor mozku, který se vyskytuje po celé délce nervové osy v komorovém prostoru. Nejčastěji vzniká mezi 1.-5. rokem života, z toho nejčastěji intrakraniálně (primárně IV. komora).<sup>[1]</sup> Výskyt míšních ependymomů převládá u dospělých pacientů (nejčastěji mezi 35-45 lety). Zastupují většinu (60 %) všech primárních intramedulárních nádorů.<sup>[2][3][4][5]</sup>

Je benigní, semimaligní, existuje i maligní forma. Bývá dobře ohraničený, může obsahovat fokální kalcifikaci, může zakrvácet. Může vyrůstat kdekoli v komorovém systému a míše, roste z výstelky komorového systému z radiálních glií.<sup>[6][7]</sup>

 Podrobnější informace naleznete na stránce Ependymom (patologie).

## Lokalizace

- 1) **60 %** fossa posterior,
- 2) **30 %** supratentoriálně,
- 3) **10 %** mícha.<sup>[8]</sup>

## Diagnostika

Primárně se ependymomy diagnostikují pomocí zobrazovacích metod CT a MR:

- **CT** – lépe zobrazí možné kalcifikace, které jsou přítomny zejména u subependymomů,
- **MR** – ependymomy na MR obvykle vypadají jako dobře ohraničené léze.<sup>[9]</sup>

Na CT i na MR nejsou obvykle přítomny edémy, ani infiltrace okolní mozkové tkáně. Jak již bylo ale uvedeno v úvodu, na zobrazovacích zařízeních je v některých případech možné vidět hemoragii, popř. cystickou složku.<sup>[10]</sup>

Často se provádí biopsie pro správné stanovení následné léčby.<sup>[10]</sup>

## Klasifikace dle WHO

Dle WHO dělíme ependymomy do tří skupin<sup>[11]</sup>:

### WHO grade I

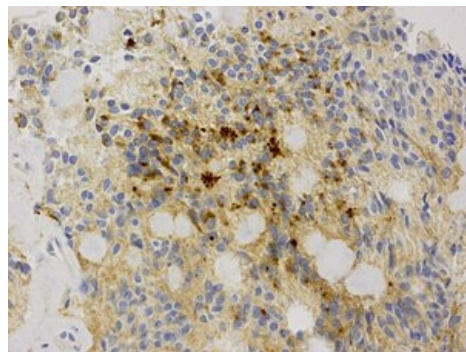
Dělení:

- **subependymom** – non-invazivní, roste pomalu, většinou se vyskytuje u pacientů středního věku a starších, často je diagnostikován incidentálně;<sup>[12]</sup>
- **myxopapilární ependymom** – primárně se vyskytuje ve *filum terminale* a/nebo v *conus medullaris*, reprezentuje až 13 % spinálních ependymomů, jedná se o nejčastější tumor v *cauda equina*.<sup>[13]</sup>

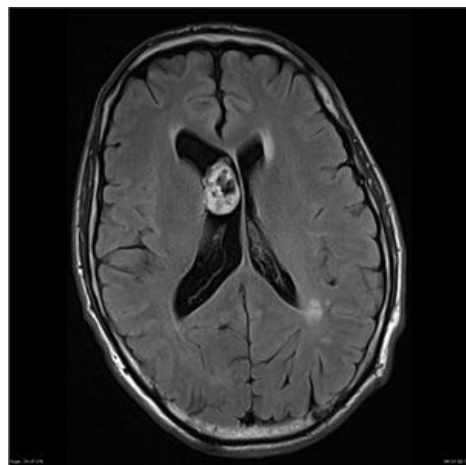
### WHO grade II

"Klasický" ependymom, je ze všech typů ependymomů nejčastější. Primárně se vyskytuje intrakraniálně. Rozdělujeme na:

- **papilární ependymom;**



Ependymom – imunohistochemický preparát



MR – subependymom v laterální komoře



MR – myxopapilární ependymom

- **clear cell ependymom**;
- **tanycytický ependymom** – kromě intrakraniálních oblastí se typicky vyskytuje v cervikální a thorakální části míchy, může se ale ojediněle vyskytovat i ve *filum terminale*;
- **RELA fusion-positive ependymom** (nové zařazení z roku 2016). <sup>[14][15][16][17]</sup>

## WHO grade III

Pouze jediná forma:

- **anaplastický ependymom** – má vyšší tendenci proliferace, infiltruje okolní mozkovou tkáň a metastázuje díky šíření likvorem. <sup>[18]</sup>

Kromě dělení na základě WHO klasifikace můžeme tyto tumory rozlišit na *low-grade* a *high-grade* ependymomy. **Low-grade** ependymomy jsou ve své biologické podstatě benigní, rostou pomalu (WHO grade I a II). **High-grade** ependymomy, do kterých řadíme anaplastický ependymom (WHO grade III), jsou maligní, rychle rostou a prognóza pacientů s tímto tumorem není dobrá. <sup>[19]</sup>

## Symptomatologie

### Intrakraniální ependymomy

Primárně záleží na lokalizaci. U intrakraniálních lézí jako iniciální prezentace převládá zvýšený intrakraniální tlak, cefalea a související projevy onemocnění. V rámci fossa posterior je obvyklá ataxie, mezi další symptomy se ale řadí i diplopie, nystagmus aj. Supratentoriálně se ependymomy projevují nejčastěji epilepsií, popř. fokálními neurologickými deficity. <sup>[20]</sup>

### Spinální ependymomy

Ačkoliv je zde poměrně diverzní symptomatologie související s individuální lokalizací tumorů, obecně dominují bolesti zad, sensorické deficity, slabost dolních končetin. Někteří pacienti mohou vykazovat i dysfunkci močového měchýře, ataxii chůze, sfinkterové poruchy či sexuální problémy. Akutní zhoršení symptomů u některých pacientů může způsobit akutní intratumorová hemoragie, ojediněle může i následkem spinálního subarachnoidálního krvácení dojít k hydrocefalu. <sup>[2][21][22][23][24][25][26][27]</sup>

Některé ependymomy (nejčastěji WHO grade II, ojediněle i WHO grade III) jsou asociovány s neurofibromatózou druhého typu (NF-2) <sup>[28][29][30]</sup>.

## Terapie

Základem je co nejradikálnější chirurgická resekce, při parciální resekcí se případně může reziduum ozářit radiochirurgicky. <sup>[31]</sup>

K radiochirurgii jsou indikováni zejména pacienti (jak děti, tak dospělí) s reziduem WHO II nebo WHO III ependymomu. Popřípadě se indikuje k chemoterapii, zejména ale u mladších dětí (<12 měsíců) a dospělých pacientů s rekurentním tumorem, u nichž není chirurgická či radiochirurgická léčba proveditelná – je příliš riziková. <sup>[32]</sup>

## Prognóza

Není příliš dobrá, zejména vzhledem k lokalizaci tumoru, která je často chirurgicky těžce dostupná. Na prognóze se primárně podílí:

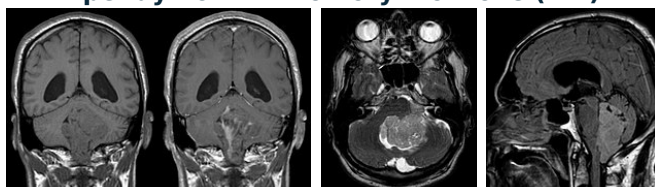
1. **lokalizace** (nejvíce chirurgicky náročné jsou ty ve IV. komoře),
2. **anaplastická forma onemocnění**,
3. **parciální resekce**.

Pravděpodobnost 5letého přežití se u dětí pohybuje kolem 50–70 %, ovšem v případě dostavení **rekurence je mortalita až 90 %**. <sup>[33]</sup>



MRI – anaplastický ependymom

### Ependymom IV. komory mozkové (MR)



## Hemangioblastom

- dříve nazývaný *angioretikulom*
- v 80 % je to spontánně se vyskytující tumor
- z 20 % je součástí geneticky podmíněného syndromu – syndrom von Hippel-Lindau (VHL) (hemangiomy CNS, angiomatóza sítnice, cysty parenchymatózních orgánů)
  - u 25 % z nich se vyskytují karcinom ledvin, feochromocytom a častěji též karcinom pankreatu!
- je benigní, postihuje hlavně mladší jedince
- nejčastěji je v mozečku
- je často cystický, nebo může být solidní, silně vaskularizovaný
- právě cystická forma je nebezpečná, protože se může začít rychle zvětšovat a ohrožuje na životě akutní okcipitální herniáci!
- klinický obraz – mozečkový syndrom a syndrom nitrolební hypertenze
  - u 20 % je polyglobulie z ektopické produkce EPO nádorem
- diagnóza – nejlépe na MRI s Gd kontrastem – cysta s hyperdenzním nádorovým uzlíkem
- terapie – cystický hemangioblastom je vždy indikací k urgentní operaci!, kdykoli může dojít ke konu a během minut ke smrti, nutné pátrat v rodině po VHL nemoci, hledat sonem cysty na orgánech, ...

## Odkazy

## Zdroj

- BENEŠ, Jiří. *Studijní materiály* [online]. ©2007. [cit. 2009]. <<http://www.jirben.wz.cz/>>.

## Použitá literatura

- ZEMAN, Miroslav, et al. *Speciální chirurgie*. 2. vydání. Praha : Galén, 2004. 575 s. ISBN 80-7262-260-9.
- 1. VILLANO, J L, C K PARKER a T A DOLECEK. Descriptive epidemiology of ependymal tumours in the United States. *British Journal of Cancer*. 2013, roč. 11, vol. 108, s. 2367-2371, ISSN 0007-0920. DOI: 10.1038/bjc.2013.221 (<http://dx.doi.org/10.1038%2Fbjc.2013.221>).
- 2. CELANO, Emma, Arsalaan SALEHANI a James G. MALCOLM. Spinal cord ependymoma: a review of the literature and case series of ten patients. *Journal of Neuro-Oncology*. 2016, roč. 3, vol. 128, s. 377-386, ISSN 0167-594X. DOI: 10.1007/s11060-016-2135-8 (<http://dx.doi.org/10.1007%2Fs11060-016-2135-8>).
- 3. CHAMBERLAIN, Marc C.. Ependymomas. *Current Neurology and Neuroscience Reports*. 2003, roč. 3, vol. 3, s. 193-199, ISSN 1528-4042. DOI: 10.1007/s11910-003-0078-x (<http://dx.doi.org/10.1007%2Fs11910-003-0078-x>).
- 4. VILLANO, J L, C K PARKER a T A DOLECEK. Descriptive epidemiology of ependymal tumours in the United States. *British Journal of Cancer*. 2013, roč. 11, vol. 108, s. 2367-2371, ISSN 0007-0920. DOI: 10.1038/bjc.2013.221 (<http://dx.doi.org/10.1038%2Fbjc.2013.221>).
- 5. MALDJIAN, Joseph A. a Rita S. PATEL. Cerebral neoplasms in adults. *Seminars in Roentgenology*. 1999, roč. 2, vol. 34, s. 102-122, ISSN 0037-198X. DOI: 10.1016/s0037-198x(99)80025-x (<http://dx.doi.org/10.1016%2Fs0037-198x%2899%2980025-x>).
- 6. POPPLETON, H a R J GILBERTSON. Stem cells of ependymoma. *British Journal of Cancer*. 2006, roč. 1, vol. 96, s. 6-10, ISSN 0007-0920. DOI: 10.1038/sj.bjc.6603519 (<http://dx.doi.org/10.1038%2Fs11060-007-9507-z>).
- 7. TAYLOR, Michael D., Helen POPPLETON a Christine FULLER. Radial glia cells are candidate stem cells of ependymoma. *Cancer Cell*. 2005, roč. 4, vol. 8, s. 323-335, ISSN 1535-6108. DOI: 10.1016/j.ccr.2005.09.001 (<http://dx.doi.org/10.1016%2Fj.ccr.2005.09.001>).
- 8. MALDJIAN, Joseph A. a Rita S. PATEL. Cerebral neoplasms in adults. *Seminars in Roentgenology*. 1999, roč. 2, vol. 34, s. 102-122, ISSN 0037-198X. DOI: 10.1016/s0037-198x(99)80025-x (<http://dx.doi.org/10.1016%2Fs0037-198x%2899%2980025-x>).
- 9. CHAMBERLAIN, Marc C.. Ependymomas. *Current Neurology and Neuroscience Reports*. 2003, roč. 3, vol. 3, s. 193-199, ISSN 1528-4042. DOI: 10.1007/s11910-003-0078-x (<http://dx.doi.org/10.1007%2Fs11910-003-0078-x>).
- 10. RENI, Michele, Gemma GATTA a Elena MAZZA. Ependymoma. *Critical Reviews in Oncology/Hematology*. 2007, roč. 1, vol. 63, s. 81-89, ISSN 1040-8428. DOI: 10.1016/j.critrevonc.2007.03.004 (<http://dx.doi.org/10.1016%2Fj.critrevonc.2007.03.004>).
- 11. CANCER, International. *WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System*. - vydání. International Agency for Research on Cancer, 2007. 309 s. ISBN 9789283224303.
- 12. VARMA, Adithya, David GIRALDI a Samantha MILLS. Surgical management and long-term outcome of intracranial subependymoma. *Acta Neurochirurgica*. 2018, roč. 9, vol. 160, s. 1793-1799, ISSN 0001-6268. DOI: 10.1007/s00701-018-3570-4 (<http://dx.doi.org/10.1007%2Fs00701-018-3570-4>).
- 13. FRAZIER, Aletta Ann. Myxopapillary Ependymoma. *RadioGraphics*. 2019, roč. 2, vol. 39, s. 467-467, ISSN 0271-5333. DOI: 10.1148/rg.2019184014 (<http://dx.doi.org/10.1148%2Frg.2019184014>).
- 14. SCHELLINGER, Kate A., Jennifer M. PROPP a J. Lee VILLANO. Descriptive epidemiology of primary spinal cord tumors. *Journal of Neuro-Oncology*. 2007, roč. 2, vol. 87, s. 173-179, ISSN 0167-594X. DOI: 10.1007/s11060-007-9507-z (<http://dx.doi.org/10.1007%2Fs11060-007-9507-z>).
- 15. BOCCARDO, M, S TELERA a A VITALI. Tanycytic ependymoma of the spinal cord. Case report and review of the literature. *Neurochirurgia* [online]. 2003, vol. 49, no. 6, s. 605-10, dostupné také z <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14735006>>. ISSN 0028-3770.
- 16. HOU, Zonggang, Xiaogang TAO a Junting ZHANG. Tanycytic ependymoma of filum terminale: Clinical characteristics and surgical outcomes. *Oncology Letters*. 2018, roč. ?, vol. ?, s. ?, ISSN 1792-1074. DOI: 10.3892/ol.2018.9531 (<http://dx.doi.org/10.3892%2Fol.2018.9531>).
- 17. FUKUSHIMA, Tsuyoshi, Takashi UEDA a Junko HIRATO. RELA fusion-positive ependymoma accompanied by extensive desmoplasia: case report. *Brain Tumor Pathology*. 2020, roč. 4, vol. 27, s. 150-164, ISSN 1422-



- extensive desmoplasia: a case report. *Brain Tumor Pathology*. 2020, roč. 4, vol. 31, s. 159-164, ISSN 1433-7398. DOI: 10.1007/s10014-020-00376-w (<http://dx.doi.org/10.1007%2Fs10014-020-00376-w>).
18. NEUMANN, Julia E., Michael SPOHN a Denise OBRECHT. Molecular characterization of histopathological ependymoma variants. *Acta Neuropathologica*. 2019, roč. 2, vol. 139, s. 305-318, ISSN 0001-6322. DOI: 10.1007/s00401-019-02090-0 (<http://dx.doi.org/10.1007%2Fs00401-019-02090-0>).
  19. HÜBNER, Jens-Martin, Marcel KOOL a Stefan M PFISTER, et al. Epidemiology, molecular classification and WHO grading of ependymoma. *J Neurosurg Sci* [online]. 2018, vol. 62, no. 1, s. 46-50, dostupné také z <<https://doi.org/10.23736/S0390-5616.17.04152-2>>. ISSN 0390-5616 (print), 1827-1855.
  20. PRINCE, M R a F S CHEW. Ependymoma of the fourth ventricle.. *American Journal of Roentgenology*. 1991, roč. 6, vol. 157, s. 1278-1278, ISSN 0361-803X. DOI: 10.2214/ajr.157.6.1950882 ([http://dx.doi.org/10.2214/ajr.157.6.1950882](http://dx.doi.org/10.2214%2Fajr.157.6.1950882)).
  21. PAJTILER, Kristian a Elizabeth GERSTNER. Ependymoma. *Seminars in Neurology*. 2018, roč. 01, vol. 38, s. 104-111, ISSN 0271-8235. DOI: 10.1055/s-0038-1636503 (<http://dx.doi.org/10.1055%2Fs0038-1636503>).
  22. BAGLEY, Carlos A., Sean WILSON a Karl F. KOTHBAUER. Long term outcomes following surgical resection of myxopapillary ependymomas. *Neurosurgical Review*. 2009, roč. 3, vol. 32, s. 321-334, ISSN 0344-5607. DOI: 10.1007/s10143-009-0190-8 (<http://dx.doi.org/10.1007%2Fs10143-009-0190-8>).
  23. BALASUBRAMANIAM, Srikant, Devendra K TYAGI a Ketan I DESAI, et al. Outcome Analysis in Cases of Spinal Conus Cauda Ependymoma. *J Clin Diagn Res* [online]. 2016, vol. 10, no. 9, s. PC12-PC16, dostupné také z <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5072009/?tool=pubmed>>. ISSN 0973-709X (print), 2249-782X.
  24. KHAN, Nickalus R., Matthew VANLANDINGHAM a Thomas O'BRIEN. Primary Seeding of Myxopapillary Ependymoma: Different Disease in Adult Population? Case Report and Review of Literature. *World Neurosurgery*. 2017, roč. ?, vol. 99, s. 812.e21-812.e26, ISSN 1878-8750. DOI: 10.1016/j.wneu.2016.12.022 (<http://dx.doi.org/10.1016%2Fj.wneu.2016.12.022>).
  25. MORIMOTO, Daijiro, Toyohiko ISU a Kyongsong KIM. Surgical treatment for posttraumatic hemorrhage inside a filum terminale myxopapillary ependymoma: a case report and literature review. *European Spine Journal*. 2016, roč. S1, vol. 25, s. 239-244, ISSN 0940-6719. DOI: 10.1007/s00586-016-4521-5 (<http://dx.doi.org/10.1007%2Fs00586-016-4521-5>).
  26. TERAOKA, Tohru, Naoki KATO a Takuya ISHII. Spontaneous Hemorrhage of a Spinal Ependymoma in the Filum Terminale Presenting with Acute Cauda Equina Syndrome: Case Report. *NMC Case Report Journal*. 2016, roč. 3, vol. 3, s. 91-95, ISSN 2188-4226. DOI: 10.2176/nmccrj.cr.2015-0295 (<http://dx.doi.org/10.2176%2Fnmccrj.cr.2015-0295>).
  27. RIVIERE, M, S OUESLATI a J PHILIPPON, et al. [Ependymoma of the intradural filum terminale in adults. 20 cases]. *Neurochirurgie* [online]. 1990, vol. 36, no. 2, s. 96-107, dostupné také z <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2164165>>. ISSN 0028-3770.
  28. ARNAUTOVIĆ, Kenan a Ziya GOKASLAN. *Spinal Cord Tumors*. - vydání. Springer, 2019. 540 s. ISBN 9783319994383.
  29. ARDERN-HOLMES, Simone, Gemma FISHER a Kathryn NORTH. Neurofibromatosis Type 2. *Journal of Child Neurology*. 2016, roč. 1, vol. 32, s. 9-22, ISSN 0883-0738. DOI: 10.1177/0883073816666736 (<http://dx.doi.org/10.1177%2F0883073816666736>).
  30. TAO, Xiao-Gang, Zong-Gang HOU a Shu-Yu HAO. Two Cases of Spinal Tanycytic Ependymoma Associated with Neurofibromatosis Type 2. *Chinese Medical Journal*. 2017, roč. 7, vol. 130, s. 872-873, ISSN 0366-6999. DOI: 10.4103/0366-6999.202732 (<http://dx.doi.org/10.4103%2F0366-6999.202732>).
  31. PAJTILER, Kristian W., Stephen C. MACK a Vijay RAMASWAMY. The current consensus on the clinical management of intracranial ependymoma and its distinct molecular variants. *Acta Neuropathologica*. 2016, roč. 1, vol. 133, s. 5-12, ISSN 0001-6322. DOI: 10.1007/s00401-016-1643-0 (<http://dx.doi.org/10.1007%2Fs00401-016-1643-0>).
  32. RUDÀ, Roberta, Guido REIFENBERGER a Didier FRAPPAZ. EANO guidelines for the diagnosis and treatment of ependymal tumors. *Neuro-Oncology*. 2017, roč. 4, vol. 20, s. 445-456, ISSN 1522-8517. DOI: 10.1093/neuonc/nox166 (<http://dx.doi.org/10.1093%2Fneuonc%2Fnox166>).
  33. SMITH, Alice Boyd, James G. SMIRNIOTOPOULOS a Iren HORKANYNE-SZAKALY. From the Radiologic Pathology Archives: Intraventricular Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics*. 2013, roč. 1, vol. 33, s. 21-43, ISSN 0271-5333. DOI: 10.1148/rg.331125192 (<http://dx.doi.org/10.1148%2Frg.331125192>).