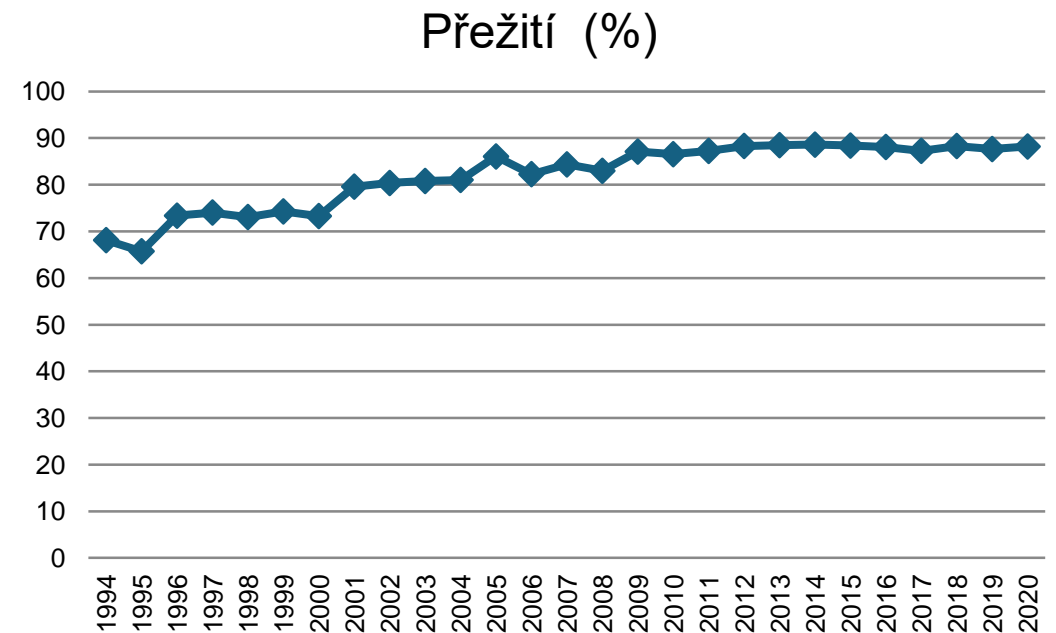
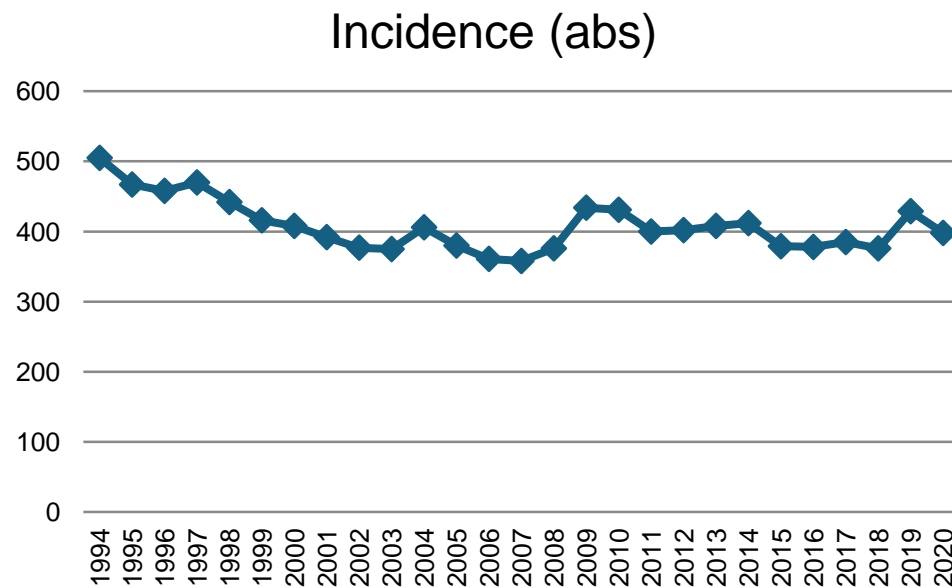


# Nádory dětského věku

---

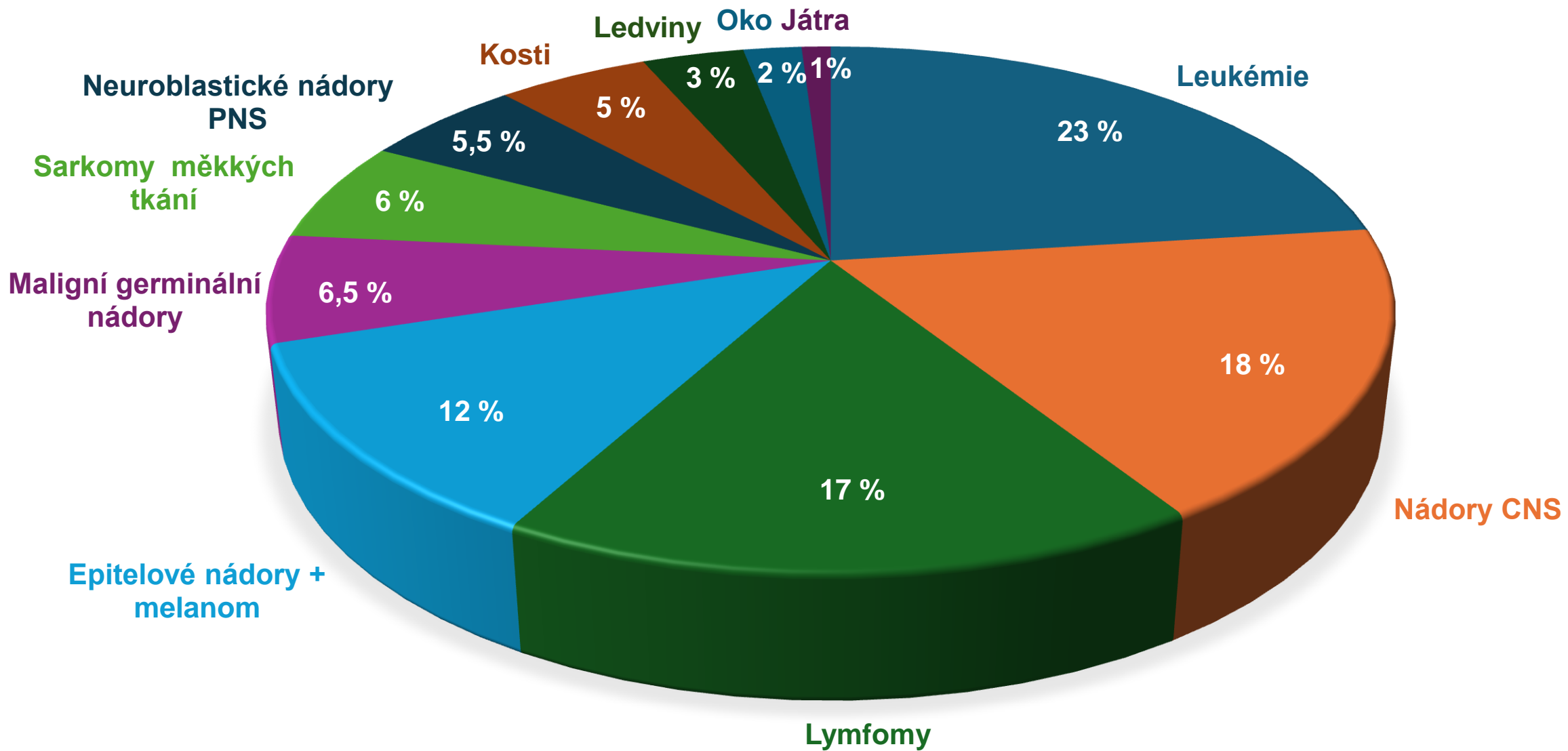
MUDr. Jaromír Háček

- vzácná onemocnění
- < 1 % nádorů v populaci, ročně cca 400 případů
- 2. nejčastější příčina úmrtí dětí



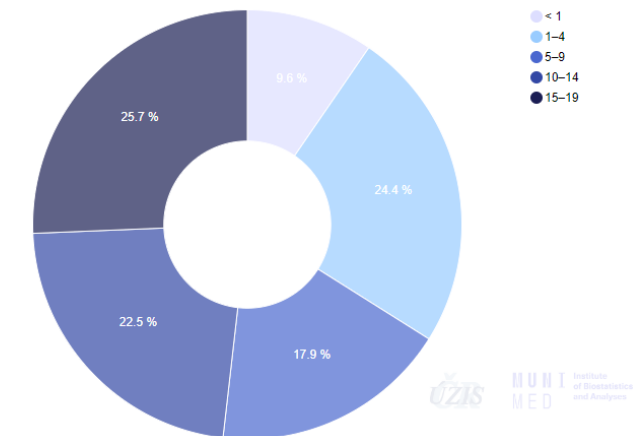
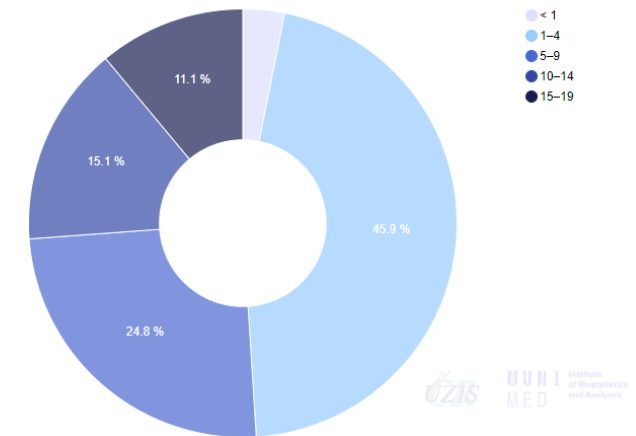
# Projevy...

- Často nespecifické
  - Horečka, zvracení, únava, nechutenství, kašel, bolesti
- Specifické nádorové markery (cca 10 %)
  - Neuroblastom - katecholaminy
  - Hepatoblastom - AFP
  - Germinální nádory - AFP, HCG



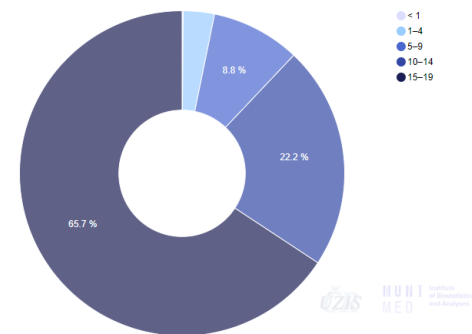
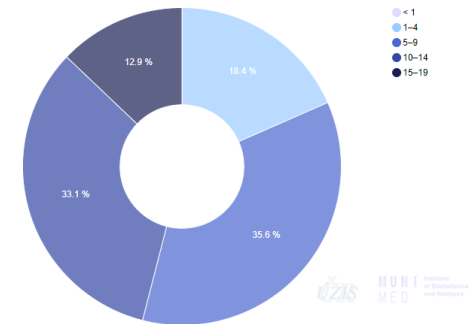
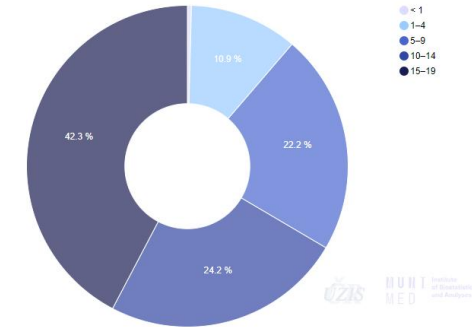
# Leukemie

- Akutní lymfoblastická leukemie (80 %)
  - Kojenci, předškolní děti
  - B-ALL/LBL
  - T-ALL/LBL
- Akutní myeloidní leukemie
  - Starší děti



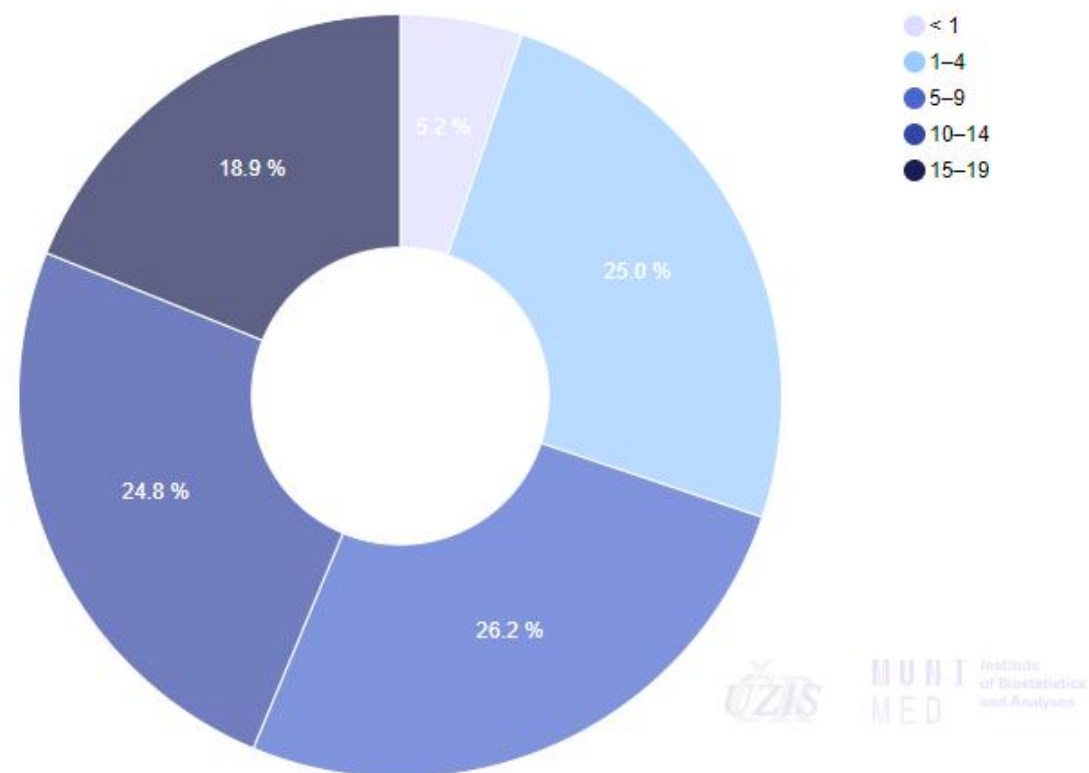
# Lymfomy

- Non-hodgkinské lymfomy
  - Burkittův lymfom
  - Anaplastický velkobuněčný lymfom
  - DLBCL, PMLCL
- Hodgkinův lymfom
  - Nodulární skleróza



# Nádory CNS

- Gliomy
  - Pilocytární astrocytom
  - High-grade gliomy
- Embryonální nádory
  - Meduloblastom
- Ependymom



# Germinální nádory

- Gonadální
  - Prepubertální
  - Postpubertální
- Extragonadální (retroperitoneum, mediastinum, CNS)
  - Sakrokokcygeální teratom



# Nádory měkkých tkání

- Benigní
  - Hemangiomy
  - Fasciitidy
  - Lipoblastom
- Nejistá povaha/lokálně agresivní
  - fibromatózy
- Maligní
  - **Rabdomyosarkomy** – embryonální, alveolární
  - Synoviální sarkom

# Nádory kostí

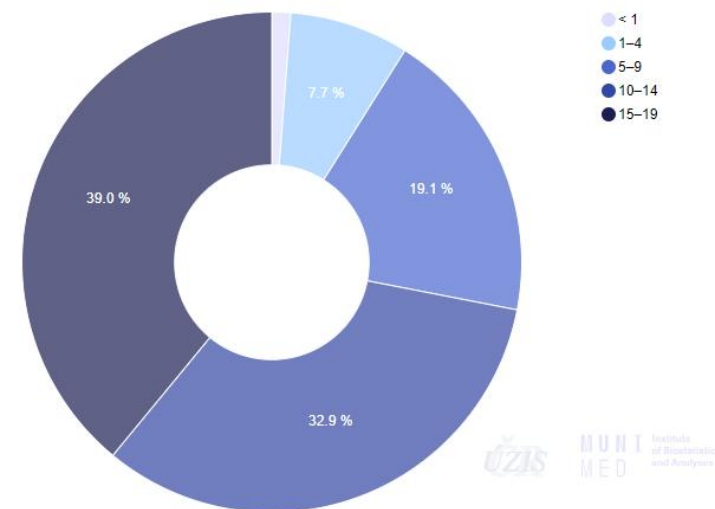
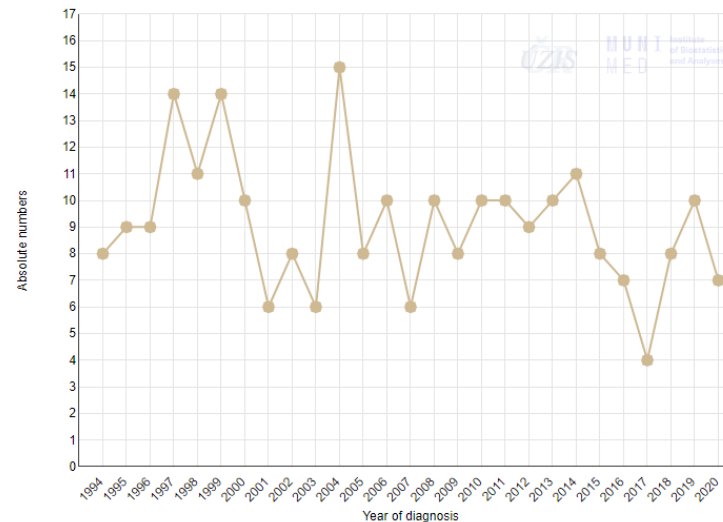
- Benigní
  - Osteochondrom
  - Osteoidní osteom
  - Metafyzární fibrózní defekt
  - Kostní cysty
- Maligní
  - Osteosarkom
  - Ewingův sarkom
  - Histiocytóza z Langerhansových buněk

# Ewingův sarkom

- Kulatobuněčný sarkom
- ES/PNET – Ewingův sarkom/primitivní neuroektodermový tumor
- ESFT – Ewing's sarcoma family tumors
  
- Translokace genu *EWS* (*EWSR1/FLI1*)
- Rearanže genů *CIC*, *BCOR*

# Ewingův sarkom

- Kostí
  - dlouhé 60 %
  - pánev, sacrum 20 %
  - axiální 20 %
- Měkké tkáně (15 %)
- Adolescenti, mladí dospělí



# Ewingův sarkom

- Metastázy: plíce, kosti, KD, LU
- Prognóza závisí na stádiu onemocnění
  - Lokalizované – multimodální léčba kurabilní až u 70 %
  - S metastázami – 5 leté přežití do 30 %

Specifické nádory

# Neuroblastické nádory

- Nádory sympatického nervového systému
  - Dřeň nadledvin (50 %)
  - Paravertebrální sympatická ganglia
    - Mediastinum (15 %)
    - Retroperitoneum (25 %)

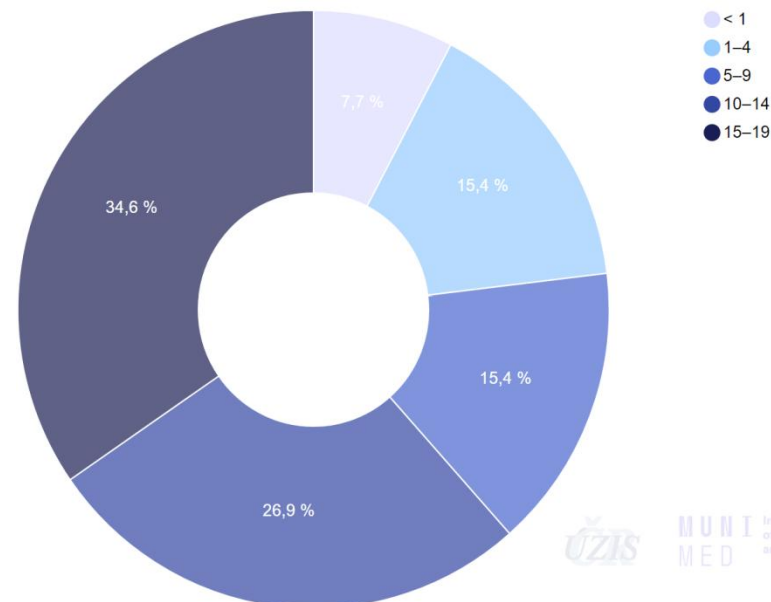
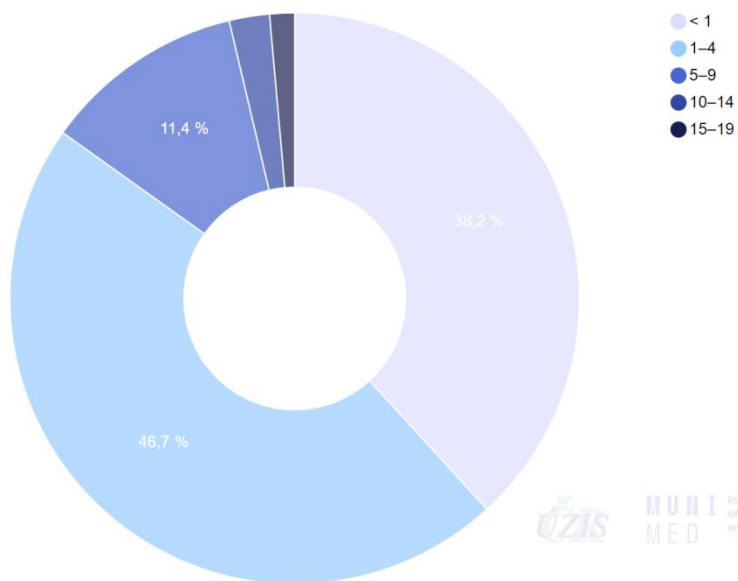
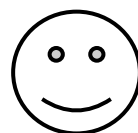
# Neuroblastické nádory

**NEUROBLASTOM (80 %)**  
**GANGLIONEUROBLASTOM (17 %)**



Stupeň malignity variabilní  
Záleží na stupni diferenciacie

**GANGLIONEUROM (3 %)**





# Neuroblastom

- Břišní masa, zácpa, respirační porucha
- Paraneoplastické syndromy
  - VIP produkce (průjmy)
  - Hypertenze
  - Hornerova trias
- Spontánní regrese, maturace, progresse
- Metastázy: lymfatické uzliny, játra, kosti

# Neuroblastom

- Amplifikace *MYCN*
- agresivní

# Ganglioneuroblastom

- Větší děti 4-7 let
- Přejchod mezi ganglioneuromem a neuroblastomem
- Low-risk neuroblastomy mohou vyzrávat do ganglioneuroblastomů (vliv neoadj. terapie)

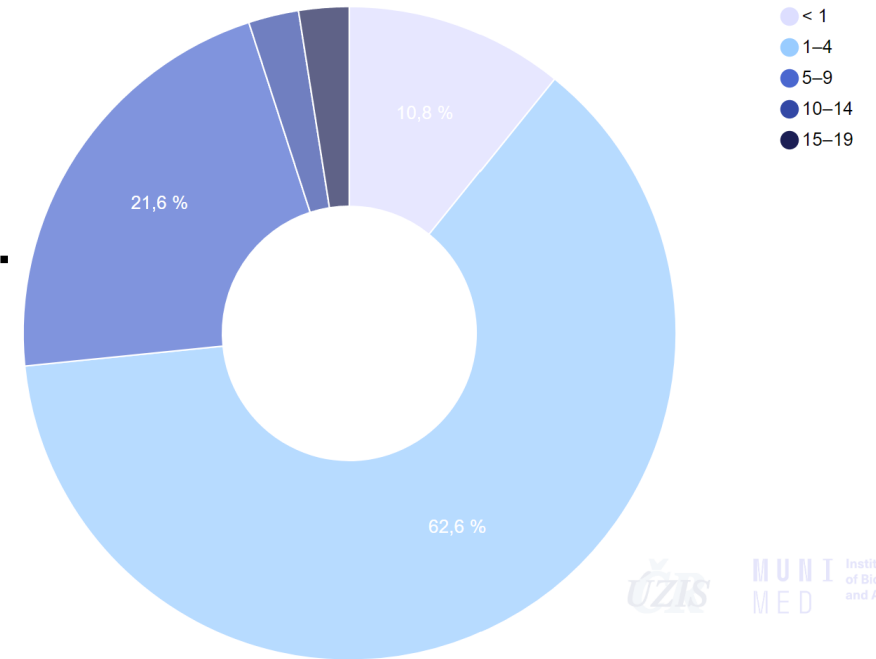
# Ganglioneurom

- Benigní
- Diferencovaný zralý tumor
- Schwannovy buňky, zralé gangliocyty
- Hrudník, nadledvina, (v neobvyklé lokalitě jde nejspíš o vyžralý metastatický neuroblastom)

# Nefroblastom

- Wilmsův tumor
- 95 % nádorů ledvin u dětí
- 10-15 % syndromy (WAGR s mutací *WT1*, Denys-Drash, ...)

- SIOP: CHT – SURG – (CHRT)
- COG: SURG – (CHRT)



# Nefroblastom

- Hmatná břišní masa, bolest břicha, hematurie, hypertenze
- Metastázy: lymfatické uzliny, plíce, mozek
- Prognóza
  - celkově dobrá, přežití cca 90 %
  - Závisí na stádiu, poměru komponent, přítomnosti anaplázie, molekulárním změnám

# Nefroblastom

- Prekurzor: Nefrogenní hnízda
- Mikro:
  - 3 komponenty
    - Blastém
    - Epitel
    - Stroma
  - + CHT indukované změny

# Anaplázie

- Do 10 % nefroblastomů
- Zvětšení jader, hyperchromazie, atypické mitózy
- Fokální / difuzní
- Nepříznivý znak



# Retinoblastom

- Maligní nádor
- Ztráta/inaktivace genu *RB1*
  - *Vrozená predispozice (40 %)*
  - *Sporadický (60 %)*
- Leukokorie – bílý reflex

# Retinoblastom

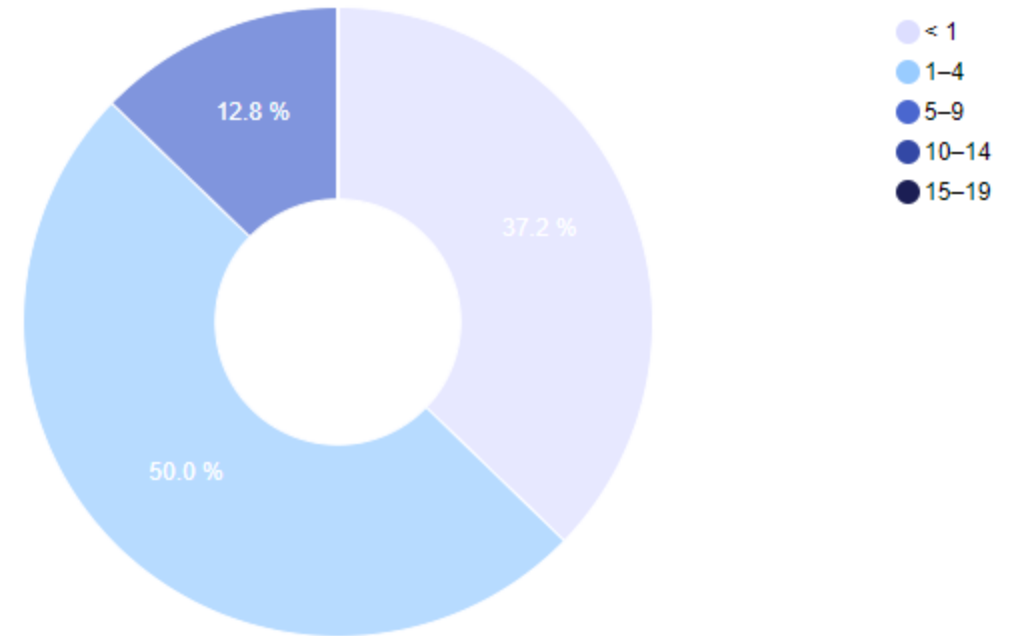
- Z retiny do sklivcového prostoru
- Šíření do choroidey, skléry, optického nervu (až do CNS)
- Metastázy: plíce, játra, kosti

# Retinoblastom

- Prognóza závisí na stádiu onemocnění
- Lokalizované onemocnění – 95 % vyléčení

# Hepatoblastom

- Nejčastěji do 5 let věku
- U adolescentů vzácně i HCC



# Hepatoblastom

- Zvětšující se břišní masa
- Nevolnost, nechutenství, bolesti břicha, ikterus
- Zvýšená hladina AFP
  
- Prognóza
  - Závisí na typu
  - Závisí na stádiu, resekabilitě
  - Po resekci a dobré odpovědi na CHT vyléčení až u 80 %

# Hepatoblastom

- Epiteliální
  - Pouze epitelová komponenta
  - **Embryonální**
  - **Fetální**
- Smíšený
  - Kromě epitelové komponenty i mezenchymální tkáň
    - Stroma, heterologní komponenty