

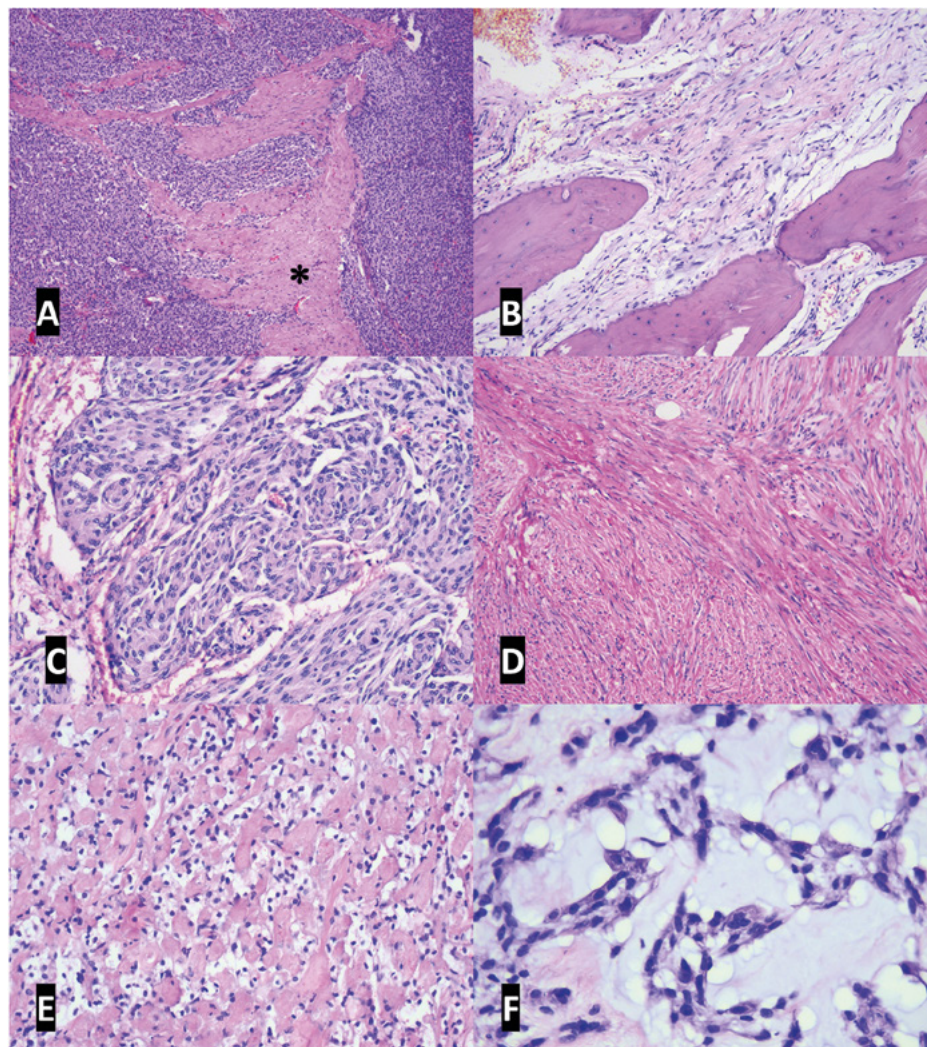
dingu těchto tumorů. K přesnému zhodnocení povahy nádorového procesu je tak nezbytné kvalifikované morfologické vyšetření patologem, často s využitím speciálních imunohistochemických metod, a v některých případech též molekulárně genetické vyšetření nádorové tkáně. Všechna genetická vyšetření nutná pro přesné zařazení tumoru lze v současné době provést z parafinového materiálu standardně odebraného histologického vzorku na některém z pracovišť patologie disponujícím molekulárně genetickou laboratoří.

2.1 Primární extra-axiální nádory CNS – přehled

Nejběžnější nádory centrální nervové soustavy jsou meningiomy (tvůřící 39,0 % všech nádorů a 54,5 % benigních nádorů), které jsou odvozeny z buněk arachnotelu. Všechny ostatní nádory mening jsou vzácné a dohromady tvoří přibližně 1,3 % primárních nádorů CNS u dospělých (Ostrom et al., 2023). Nejčastějším mezenchymálním, ne-meningoteliálním nádorem se vztahem k meningám je solitární fibrózní tumor (SFT), jenž odpovídá dřívější jednotce hemangiopericytomu. Pojem hemangiopericytom je obsoletní nespecifický morfologický termín a neměl by se v současnosti používat (Folpe, 2020). Dalšími, velmi vzácnými nádory mening jsou melanocytární léze, jež vznikají z normálních leptomeningeálních melanocytů, a měkkotkáňové nádory známé z periferních měkkých tkání, jako např. rhabdomyosarkom, *CIC*-rearanžovaný sarkom (Antonescu et al., 2017), Ewingův sarkom či mezenchymální chondrosarkom. Raritním specifickým meningeálním tumorem je pak intrakraniální mezenchymální tumor s fúzí *FET::CREB* (Sloan et al., 2021) a *DICER1*-mutovaný primární intrakraniální sarkom (Lee et al., 2019). Tyto vzácné léze vyžadují obvykle verifikaci charakteristické genetické alterace (fúze *FET::CREB*, Mutace *DICER1*, fúze genu *CIC*, fúze genu *EWSR1* u Ewingova sarkomu, fúze *HEY1::NCOA2* u mezenchymálního chondrosarkomu a fúze genů *PAX3/PAX7::FOXO1* u alveolárního rhabdomyosarkomu).

Do skupiny nádorů kranálních a paraspinálních nervů patří schwannom, neurofibrom, perineurinom, hybridní nádor z obalů periferních nervů, maligní melanotický nádor z pochvy periferního nervu a maligní nádor z pochvy periferního nervu. Nejčastějšími z této skupiny

Obr. 1. Morfologické spektrum meningiomů: A) meningiom prorůstající struktury dura mater (hvězdička); B) fibrózní meningiom v kostech kalvy může někdy histologicky simulovat primární kostní léze, včetně např. fibrózní dysplazie; C) meningioteliální meningiom je nejčastější nádorový subtyp a vyznačuje se typickými epitelioidními buňkami uspořádanými ve vírovitých strukturách; D) fibrózní meningiom stojí na opačném morfologickém spektru a vyznačuje se fibroblastickými buňkami v kolagenizované matrix; E) světlobuněčný a F) chordoidní meningiom jsou vzácné tumory, jež se vyznačují agresivnějším chováním a mají přiřazen grade 2



nádorů jsou schwannomy (neurilemomy) a neurofibromy, vzácněji se pak vyskytuje maligní nádor z pochvy periferního nervu (malignant peripheral neural sheath tumor – MPNST) či perineuriom. Tyto nádory vychází ze struktur některého z histologicky definovaných hlavových nervů, nejčastěji III.–XII. hlavového nervu (tyto nervy se i přes svou odlišnou anatomickou klasifikaci neliší histologickou stavbou od jiných periferních nervů), míšních kořenů či periferních nervů.

V oblasti míšních kořenů (ale nikoliv v mozku či v mozečku) dále vznikají spinální hemangioblastomy ze struktur označovaných jako „developmentally arrested structural elements“ (DASE) (Shively et al., 2022; Vortmeyer et al., 2006). V oblasti cau-

da equina se lze setkat ještě s lézí neznámé histogeneze označovanou jako cauda equina neuroendokrinní tumor (CENET).

2.2.1 Meningiomy

Meningiomy jsou nejčastější diagnostikované intrakraniální tumory u dospělých pacientů, jež představují přibližně 40 % všech primárních nádorů CNS (Ostrom et al., 2023). Tyto nádory jsou odvozeny z buněk arachnotelu a v naprosté většině případů vznikají v souvislosti s mozkovými plenami (Obr. 1A). Ve vzácných případech se lze s meningiomy setkat i extradurálně, nejčastěji v kostech kalvy (Obr. 1B) a dále v oblasti dutiny nosní, středního ucha anebo v kůži skalpu (Rushing et al., 2009; Velazquez Vega et Rosenberg, 2015). Tyto extradurální léze se