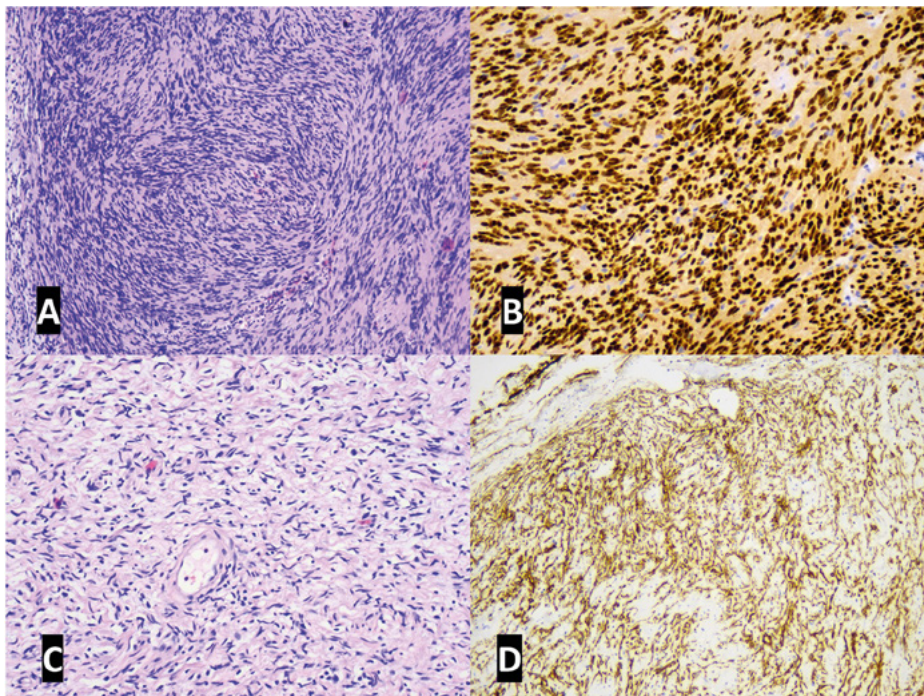


Obr. 3. Mezi nádory kranálních a paraspinálních nervů patří A) schwannom, tvořený populací vřetenitých Schwannových buněk; B) nádorové Schwannovy buňky jsou silně pozitivní v imunohistochemickém průkazu transkripčního faktoru SOX10, zde vizualizovaném peroxidázovou reakcí (hnědá barva) v jádrech nádorových buněk; C) neurofibromy jsou naopak tvořeny směsíci nádorových Schwannových buněk a tenkých fibroblastů; D) fibroblasty neurofibromu jsou pozitivní v markeru CD34 a jejich přítomnost v tumoru vytváří typický „fingerprint pattern“ (immunohistochemie CD34 s peroxidázou)



vyznačují mutacemi v genu *NF1*, kódujícím neurofibromin. Neurofibromy (Obr. 3C a 3D) se mohou v průběhu času transformovat do konvenčního MPNST (Miettinen et al., 2017), k čemuž ve srovnání se sporadickými případy dochází častěji u pacientů s neurofibromatózou prvního typu. Ačkoliv je maligní transformace neurofibromu vzácný fenomén, dochází k ní relativně častěji nežli u schwannomů. Samostatnou jednotku představuje maligní melanotický nádor z pochvy periferního nervu, dříve známý jako psamomatózní melanotický schwannom. Jedná se o velmi vzácný tumor s paraspinální predilekcí, duální schwanniánskou a melanocytární diferenciací a charakteristickou mutací v genu *PRKAR1A* (Alexiev, Chou et Jennings, 2018; Wang et al., 2015). Tento nádor často recidivuje a může i metastazovat (Torres-Mora et al., 2014).

2.2.5 Spinální hemangioblastomy v oblasti míšních kořenů

Hemangioblastomy jsou benigní nádory, často s cystickou komponentou, jež se mohou vyskytovat sporadicky, nebo v asociaci se syndromem von Hippel-Lindau (Jankovic,

Vuong, Splavski, Rotim, & Arnautovic, 2023; Lonser et al., 2003). V obou případech se nádory vyznačují ztrátou genu *VHL* a následnou aktivací hypoxické intracelulární signalizace v nádorových buňkách (Mehrian-Shai et al., 2016). Za anatomicky extra-axiální nádory lze považovat spinální hemangioblastomy v oblasti míšních kořenů (ale nikoliv v mozku či v mozečku). Nádory mohou morfologicky připomínat světlobuněčný renální karcinom, jehož metastázu je nezbytné, především u syndromických případů, vyloučit např. imunohistochemickým markerem renálních karcinomů PAX8. Po morfologické stránce obvykle nečiní diagnóza hemangioblastomu obtíž – jedná se o bohatě vaskularizované nádory tvořené cytologicky blandními buňkami s objemnější světlou, vakuolizovanou cytoplazmou (Obr. 4C).

2.2.6 Cauda equina neuroendokrinní tumory (CENETy)

CENETy jsou vzácné nádory neznámé histogeneze, jež se vyskytují výhradně v oblasti cauda equina a lumbální míchy/míšního konu (Obr. 4D). V dřívějších klasifikacích byly nazývány paragangliomy cauda

equina, tyto tumory se však od paragangliomů periferního nervového systému biologicky i geneticky zcela odlišují a vykazují též výrazné odlišnosti od NETů známých z viscerálních orgánů (Schweizer et al., 2020; Soukup et al., 2022). Z těchto důvodů je nezbytné považovat tyto nádory za svébytnou, místně specifickou jednotku. CENETy jsou benigní, lokálně agresivní chování je vzácné a ještě vzácnější, ačkoliv v literatuře popsány, je rozsev v CNS (Schweizer et al., 2020).

3.1 Sekundární nádory mozkových plen

Mezi sekundární nádory mozkových plen patří metastatické karcinomy, melanomy a sarkomy, jež mohou vytvářet solitární či vícečetná metastatická ložiska anebo difúzně postihují mozkové pleny – v takovém případě hovoříme o karcinomatóze, sarkomatóze či melanomatóze mening. Ve většině případů se s nimi setkáváme u pacientů se známým primárním nádorovým onemocněním, vzácněji se však může jednat o prvotní manifestaci nádorového procesu. K odlišení jednotlivých metastatických nádorů a k určení případného primárního origa u karcinomů je nezbytná histologická verifikace, obvykle provázená doplňujícím imunohistochemickým vyšetřením, případně vyšetřením genetickým. U části pacientů lze identifikovat nádorové buňky v cerebrospinálním moku, množství takto získaného materiálu však většinou limituje přesnou typizaci. Se sekundárním meningeálním postižením se můžeme setkat též u lymfoproliferativních onemocnění. Často se jedná o high grade non-Hodgkinské lymfomy či akutní lymfoblastickou leukemii (WHO, 2021). K potvrzení lymfomatózy mening je nevhodnějším nástrojem průtokové cytometrické vyšetření cerebrospinálního moku, neboť umožňuje přesnou typizaci patologických lymfoidních buněk, a to i v relativně malém množství. Další skupinou sekundárních nádorů mozkových plen jsou nádory kostí lebky, jež mohou sekundárně do plen prorůstat. Ve většině případů je primární kostní původ zjevný ze zobrazovacího vyšetření. Nejčastěji se jedná o nádory kostí baze lebky, jež zahrnují chondrosarkom a chordom (Kremenevski et al., 2020). Chondrosarkom (Obr. 4E) je nádor s chrupavčitou diferencí-