proLékaře.cz | 13.11.2026

tilátek *FLI-1* genu, jednak tyto nádory také typicky vykazují imunoreaktivitu na povrchový antigen MIC2 (glykoprotein CD99), který je exprimován až v 97 % případů [5]. Tento nález neodliší pPNET od jiných ESFT, ale umožní odlišit pPNET od centrálního PNET (zde není přítomen). Zvýšený průkaz nespecifických neuronálních a gliálních ukazatelů, jakými jsou S-100, neuron-specifická enoláza, GFAP, synaptofyzin aj., poukazuje na vyšší stupeň neurální diferenciace nádorových buněk, a tedy zařazení nádoru spíše k pPNET než k jiným ESFT, pro které jsou příznačné spíše velmi málo diferencované buňky. To je také společně s nálezem neurosekrečních granul na elektronovém mikroskopu jeden z mála odlišných faktorů mezi pPNET a jinými ESFT. V rámci ESFT má pPNET horší prognózu proti EES.

Jedinou účinnou léčbou je radikální exstirpace nádoru doplněná chemoterapií a ozářením lůžka nádoru, která je možná pouze, pokud je nádor odhalen časně, výrazně neinvaduje a není generalizován. V terapii je dnes uplatňováno léčebné schéma podle protokolu EuroEWING 99 spočívající v indukční chemoterapii (šest cyklů – kombinace vinkristinu, doxorubicinu, ifosfamidu a etoposidu) následované radikální resekcí do zdravé tkáně u lokalizované choroby a posléze navazuje konsolidační chemoterapie (kombinace vinkristinu, aktinomicinu D s cyklofosfamidem nebo ifosfamidem) doprovázená konkomitantním ozářením lůžka nádoru (celková dávka 45–55 Gy) [18]. Pětileté přežití je pak možné očekávat u 55–65 % pacientů. U generalizované či reziduální formy, pokud je možné uplatnit vysokodávkovanou chemoterapii a aktinoterapii, má naději na tříleté přežití asi 30 % léčených. Při pouhé konvenční systémové léčbě přežívá jeden až dva roky pouhých 10–20 % pacientů.

Závěr

Výskyt pPNET v průběhu spinálního nervu v páteřním kanálu či paravertebrálně je velmi vzácný. Přesto je zcela nezbytné zvažovat tuto možnost v rámci diferenciální diagnostiky měkkotkáňových tumorů, a to především u mladých nemocných. Jedině časné odhalení tohoto vysoce maligního nádoru a jeho radikální léčba v podobě makroradikální resekce, adjuvantní chemoterapie a aktinoterapie dává naději na příznivý průběh onemocnění.

Literatura

1. Hart MN, Earle KM. Primitive neuroectodermal tumours of the brain in children. Cancer 1973; 32(4): 890–897.

2. Kielhuer P, Bueger PC, Scheithauer BW. The new WHO classification of brain tumours. Brain Pathol 1993; 3(3): 255–268.

3. Barbara J. Primitive neuroectodermal tumours. In: Wilkins RH, Rengachary SS (eds). Neurosurgery. New York: McGraw Hill 1996: 1707–1713.

4. Angervall L, Enzinger FM. Extraskeletal neoplasm resembling Ewing's sarcoma. Cancer 1975; 36(1): 240–251.

5. Horowitz ME, Malawer MM, DeLaney TF, Tsokos MG. Ewing's sarcoma family of tumors: Ewing's sarcoma of bone and soft tissue and the peripheral primitive neuroectodermal tumors. Principles and practice of pediatric oncology. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 1993: 795–821.

6. Fink LH, Meriwether MW. Primary epidural Ewing's sarcoma presenting as a lumbar disc protrusion. J Neurosurg 1979; 51(1): 120–123.

7. Hadfield MG, Quezado MM, Williams RL, Luo VY. Ewing's family of tumors involving structures related to the central nervous system: a review. Pediatr Dev Pathol 2000; 3(3): 203–210.

8. Benesch M, Urban C, Lackner H, Kerbl R, Schwinger W, Beham-Schmid C et al. Atypical extraosseous Ewing's sarcoma of the spinal canal with bone marrow involvement in a two-month-old boy. Med Pediatr Oncol 1999; 32(6): 471–473.

9. Spaziante R, de Divitiis E, Giamundo A, Gambardella A, Di Prisco B. Ewing's sarcoma arising primarily in the spinal eoidural space: fifth case report. Neurosurgery 1983; 12(3): 337–341.

10. Hisaoka M, Hashimoto H, Murao T. Peripheral primitive neuroectodermal tumor with ganglioneuroma-like areas arising in the cauda equina. Virchows Arch 1997; 431(5): 365–369.

11. McDermott VG, el-Jabbour JN, Sellar RJ, Bell J. Primitive neuroectodermal tumor of the cauda equina. Neuroradiology 1994; 36(3): 228–230.

12. Isotalo PA, Agbi C, Davidson B. Primary primitive neuroectodermal tumor of the cauda equina. Human Pathol 2000; 31(8): 999–1001.

13. Weil RJ, Zhuang Z, Pack S, Kumar S, Helman L, Fuller BG et al. Intramedullary Ewing sarcoma of the spinal cord: consequences of molecular diagnosis. J Neurosurg (Spine) 2001; 95 (Suppl 2): 270–275.

14. Mawrin C, Synowitz HJ, Kirches E, Kutz E, Dietzmann K, Weis S. Primary primitive neuroectodermal tumor of the spinal cord: case report and review of the literature. Clin Neurol Neurosurg 2002; 104(1): 36–40.

15. Ishikawa S, Ohshima Y, Suzuki T, Oboshi S. Primitive neuroectodermal tumor of spinal nerve root. Acta Pathol Jpn 1979; 29(2): 289–301.

16. Liu H, Yang WC, Garcia RL, Noh JM, Malhotra V, Leeds NE. Intraspinal primitive neuroectodermal tumor arising from the sacral spinal nerve root. J Comp Tomography 1987; 11(4): 350–354.

17. Schmidt D, Herrmann C, Jürgens H, Harms D. Malignant peripheral neuroectodermal tumor and its necessary distinction from Ewing's sarcoma. Cancer 1991; 68(10): 2251–2259.

18. Lewis I, Jürgens H, Oberlin O, Gadner H, Judson I, Paulussen M. EuroEWING 99. Amended protocol version 2006: 1–122.

Erratum

V Cesk Slov Neurol N 2015; 78/111(2): 130–138 byly v článku Nytrová P et al „Neuromyelitis optica" chybně uvedeny grantové projekty:

Podpořeno výzkumným záměrem projektem PRVOUK-P26/LF1/4, RVO-VFN64165/2012 a grantem IGA MZCR NT 13239-4/2012. Děkujeme za zapůjčení obrazové dokumentace z magnetické rezonance prof. MUDr. Manuele Vaněčkové, Ph.D. (Oddělení MR, Radiodiagnostická klinika 1. LF UK a VFN v Praze) a za zapůjčení obrazové dokumentace k OCT vyšetřením MUDr. Janě Preiningerové-Lízrové (Neurologická klinika 1. LF UK a VFN v Praze).