

Pacientka s upgradujícím gangliogliomem

Marek Šlachta¹, Ondřej Kalita¹, Dominik Hraboš², Lumír Hrabálek¹, Martin Doležel³, Jiří Drábek⁴,
Miroslav Vaverka¹

¹Neurochirurgická klinika, LF UP a FN Olomouc

²Ústav molekulární a klinické patologie, LF UP a FN Olomouc

³Onkologická klinika, LF UP a FN Olomouc

⁴Ústav molekulární a translační medicíny, LF UP v Olomouci

Gangliogliom je vzácným primárním nádorem mozku. Predilekčně se vyskytuje supratentoriálně, v temporálním laloku (> 70 %). Nejčastějším klinickým projevem jsou farmakorezistentní epileptické záchvaty. Jeho vzácná, anaplastická, forma je definována histologickými známkami anaplazie v gliální složce nádoru. Pacientka s gangliogliomem WHO grade 1 podstoupila na našem pracovišti několik operačních výkonů pro postupnou progresi základního onemocnění. Z histologických vyšetření je patrný vývoj nádoru a jeho zvrát v anaplastickou formu (WHO grade 3), jehož chování odpovídalo glioblastomu IDH wild-type. Současné molekulárně-genetické profilování nádorů mozku je základem pro lepší predikci biologického a klinického chování nádoru a potažmo stanovení strategie jejich sledování a léčby.

Klíčová slova: gangliogliom, anaplastický gangliogliom, upgrading nádoru, glioblastom, IDH wild-type.

Patient with upgrading ganglioglioma

Ganglioglioma is a rare primary brain tumor. It is commonly located supratentorially, in the temporal lobe (>70%). The main clinical manifestation is a drug-resistant epileptic seizures. A rare, anaplastic, form is considered based on histological anaplastic signs of the glial component. Our patient with WHO grade 1 ganglioglioma underwent several surgeries for the gradual neoplasm progression. The histological examination shows the tumor development and its gradual up-grading into an anaplastic form (WHO grade 3), of which biology corresponded with the IDH wild-type glioblastoma. Current molecular-genetic tumor profiling is underpinnings for predilection of the biologic and clinic behavior and also for the assessment of follow-up and treatment strategy.

Key words: ganglioglioma, anaplastic ganglioglioma, tumor upgrading, glioblastoma, IDH wild-type.

Úvod

Gangliogliom se řadí, dle aktuální klasifikace WHO z roku 2021, mezi primární glioneuronální a neuronální nádory s incidencí 0,3–0,6 % všech mozkových nádorů. Jedná se o velmi pomalu rostoucí, většinou dobře diferencovaný tumor (WHO grade 1) (1). Mikroskopicky se sestává z dysplastických neuronálních (ganglio-) a neoplastických gliálních buněk (gliom), nejčastěji astrocytů (1, 2, 3). Nejčastěji se vyskytuje u dětí a mladých dospělých (3). Ve velmi vzácných případech se

vyskytuje agresivně se chovající druh, tzv. anaplastický gangliogliom. Zanello et al. ve své retrospektivní analýze 222 gangliogliomů uvádí, že byl anaplastický gangliogliom diagnostikován u 18 pacientů (13 dospělých a 5 dětí), tj. 8 % všech gangliogliomů (4). Tento údaj je nejvyšší ve srovnání s dalšími pracemi. Luyken ve své retrospektivní analýze 184 gangliogliomů zachytil pouze 2 primární anaplastické formy a další 3 v rámci progresu při 2letém sledování, tj. 1–3 % všech gangliogliomů (5). Pro gangliogliomy jsou typické histologické anaplastické

znaky v gliální složce, které zahrnují vysokou mitotickou aktivitu, nekrózu a mikrovaskulární proliferaci, a to jak prvotním histologickým nálezem, tak při recidivách nádoru (1).

Gangliogliom se může vyskytovat kdekoliv v nervovém systému. Typická je však supratentoriální lokalizace, především v temporálním laloku (> 70 %). Nejčastějším prvotním klinickým projevem jsou farmakorezistentní epileptické záchvaty (1, 2).

Zlatým standardem současné terapie je maximální bezpečná chirurgická resekce s ná-