

## Histiocytární nádory a nádory z dendritických buněk:

odvozené od buněk mononukleárního fagocytárního systému (makrofágů/histiocytů a dendritických/antigen prezentujících buněk).

Představují velmi vzácné nádory lymfatických tkání, tvoří <1 % nádorů primárně infiltrujících zejména lymfatické uzliny a měkké tkáně. Jejich přesná incidence není známa, u řady z nich byl jejich histogenetický původ prokázán teprve nedávno, řada B a T lymfomů velkobuněčné morfologie byla před érou molekulární patologie, imunohistochemie a genetiky mylně klasifikována jako histiocytární neoplazie.

**Histiocytární sarkom:** maligní proliferace buněk, které vykazují morfologické a imunofenotypické znaky tkáňových histiocytů. Jsou častěji extranodální, nádorové buňky tvoří obvykle solidní masu, systémové příznaky jsou však obvyklé. Obvykle představují agresivní neoplazii, špatně reagující na terapii.

### Nádory odvozené od Langerhansových buněk:

#### 1. Histiocytózy z Langerhansových buněk (histiocytóza X)

- klonální neoplastická proliferace buněk typu Langerhansových buněk, exprimujících CD1a, langerin a S100, ultrastrukturálně s průkaznou přítomností tyčinkovitých raketovitých útvarů v cytoplazmě buněk - tzv. Birbeckových granul)

- dřívější, dnes již obsolentní klasifikace rozlišovala 3 formy:

- a) Eosinofilní granulom (solitární osteolytickou lézi)
- b) Hand-Schüller-Christianovu chorobu (s mnohočetnými osteolytickými lézemi)
- c) Abt-Letterer-Siweho chorobu (s diseminovaným či viscerálním postižením)

- dnešní klasifikace rozlišuje formy histiocytóz z Langerhansových buněk:

a) monoostotické

(se solitárním osteolytickým ložiskem, resp. s postižením přiléhajících měkkých tkání)

b) polyostotické (s vícečetnými osteolytickými ložisky, resp. s postižením přiléhajících měkkých tkání)

c) diseminované a multisystémové (nejčastěji s postižením kůže, kostí, jater, sleziny, kostní dřevě)

Klinický průběh a prognóza jsou závislé na stádiu onemocnění, s výbornou prognózou unifokálních lézí a vysokou mortalitou zejména u dětí při multisystémovém postižení nereagujícím na terapii. Systémové postižení může být komplikováno hemofagocytárním syndromem.

## **2. Sarkom z Langerhansových buněk**

Vysoce agresivní prognosticky nepříznivá high-grade malignita, postihující nejčastěji kůži a měkké tkáně, s častým multiorgánovým postižením. Nádorový infiltrát tvořený maligními buňkami fenotypu Langerhansových buněk (CD1a+, langerin+, S100+ + Birbeckova granula ultrastrukturálně).

### **Další nádory z dendritických buněk:**

- indeterminované nádory z dendritických buněk
  - sarkomy z interdigitujících dendritických buněk
  - sarkomy z folikulárních dendritických buněk
- ..... a jiné velmi vzácné formy

### **Erdheim-Chesterova choroba**

Velmi vzácná klonální systémová proliferace histiocytů, s přítomností pěníných makrofágů a tzv. Toutonových buněk (mnohojaderných histiocytárních buněk).

Infiltrace může být přítomna prakticky v kterémkoliv orgánu, téměř ve všech případech je postižen skelet, častá je také infiltrace retroperitonea a CNS.

Jde o chronické onemocnění, prognóza u pacientů s postižením CNS nebo multisystémovým postižením je horší.

Komentář: výše uvedené léze představují nádorové histiocytární proliferace, problematiku histiocytárních proliferací vhodně doplnit stručnou informací o reaktivních histiocytárních proliferacích a hemofagocytárním syndromu (viz učebnice)