

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 dřene)

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 vhodné doplnit stručnou informací o reaktivních histiocytárních proliferacích a hemofagocytárním syndromu (viz učebnice)