

myeloidní a plazmocytoidní. Plazmocytoidní dendritické buňky cirkulují v periferní krvi, tvoří speciální kategorii, a budou proto z dalšího pojednání vyjmuty. V lidském organismu jsou hlavními typy dendritických buněk Langerhansovy buňky a dermální dendritické buňky (synonymum intersticiální dendritické buňky). Langerhansovy buňky nacházíme v kůži a na sliznicích. Charakterizuje je exprese antigenu CD1a, langerinu (CD 207), S100 a ultrastrukturálně zvláštní Birbeckova granula ve tvaru tenisových raket. Při aktivaci migrují do drénujících lymfatických uzlin, kde se pravděpodobně mění na interdigitující dendritické buňky. Ty ztrácejí většinu antigenů s výjimkou S100. Indeterminované buňky jsou považovány za prekurzory Langerhansových buněk, alternativně za zralé buňky ve stadiu migrace. Nemají Birbeckova granula, a proto nereagují s langerinem, exprese CD1a je zachována. Dermální dendritické buňky se nalézají v kožní škáře, hlubokých měkkých tkáních i vnitřních orgánech.

Imunohistochemický profil je relativně nespecifický, pozitivní bývá faktor XIIIa, CD68; CD1a je negativní a S100 variabilní, spíše negativní.

Kromě toho jsou známy nejméně 2 další skupiny dendritických buněk, které nepocházejí z krvetvorné linie, ale z nediferencované mezenchymové buňky (stromální kmenové buňky). Mají vřetenitý tvar a podobu fibroblastů či myofibroblastů. Folikulární dendritické buňky jsou v lymfatických uzlinách. Nemigrují, tvoří stabilní síť v zárodečných centrech lymfatických folikulů, osídlenou B-lymfocyty. Exprimují unikátní znaky CD21 a CD23. Fibroblastické retikulární buňky jsou přítomny v uzlinách podél postkapilárních venul. Ve slezině a kostní dřeni tvoří opěrnou kostru. Reagují pozitivně s protilátkou proti hladkosvalovému aktinu (1, 2).

Z tohoto morfologického podkladu se odvíjejí klasifikace. Poslední 3 desetiletí jsme svědky existence 2 klasifikačních systémů vedle se-

Tab. 1. WHO klasifikace chorob ze skupiny histiocytárních a dendritických neoplazií. Tam kde není zaužívaný český termín, ponecháváme raději originální anglický termín

WHO klasifikace neoplazií z histiocytárních a dendritických buněk z roku 2017 (1)	Histiocyte Society klasifikace histiocytóz a neoplazií odvozených od makrofágových a dendritických buněčných linií z roku 2016 (2)
Tumory z Langerhansových buněk: Langerhans cell histiocytosis (LCH) a Langerhans cell sarcoma Histiocytóza z Langerhansových buněk má u dětí častěji agresivní průběh s multisystémovým postižením, u dospělých pak méně agresivní průběh a častější je jednolozisková forma. Sarkom z Langerhansových buněk se liší vyšším stupněm cytologické atypie a agresivnějším průběhem.	1. skupina: Langerhans cell histiocytosis (LCH) LCH postihující jeden systém (orgán) LCH postihující plíce LCH postihující více systémů (orgánů) vyjma rizikových, kterými je kostní dřev slezina a játra LCH postihující více systému (orgánů) včetně postižení rizikových
Indeterminate cell tumor Nemoc je odvozená od indeterminovaných buněk, které jsou považovány za prekurzory Langerhansových buněk. Nejčastěji je postižena kůže morfami typu papulí, nodulů a plaků. Méně často nemoc postihuje lymfatické uzliny či slezinu.	1. skupina: Erdheimova-Chesterova choroba a její formy ECD klasická forma ECD bez postižení kostí ECD asociovaná s jiným myeloproliferativním/myelodysplastickým syndromem Extrakutánní nebo diseminovaná forma juvenilního xathogranulomu s mutací aktivující MAPK dráhu nebo ALK translokací Smíšená forma ECD a LCH
Erdheimova Chesterova choroba (Erdheim-Chester disease – ECD) Dominuje skleróza diafýz a metafýz dlouhých kostní a je možné i multisystémové postižení. Diagnostické jsou pěníte histiocyty.	
Diseminovaný juvenilní xantogranulom Kožní ložiska tvoří papuly. Může postihnout kterékoliv měkké tkáně a orgány, a podobně jako LCH hypofýzu. Může být provázen syndromem aktivace makrofágů a způsobovat cytopenii.	2. skupina: Non-LCH histiocytoses of skin and mucosa Skupina xantogranulomu Non-xantogranulomové morfy Kožní non-LCH histiocytózy s výraznou systémovou komponentou (Tab. 2)
Interdigitating dendritic cell sarcoma Obvykle se prezentuje jako asymptomatická masa, ale mohou být přítomny i systémové zánětlivé projevy.	3. skupina: Maligní histiocytózy Primární - Indetermined dedritic cell tumor - Indeterminate cell sarcoma - Langerhans cell sarcoma - Histiocytic sarcoma - Malignant histiocytosis Sekundární maligní histiocytózy provázející maligní lymfoidní či myeloidní neoplázie.
Folicular dendritic cell sarcoma Prezentuje se jako pomalu rostoucí nebolestivá masa, zpočátku obvykle jako jedno ložisko. Pokud je ložisko lokalizované v břišní dutině, tak se objeví odpovídající symptomy.	
Inflamatory pseudotumor-like follicular/ fibroblastic dendritic cell sarcoma Tumor postihuje často dutinu břišní, játra, je spíše indolentní, ale po resekci často recidivuje, velmi vzácný. Je asociovaný s infekcí EBV.	
Fibroblastic reticular cell tumor Postihuje lymfatické uzliny, slezinu a měkké tkáně	
Histiocytární sarkom Někdy solitární masa, často systémové symptomy, někdy kožní morfy od raše po četné kožní tumory, hepatosplenomegalie pancytopenie. V případě diseminace se mluví o maligní histiocytóze, která je často rezistentní na podávanou léčbu.	4. skupina: Rosai-Dorfman Disease bez nebo s IgG4 related disease a její formy
	5. skupina: Hemophagocytující lymphohistiocytóza a syndrom aktivace makrofágů