

v periferní krvi je jich nedostatek a nejsou přítomny specifické protilátky, které by způsobily jejich zánět na autoimunitním podkladě (62, 66).

Léčba se zaměřuje na zvládnutí souběžně probíhající infekce, imunodeficitního stavu, případně vyvolávajícího maligního onemocnění. Pokud nemoc vznikne u pacientů na imunosupresi, je to indikací k přerušení imunosuprese.

V případech asociovaných s maligní nemocí je třeba paralelně s intenzivní symptomatickou léčbou HLH léčit i základní maligní onemocnění (6, 63, 66). V poslední době se objevily publikace popisující účinek ruxolitibu u sekundární hemofagocytující lymfocytózy (67).

Kikuchi-Fujimoto histiocytární nekrotizující lymfadenitis

Tato nemoc není uvedena ve výčtu histiocytárních onemocnění ani v WHO klasifikaci ani v klasifikaci Histiocyte Society. Jde o reaktivní změny. Tato nemoc do kapitoly histiocytárních onemocnění nepatří, ale protože ve svém názvu nese přídavné jméno „histiocytární“, tak ji stručně zmíníme.

Kikuchi-Fujimoto histiocytární nekrotizující lymfadenitis je termín pro self limiting cervikální lymfadenopatii nejasného původu.

LITERATURA

1. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, et al. WHO classification of the tumours of Haematopoietic and lymphoid diseases. Revised 4th edition, Lyon 2017, 585 s.
2. Emile JF, Abal O, Fraitag S, et al. Histiocyte Society. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood* 2016; 127: 2672–2681.
3. Chen M, Ding C, Lu T, et al. Langerhans cell histiocytosis and Erdheim-Chester disease overlap syndrome with bone marrow involvement and type 2 diabetes mellitus. *Ann Hematol* 2018; 97: 189–192.
4. Novosad O, Skrypets T, Pastushenko Y, et al. MAPK/ERK signal pathway alterations in patients with Langerhans Cell Histiocytosis. *Klinická onkol* 2018; v tisku.
5. Tzankov A, Kremer M, Leguit R, et al. Histiocytic cell neoplasms involving the bone marrow: summary of the workshop cases submitted to the 18th Meeting of the European Association for Haematopathology (EAHP) organized by the European Bone Marrow Working Group, Basel 2016. *Ann Hematol* 2018; 97: 2117–2128.
6. Diamond EL, Subbiah V, Lockhart AC, et al. Vemurafenib for BRAF V600-Mutant Erdheim-Chester Disease and Langerhans Cell Histiocytosis: Analysis of Data From the Histology-Independent, Phase 2, Open-label VE-BASKET Study. *JAMA Oncol* 2018; 4: 384–388.
7. Girschikofsky M, Arico M, Castillo D, et al. Management of adult patients with Langerhans cell histiocytosis: recommendations from an expert panel on behalf of Euro-Histio-Net. *Orphanet J Rare Dis* 2013; 8: 72.
8. Haupt R, Minkov M, Astigarraga I, et al. Euro Histio Network. Langerhans cell histiocytosis (LCH): guidelines for diagnosis, clinical work-up, and treatment for patients till the age of 18 years. *Pediatr Blood Cancer* 2013; 60: 175–184.
9. Kolenová A, Bubanská E, Špotová A, et al. Cílená léčba závažné multisystémové histiocytózy z Langerhansových buněk. *Pediatr Prax* 2018; 19: 27–31.
10. Nakamine H, Yamakawa M, Yoshino T, et al. Langerhans Cell Histiocytosis and Langerhans Cell Sarcoma: Current Understanding and Differential Diagnosis. *J Clin Exp Hematop* 2016; 56: 109–118.
11. Xu XL, Bu WB, Zong WK, et al. Indeterminate cell histiocytosis: a case series and review of the literature. *Eur J Dermatol* 2017; 27: 559–561.
12. Rezk SA, Spagnolo DV, Brynes RK, et al. Indeterminate cell tumor: a rare dendritic neoplasm. *Am J Surg Pathol* 2008; 32: 1868–1876.
13. Cohen-Aubart F, Emile JF, Carrat F, et al. Phenotypes and survival in Erdheim-Chester disease: Results from a 165-patient cohort. *Am J Hematol* 2018; doi: 10.1002/ajh.25055.
14. Suzuki H, Wanibuchi M, Komatsu K, et al. Erdheim-Chester Disease Involving the Central Nervous System with the Unique Appearance of a Coated Vertebral Artery. *NMC Case Rep J* 2016; 3: 125–128.
15. Papo M, Diamond EL, Cohen-Aubart F, et al. High prevalence of myeloid neoplasms in adults with non-Langerhans cell histiocytosis. *Blood* 2017; 130: 1007–1013.
16. Cao XX, Niu N, Sun J, et al. Clinical and positron emission tomography responses to long-term high-dose interferon- α treatment among patients with Erdheim-Chester disease. *Orphanet J Rare Dis* 2019; 14: 11.

Předpokládá se, že se jedná o postvirální hyperimunní reakci. Je zde možné spojení s lupus erythematoses a s nespecifickými hyperimunitními reakcemi na různé vyvolávající příčiny. Klinicky se projevuje jako zvětšené uzliny, nejčastěji v oblasti krku, případně spojené s horečkou nejasného původu.

Diagnózu lze stanovit pouze histologicky z extirpované uzliny. V uzlině jsou přítomna ložiska nekrózy, která mohou splývat, agregáty histiocytů a aktivované lymfocyty.

Léčba této nemoci se odvíjí od tíže příznaků. Lehčí příznaky by měla zvládnout nesteroidní antiflogistika, závažnější průběh s horečkami pak léčba glukokortikoidy. Vzhledem k tomu, že podobný obraz může mít i lupusová lymfadenitida, doporučuje vždy vyšetření cílené na průkaz systémových chorob pojiva (68).

Závěr

Stručně jsme charakterizovali jednotlivé choroby, které současná WHO klasifikace krevních chorob a klasifikace Histiocyte Society řadí do skupiny histiocytárních chorob. Popis jednotlivých z nich je uveden v citované literatuře.

17. Goyal G, Shah MV, Call TG, et al. Efficacy of biological agents in the treatment of Erdheim-Chester disease. *Br J Haematol* 2017; doi:10.1111/bjh.14997.
18. Oneal PA, Kwitkowski V, Luo L, et al. FDA Approval Summary: Vemurafenib for the Treatment of Patients with Erdheim-Chester Disease with the BRAFV600 Mutation. *Oncologist* 2018; 23: 1520–1524.
19. Cohen Aubart F, Emile JF, et al. Targeted therapies in 54 patients with Erdheim-Chester disease, including follow-up after interruption (the LOVE study). *Blood* 2017; 130: 1377–1380.
20. Tamura S, Kawamoto K, Miyoshi H, et al. Cladribine treatment for Erdheim-Chester disease involving the central nervous system and concomitant polycythemia vera: A case report. *J Clin Exp Hematop* 2018; 58: 161–165.
21. Adam Z, Szturcz P, Pour L, et al. Kladrinib je vysoce účinný v léčbě histiocytózy z Langerhansových buněk a vzácných chorob ze skupiny juvenilního xantogranulomu. *Vnitř Lék* 2012; 58: 455–465.
22. Franconieri F, Deshayes S, de Boysson H et al. Superior efficacy and similar safety of double dose anakinra in Erdheim-Chester disease after single dose treatment. *Oncoimmunology* 2018; 7: e1450712.
23. Hao X, Feng R, Bi Y, et al. Dramatic efficacy of dabrafenib in Erdheim-Chester disease (ECD): a pediatric patient with multiple large intracranial ECD lesions hidden by refractory Langerhans cell histiocytosis. *J Neurosurg Pediatr* 2018; 23: 48–53.
24. Al Bayati A, Plate T, Al Bayati M, et al. Dabrafenib and Trametinib Treatment for Erdheim-Chester Disease With Brain Stem Involvement. *Mayo Clin Proc Innov Qual Outcomes* 2018; 2: 303–308.
25. Luder CM, Nordmann TM, et al. Histiocytosis - cutaneous manifestations of hematoepoietic neoplasm and non-neoplastic histiocytic proliferations. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2018; doi: 10.1111/jdv.14794.
26. Mahendran P, Wee J, Chong H, et al. Necrobiotic xanthogranuloma treated with lenalidomide. *Clin Exp Dermatol* 2018; 43: 345–347.
27. Sagiv O, Thakar SD, Morrell G, et al. Rituximab Monotherapy Is Effective in Treating Orbital Necrobiotic Xanthogranuloma. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2018; 34: e24–e27.
28. Techavichit P, Sothikul D, Chaichana T, et al. BRAF V600E mutation in pediatric cranial and cranial juvenile xanthogranuloma. *Hum Pathol* 2017; 69: 118–122.
29. Fölster-Holst R. Severe systemic juvenile xanthogranuloma is an indication for systemic therapy. *Br J Dermatol* 2017; 176: 302–304.
30. Klingner M, Hansel G, Schönlebe J, et al. Disseminated necrobiotic xanthogranuloma. *Hautarzt* 2016; 67: 902–906.
31. Honda Y, Nakamizo S, Dainichi T, et al. Adult-onset asthma and periocular xanthogranuloma associated with IgG4-related disease with infiltration of regulatory T cells. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2017; 31: e124–e125.
32. Miguel D, Lukacs J, Illing T, et al. Treatment of necrobiotic xanthogranuloma - a systematic review. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2017; 31: 221–235.
33. Maintz L, Wenzel J, Irnich M, et al. Successful treatment of systemic juvenile xanthogranulomatosis with cytarabine and 2-chlorodeoxyadenosine: case report and review of the literature. *Br J Dermatol* 2017; 176: 481–487.