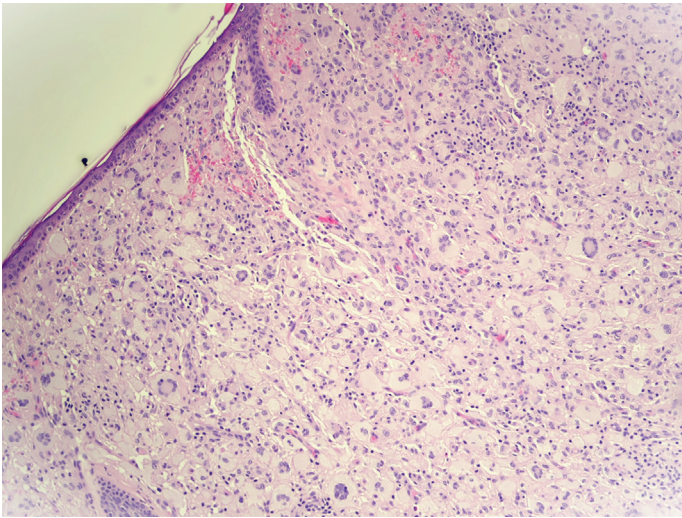
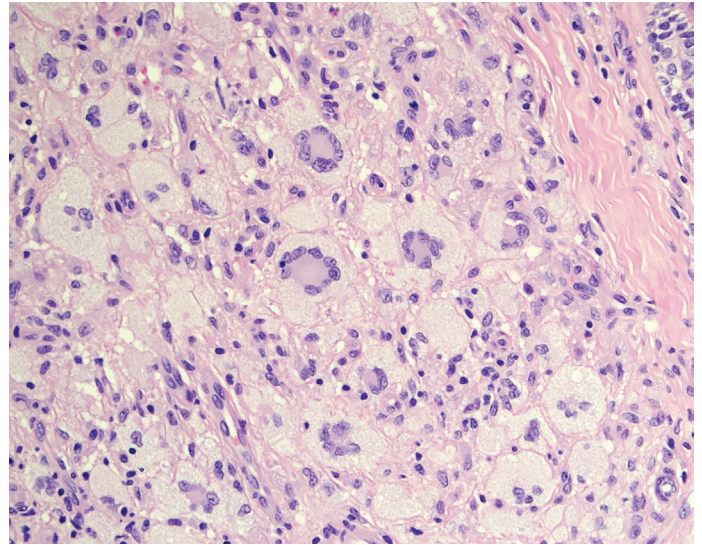


**Obr. 2.** JXG. Dermální infiltrát složený z mononukleárních histiocyťů s pěnitou cytoplasmou a obrovských mnohojaderných buněk Toutonova typu. Fokálně je přítomna zánětlivá celulizace (HE, zvětšení 100×) (foto archiv autorů)



**Obr. 3.** JXG. Skupina obrovských mnohojaderných buněk Toutonova typu (HE, zvětšení 200×) (foto archiv autorů)



Dle většiny studií solitární kožní léze JXG postrádají identifikovatelné genetické změny (2), ty jsou patrné u vzácných systémových forem JXG. V sérii 12 případů ve studii zabývající se systémovou formou JXG, mělo sedm mutací v několika genech dráhy MAPK, včetně ARAF, KRAS, MAP2K1 a NRAS (3).

JXG je poměrně dobře ohraničená neopouzdrěná histiocytární léze lokalizovaná v dermis, která v některých případech může zasahovat až do podkoží (Obr. 2). Histologický obraz a morfologie histiocytárních elementů závisí na stádiu léze. Časně formy jsou tvořeny proliferací mononukleárních histiocyťů s oválnými či vřetenitými jádry a různě intenzivní příměsí lymfocytů, eosinofilních granulocytů, plasmatických buněk, neutrofilních granulocytů a žírných buněk. U starších lézí přibývá množství pěnitých buněk (přítomnost lipidů) a obrovských mnohojaderných buněk Toutonova typu s cytoplasmou, která tvoří periferní pěnitý lem a jádra uspořádanými do věnce či prstence (Obr. 3). V pozdních fázích se zvyšuje množství fibroblastů a dochází k progresivní náhradě buněk vazivem. Epidermis může být ztenčená a vzácně ulcerovaná.

V rámci diferenciální diagnostiky je významné imunohistochemické barvení. Buňky JXG pozitivně reagují s protilátkami proti CD68, CD163, CD4 a CD14. Časně léze jsou pozitivní v imunohistochemickém průkazu faktoru XlIIa, starší léze a léze tvořené vřetenitými elementy mohou být pozitivní v průkazu hladkosvalového aktinu (SMA) a fascinu.

**Tab. 1.** Znázornění vývoje histiocytóz v závislosti na určitém cytokinovém prostředí

CD34+ kmenové buňky a cytokinové prostředí	
CD14-	CD14+
Langerhansovy buňky histiocytózy z Langerhansových buněk	monocyto/makrofágová linie <b>dermální/intersticiální dendrocyty</b> ■ prekurzorová buňka <b>non-Langerhans-cell histiocytóz</b>

**Tab. 2.** Možná distribuce JXG dle různých zdrojů (6, 7)

Solitární kožní léze	až 70%
Povrchové nebo hluboké léze měkkých tkání	až 16%
Mnohočetné kožní léze	až 10%
Systémové postižení (s kožními lézemi nebo bez nich)	až 5%
Postižení očí (s kožními lézemi nebo bez nich)	až 0,3%

Barvení protilátkami proti CD1a, langerinu (markery specifické pro Langerhansovy buňky), S100 a ALK bývá negativní (4).

### Klinické hodnocení a diferenciální diagnostika

JXG se typicky projevuje na kůži jako načervenalá, nažloutlá papula ev. makulopapula dosahující velikosti až 2 cm. Časně léze bývají více načervenalé a vystouplé, ale jak dozrávají, tak postupem času v nich přibývá více lipidů, nabývají žlutější barvy a často se zplošťují. Léze jsou obvykle **solitární**, ale mohou se vyskytnout i **vícečetné** v jakékoli lokalizaci, ale nejčastěji na hlavě, krku a horní části trupu.

JXG vzniká až v 70 procentech v **prvním roce života**. Setkáváme se i s případy, kdy je léze přítomna již při narození (5). Distribuce lézí dle různých zdrojů je uvedena v tabulce 2 (6, 7).

V některých případech lze pozorovat jemné teleangiektázie překrývající léze. Vzácně může dojít k extrakutánnímu a systémovému

postižení, kdy mohou být postiženy všechny orgány a systémy.

Dle recentní studie, zahrnující soubory pacientů se systémovým JXG, byl nejčastěji postiženým místem **centrální nervový systém** (41%), dále **játra** (31%), **plic** (19%) a **oko** (18%). Léze se mohou vyskytovat dále v kostech, lymfatických uzlinách, slezině, ledvinách a gastrointestinálním traktu. Systémová forma JXG může, ale nemusí být spojena s kožními lézemi (6, 7).

**Oční JXG** je vzácnou formou, která se typicky vyskytuje u malých dětí (<2 roky) a přibližně v jedné třetině případů je spojena s koexistujícími kožními lézemi (6). Nejčastějším místem postižení oka je duhovka, dále oční víčko, očníce, rohovka a episklera. Klinicky můžeme pozorovat zarudlé oko, hyfému (hyphema), vznikající krvácením do přední komory oka, dále uveitidu a heterochromii duhovky. Komplikací může být vznik jednostranného glaukomu v důsledku akutního zvýšení