

Tytuł: Histiocytoza z komórek Langerhansa u dzieci. / Langerhans Cell Histiocytosis in children.

Słowa kluczowe: HISTIOCYTOZA Z KOMÓREK LANGERHANSZA □ DIAGNOSTYKA □ LECZENIE □ DZIECI

Keywords: LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS □ DIAGNOSTICS □ THERAPY □ CHILDREN

Autorzy:

Katarzyna Jończyk-Potoczna - Zakład Radiologii Pediatricznej Katedry Radiologii UM w Poznaniu

Katarzyna Derwich - Klinika Onkologii, Hematologii i Transplantologii Pediatricznej UM w Poznaniu

Magdalena Samborska - Klinika Onkologii, Hematologii i Transplantologii Pediatricznej UM w Poznaniu

Streszczenie:

Histiocytoza z komórek Langerhansa to rzadka choroba, w której dochodzi do niekontrolowanej proliferacji patologicznych komórek Langerhansa (komórek dendrytycznych) i powstawania nacieków z komórek zapalnych w różnych tkankach. Etiologia schorzenia jest niejasna, dyskutowane są czynniki zarówno egzogenne jak i endogenne, duży nacisk kładzie się obecnie na udział cytokin zapalnych i limfocytów T-regulatorowych. Rokowanie zależy od zajęcia tzw. risk organs oraz od reakcji na leczenie. Przebieg jest różnorodny, od łagodnej postaci niewymagającej leczenia do postaci ciężkich, wymagających intensywnej chemioterapii, a nawet transplantacji szpiku kostnego.

Abstract:

Langerhans Cell Histiocytosis is a rare disease, which is characterized by uncontrolled proliferation of pathological Langerhans cells and accumulation of inflammatory cells in almost every tissue. The etiology of the disease remains unclear; recently the role of inflammatory cytokines and regulatory T cells has been discussed. Prognosis depends on „risk organs” involvement and response to the treatment. The disease management varies from longterm observation, to intensive chemotherapy and bone marrow transplantation.