

# Histiocytóza z Langerhansových buněk. Přehled příznaků, které přivádějí pacienty k lékařům všech medicínských odborností

Zdeněk Adam<sup>1</sup>, Luděk Pour<sup>1</sup>, Miroslav Tomáška<sup>1</sup>, Karel Starý<sup>2</sup>, Teodor Horváth<sup>4</sup>, Martina Doubková<sup>3</sup>, Tomáš Nebeský<sup>5</sup>, Zdeněk Řehák<sup>6</sup>, Renata Koukalová<sup>6</sup>, Marta Krejčí<sup>1</sup>, Martin Krejčí<sup>1</sup>, Ivanna Boichuk<sup>1</sup>, Martin Štokr<sup>1</sup>, Sabina Ševčíková<sup>7</sup>, Zuzana Adamová<sup>8</sup>, Zdeněk Král<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Interní hematologická a onkologická klinika LF MU a FN BRNO

<sup>2</sup>Interní gastroenterologická klinika, endokrinologická ambulance LF MU a FN Brno

<sup>3</sup>Klinika nemocí plicních a TBC FN Brno a LF MU

<sup>4</sup>Klinika chirurgie LF MU a FN Brno

<sup>5</sup>Klinika radiologie a nukleární medicíny LF MU a FN Brno

<sup>6</sup>Oddělení nukleární medicíny, Masarykův onkologický ústav Brno

<sup>7</sup>Ústav patologické fyziologie LF MU Brno

<sup>8</sup>Chirurgické oddělení, Nemocnice Frýdek-Místek

Histiocytóza z Langerhansových buněk (Langerhans cell histiocytosis – LCH) je vzácné onemocnění s incidencí 1–2 případy /1 milion dospělých, jehož podstatou je proliferace abnormálních (klonálních) Langerhansových buněk, které mohou poškodit různé orgány, nejčastěji kosti, kůži, plíce, hypofýzu, lymfatické uzliny, ale i dásně a další orgány. Průběh LCH je variabilní, od samoodeznívající choroby do postupně progredující, ale jen velmi vzácně končící úmrtím. Cílem následujícího textu je podat přehled všech nejčastějších příznaků a manifestací LCH.

**Klíčová slova:** Histiocytóza z Langerhansových buněk.

## Langerhans cell histiocytosis (LCH). Overview of symptoms of LCH, which may lead the patients to any of these medical specialists.

Langerhans cell histiocytosis (LCH) is a rare condition with incidence in adults 1–2/1 million, wherein Langerhans cells proliferate abnormally, adversely impacting organs including most frequently bones, skin, lungs, pituitary gland, lymph nodes, gums and other organs. The LCH course varies widely among patients from a self-limiting condition, to one that progresses. But LCH only very rarely culminates in death. To aim of this text is to review all possible symptoms and manifestations of this disease.

**Key words:** Langerhans cell histiocytosis.

## Úvod

Histiocytóza z Langerhansových buněk (LCH) je choroba, která postihuje jak dětské pacienty, tak i osoby ve věku dospělém. Projevy LCH jsou natolik různorodé, že mohou přivést dětské i dospělé nemocné ke specialistům jakéhokoliv medicínského oboru, tedy i k internistům. Tato skutečnost se odráží i v české a slovenské lékařské literatuře, v níž

jsou jednotlivé formy manifestace LCH dobře popsány příslušnými specialisty, jak dokazují citace v tomto článku. Morfologický podklad této nemoci je vždy stejný – klonální expanze Langerhansových buněk, jak popisuje Roman Kodet (1). Formy LCH, s nimiž se lze setkat u dětských pacientů, popisuje Hubert Mottl a Jan Starý, kteří mají s jejich léčbou dlouholeté zkušenosti (2).