

Z tohoto důvodu následuje popis manifestací této nemoci v jednotlivých tkáních a orgánech.

Klinické příznaky LCH aneb jaké potíže přivedou osoby s LCH k lékaři

Co vše tato choroba může postihnout? Odpověď je jednoduchá: „vše“. Při pohledu do databáze PUBMED na přehled publikovaných případů lze říci, že nemoc může i u dospělého postihnout každý orgán. Ale pravda je, že některé lokalizace jsou častější a některé méně časté. Analýzu nejčastějších lokalizací u dospělých zveřejnil poprvé Baumgarner (3) a následně pak byla zveřejněna data z mezinárodního registru pro tuto chorobu (International Registry of the Histiocyte Society) (5), viz tabulka 3. V lékařské literatuře lze nalézt více podobných analýz, v procentech se liší, ale pořadí manifestací je podobné – ne-li shodné.

Kostní projevy LCH

Histiocytóza z Langerhansových buněk v dospělosti postihuje dominantně skelet, vytváří osteolytická ložiska podobná osteolýze při mnohočetném myelomu. Nejčastěji je uváděno postižení kalvy (Obr. 1), následuje pak osteolytické postižení žeber. S menší frekvencí bývají postiženy další části skeletu, například dlouhé kosti jako na obrázku 2.

U některých pacientů jsou kostní ložiska různého stáří, hojící se místa mají sklerotický lem. Všechna ložiska nemusí bolet. Zduření

tkání přiléhajících ke kosti signalizuje, že choroba prorůstá do okolí a mnohdy až zduření nad kostí upozorní na přítomnost kostního ložiska. Kostní ložiska často způsobují zvýšený kostní obrat, a proto jsou znázornitelná metodou scintigrafie skeletu pomocí technecium-pyrofosfátu. Znáznornění metodou FDG-PET/CT má výhodu v zachycení i mimokostních ložisek, proto ji preferujeme. FDG-PET/CT zobrazení vypovídá o aktivitě či neaktivitě ložiska a může pomoci při plánování radioterapie a vyhodnocování léčebné odpovědi. Velmi citlivou metodou zobrazení patologického děje v kosti je však mag-

Tab. 3. Nejčastější lokalizace LCH u dospělých

Orgán	Četnost postižení International Registry of the Histiocyte Society (5)
1. Skelet	80 %
2. Kůže	60 %
3. Hypotalamus a hypofýza	33 %
4. Plíce	25 %
5. Orbita	25 %
6. Střední a vnitřní ucho	20 %
7. Orodentální lokalizace, dásně a čelist	15 %
8. Mozek	pod 10 %
9. Uzliny	pod 10 %
10. Játra, slezina	pod 10 %
11. Gastrointestinální trakt a jiné	pod 10 %
12. Dutina ústní, dásně a čelist	pod 10 %

Obr. 1. LCH postihuje velmi často lebeční kosti, ale může postihnout kteroukoliv kost v těle. Kostní ložiska LCH mají osteolytický charakter, ale tumorózní hmoty mohou expandovat do okolí kosti a způsobovat hmatné zduření, pokud expandují zevně. Na MR zobrazení je zřetelný osteolytický proces okcipitálně, který expandoval jak vně kosti, takže pacient udával v tom místě hmatné zduření, tak také expandoval do nitra kalvy a komprimoval šedou koru mozkovou v oblasti zrakového centra, což se projevilo poruchou zraku. Po léčbě kladribinem se vše upravilo a pacient je více než 10 let v remisi. K podobné osteolýze s expanzí zevně i dovnitř může dojít v kterékoliv lebeční kosti

