

Obr. 4. LCH infiltruje často intertriginózní oblasti, ale může se objevit i na obličeji a na paži. Makroskopicky může připomínat folikulitidu a jedině histologické vyšetření excize kůže může správně stanovit diagnózu. Proto u špatně se hojících či nehojících se kožních morf je na místě vždy histologická verifikace kožního onemocnění



Plicní projevy LCH

Rozdílnost izolovaného postižení plic od postižení plic v rámci multiorgánového postižení

Úvodem chceme zdůraznit, že zatímco u všech ostatních forem LCH se jedná o klonální proliferaci a expanzi Langerhansových buněk, tak u plic existují dvě etiopatogeneticky i léčebně odlišné formy LCH, ačkoliv na HRCT vyšetření i při histologickém vyšetření plicní tkáně mají stejný obraz.

- Izolovaná plicní forma vznikající jako atypická imunitní reakce na cigaretový kouř.
- Plicní forma LCH, které je součástí multiorgánového poškození.

Pokud se jedná o izolované plicní postižení, může jít o reaktivní proces vyvolaný kouřením. A proto ukončení kouření a vyhýbání se místům, v nichž se kouří, může vést k regresi procesu, dokumentovaném i kontrolními HRCT vyšetřeními (20–23).

Z prognostického a léčebného pohledu je proto zásadní otázka: jde jen o izolované plicní postižení u kuřáka? Nebo jde o plicní postižení s dalšími ložisky mimo plíce? Zodpovězení této otázky je klíčové pro plánování léčby. Plicní forma se považuje za relativně příznivou, pokud jde o izolovanou formu u kuřáka. Základním předpokladem ke zlepšení je nejen přestat kouřit, ale také se vyhýbat místům, v nichž je kouř z cigaret. Teprve pokud po půl roce není na HRCT viditelné zlepšení, je na zvážení medikamentózní léčba. Pokud však jde o plicní formu navazující na generalizované postižení skeletu a dalších orgánů, tak je průběh relativně nepříznivý a léčba je nutná ihned po stanovení diagnózy (20–23).

Klinické projevy plicní formy LCH

Respirační cesty jsou postiženy častěji u dospělých než u dětí. Pacienti přicházejí k lékaři s anamnestickým údajem dušnosti, ale i s bolestmi na hrudníku, neproduktivním kašlem, někdy udávají teploty a úbytek hmotnosti. LCH v plicním parenchymu má charakter intersticiálního postižení a jak víme, intersticiální plicní postižení obvykle není viditelné na klasickém snímku plic, ale vyžaduje zobrazení plicního parenchymu metodou HRCT. A proto pokud plicní problémy trvají déle než obvyklá bronchitida, což lze zjistit z anamnézy, měl by ošetřující lékař zvážit zobrazení plicního parenchymu metodou HRCT (21–23).

Tento častý diagnostický problém dokumentuje obrázek 5, na němž je vidět v tom samém týdnu provedený snímek plic, který je zdánlivě normální, a HRCT plic, které je značně patologické.

Plicní forma LCH začíná jako diseminované drobné plicní nodularity, viditelné na HRCT, ale neviditelné na klasickém snímku plic. Tyto nodularity procházejí vývojem, postupně v nich vznikají dutinky (kavity) neboli kavitované nodularity a ty se pak vyvíjejí směrem do plicních cyst. Ty se pak mohou spojovat do cyst velkých rozměrů. Tento vývoj ilustruje schéma na obrázku 6. Cysty a intersticiální nodularity opacit jsou uloženy obvykle blíže hilům. Cysty jsou častěji v horních lalocích, méně jich je ve středních lalocích a vynechávají kostodiafragmatický úhel. Zesílení intersticia je při HRCT vyšetření zřetelné hlavně bazálně, viz Obr. 7. Prasknutí cyst může vést k vytvoření komunikace s pleurální dutinou a vznikne spontánní pneumotorax.

Asi 20 % osob s postižením plic LCH neudává žádné symptomy a prvním příznakem plicní formy LCH je spontánní pneumotorax. Obzvláště při cestování letadlem je vyšší riziko vzniku spontánního pneumotoraxu (24, 25). Vzduch může být uzavřen v plicní cystě při poklesu tlaku v letadle zvětší svůj objem, praskne a vznikne pneumotorax. Na riziko spojené s rychlými změnami atmosférického tlaku, jako je například cestování letadlem, ale i potápění a podobně, by měli být upozorněni všichni pacienti s plicní formou LCH. V případě kašle a/nebo bolesti na hrudníku by pacienti s plicní formou LCH měli konzultovat před letem svého plicního specialistu a probrat míru rizika spontánního pneumotoraxu v letadle. A naopak při každém spontánním pneumotoraxu by mělo být v rámci diferenciální diagnostiky pomýšeno i na možnost plicní formy LCH (24, 25).

Diagnostika a sledování plicní formy LCH

Postižení plic histiocytózou bývá často komplikováno nasedající oportunní infekcí. Odlišit infekci od LCH může být problém, neboť teplota a váhový úbytek mohou být jak prvními projevy plicní histiocytózy, tak mohou mít i jiné, například infekční příčiny (20–23).

Za standardní diagnostickou metodu plicní formy LCH se stále považuje plicní biopsie, kde místo odběru je určeno podle HRCT nálezu. U asymptomatických pacientů s makrofágovou alveolitidou a typickým nálezem na HRCT hrudníku (viz výše) se považuje zvýšený průkaz CD1a+ v brochoalveolární tekutině dostatečně senzitivní. V případě plicní formy histiocytózy bývá v laváži více než 5 % CD1a+ buněk, zatímco u zdravých pacientů je počet CD1a+ menší než 1 % (26).