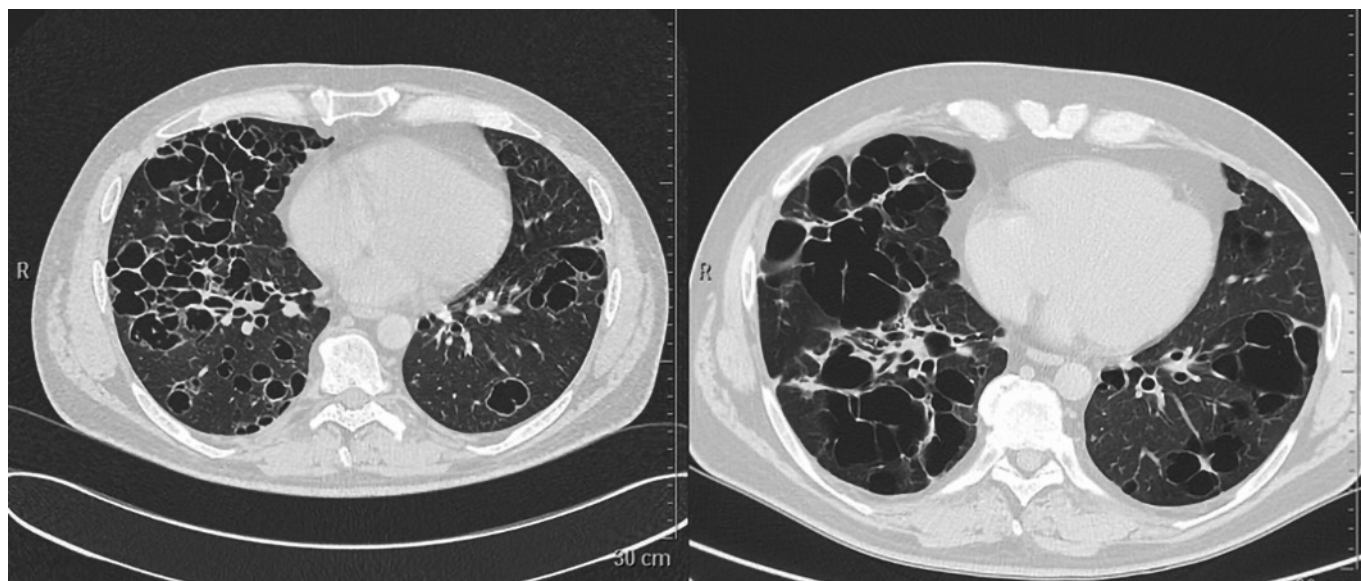


**Obr. 7.** Pokročilá forma plicní HRCT plic. Nodularity přecházejí v kavitované nodularity, později v cysty, které mají tendenci ke splývání. A velké plicní cysty pak mohou být příčinou spontánního pneumothoraxu. U tohoto pacienta byla diagnóza stanovena až po třetím spontánním pneumothoraxu, kdy byla provedena thorakoskopie a odběr vzorku na histologii



V případě, kdy nále z BAL není diagnostický a dle HRCT hrudníku je podezření na plicní formu LCH, je indikována plicní biopsie (transbronchiální, chirurgická plicní biopsie). U pacientů s velkými cystickými ložisky je nutno zvážit riziko a přínos plicní biopsie. Výhodou chirurgické plicní biopsie (videotorakoskopie) je možnost získat reprezentativní vzorek plicní tkáně s histologickým průkazem LCH a možnost průkazu mutace genu BRAF, což pak ovlivní léčebný postup. Výtěžnost jednotlivých diagnostických metod dokumentuje tabulka 4 (27).

Pozor, v případech, kdy plicní postižení je součástí generalizovaného onemocnění, má plicní forma LCH charakter klonálního onemocnění a to, že pacient přestane kouřit, nemá na progresi nemoci vliv.

Sledovat vývoj plicní formy LCH bylo donedávna obtížné. Základním vyšetřením bylo HRCT plic se semikvantitativním hodnocením počtu nodularit. Pokud nodularity ubývaly, byl to pozitivní vývoj. Počítat nodularity na HRCT zobrazení je však časově náročné. Funkční plicní vyšetření má pomocný informační přínos (28).

Značným pokrokem je hodnocení vývoje v plicích pomocí FDG-PET/CT vyšetření, tak jak je poprvé popsal kolektiv z oddělení nukleární medicíny Masarykova onkologického institutu a posléze i další autoři (29–32).

### Endokrinní projevy LCH

LCH má velkou afinitu k postižení hypotalamo-pituitární osy, vedoucí k permanentnímu hypopituitarismu, nejčastěji se jedná o postižení zadního laloku hypofýzy, méně často pozorujeme výpadek hormonů adenohypofýzy. Na MR mozku se nejčastěji manifestuje jako zbytnění hypofýzy (Obr. 8), případně infiltrace její stopky.

Diabetes insipidus je nejčastější hormonální komplikací LCH, jeho manifestace může být prvním příznakem nemoci v dospělosti, anebo se může rozvinout v průběhu choroby. Diabetes insipidus bývá prokázán až u 30 % dospělých pacientů v průběhu LCH (33, 34).

**Tab. 4.** Vyšetření, které vedla u pacientů s LCH k průkazu plicního postižení. V případě typického nálezu na HRCT a průkazu LCH v kostní biopsii se považoval plicní nále z za LCH (27)

	Provedeno	Stanovena dg	Procentové vyjádření
BAL	16	4	25 %
TBB	3	1	33 %
VATS	7	7	100 %
Thorakotomie	3	3	100 %
Kostní biopsie	2	2	100 %

BAL = bronchoalveolární laváž

Pro ilustraci četnosti endokrinního postižení uvedeme výsledky analýzy 63 pacientů s LCH. Snížení alespoň jednoho hypofyzárního hormonu bylo v průběhu sledování nalezeno u 63,2 %, nejčastěji to byl deficit adiuretinu a somatotropinu 55,3 %, dále pak deficit gonadotropinů 34,2 %, thyreotropinu 23,7 % (35).

Deficit somatotropinu (STH) bývá nalézán až u 50 % pacientů s diabetem insipidem iniciovaným LCH. U dospělých většinou není žádného specifického projevu nedostatku STH. Nedostatek STH se ale projeví u žen, které bez dostačujících hladin STH nejsou schopné donosit dítě. Jedna z našich pacientek s LCH a diabetem insipidem si přála mít dítě a použila metodu in vitro fertilizace. První pokusy byly neúspěšné, ale její endokrinolog začal se substitucí STH, podařilo se jí porodit zdravé dítě, s nímž se pak přišla pochlubit na naší ambulanci.

Deficit gonadotropinů je druhou nejčastější poruchou z oblasti adenohypofýzy. Projeví se poruchou menstruačního cyklu u žen a sníženým libidem u mužů (3, 5).

Deficit ACTH může být parciální či kompletní a projeví se nespecifickými příznaky subklinického addisonismu nebo akutním selháním nadledvin při zátěži.