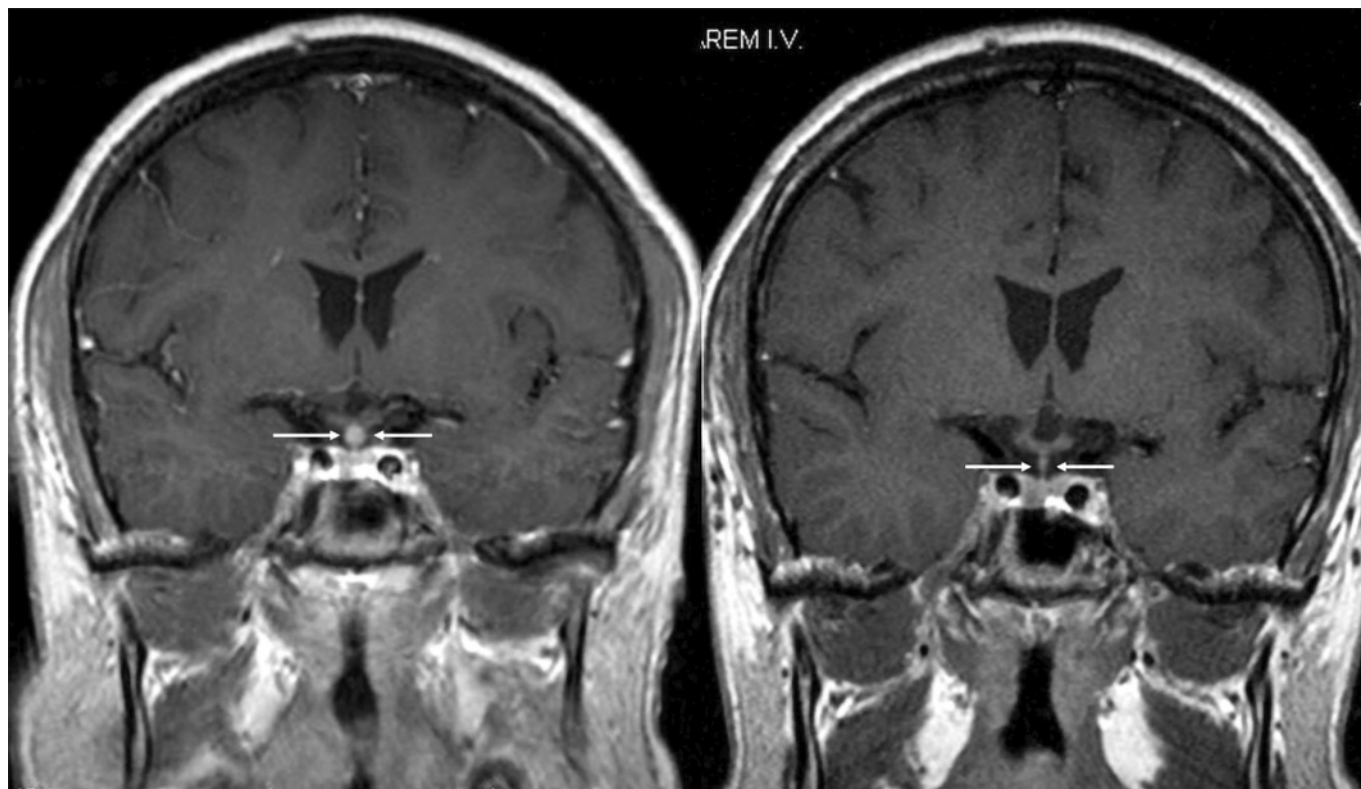


Obř. 8. Kulovité zbytnění, infiltrace stopky hypofýzy při LCH. Řez v koronární rovině, T1 vážený MR obraz po aplikaci kontrastní látky. Tato infiltrace byla příčinou diabetu insipidu. Po léčbě 2-chlorodeoxyadenosinem infiltrace vymizela, ale funkční poškození přetrvává



Hyperprolaktinémie bývá způsobena většinou infiltrací stopky hypofýzy, může způsobit galaktorhoe u žen, sekundární hypogonadismus a poruchy fertility.

Hormonální deficit, pokud již jednou vznikne, je trvalý, i když abnormality MR při zobrazení hypofýzy a hypotalamu regredují po účinné léčbě (36).

Podle frekvence pituitárních poruch se za základní endokrinologické vyšetření považuje vyšetření mineralogramu, osmolality séra, bilance tekutin a stanovení hladiny TSH, f-T4.

V případě podezření na endokrinologické postižení se pak doplňují další testy (test s odnětím tekutin), vyšetření sérového kortizolu, růstového hormonu, resp. IGF-1, gonadálních steroidních hormonů a gonadotropinů (36).

Mozkové projevy LCH

Velmi vzácnou manifestací LCH v dospělosti je extrahypotalamické postižení CNS. Není jasné, proč Langerhansovy buňky mají podstatně vyšší afinitu k hypotalamu a jeho stopce než k ostatní mozkové tkáni. Podezření na tuto formu je nutno mít u všech nemocných s LCH, u nichž se objeví jakékoliv neurologické příznaky.

Po dlouhém průběhu nemoci se objevují neurodegenerativní ložiska, postrádající infiltrace CD1a+ buňkami. Nejčastěji bývá postižen mozeček, nucleus dentatus, cerebelární bílá hmota a mozkový kmen, s výraznou zánětlivou infiltrací obsahující CD8 lymfocyty. Tento proces vede k degeneraci a glióze nervové tkáně. Neurodegenerativní proces se objevuje na základě T-buněčného zánětlivého procesu. Je provázen destrukcí neuronů a axonů se sekundární demyelinizací, připomínající paraneoplastickou encefalitidu.

Obř. 9. PET CT zobrazení mozku, červená barva znázorňuje intenzivní akumulaci fluorodeoxyglukózy (FDG), zatímco zelená barva odpovídá snížené akumulaci FDG. V oblasti cerebella, které je postiženo neurodegenerativními změnami, je zřetelně výrazně snížené vychytávání FDG a neurodegenerativní změny byly u tohoto pacienta zřetelné i na MR zobrazení

