

za chronickou otitidu. Proto by u každé dlouhodobé afekce připomínající zánět zevního zvukovodu mělo být histologicky ověřeno, zda se nejedná o první projev LCH. Nemoc totiž dále progreduje do vnitřního ucha a bohužel je často diagnostikovaná až při operaci pro proces, který destruuje celé vnitřní ucho, jak je ukázáno na obrázku 11 (40–45).

### Orbitální projevy LCH

Intraokulární postižení je vzácné, zatímco infiltrace orbitálního prostoru je relativně častá. Dětské lékaři se s ní setkávají u 20 až 30 % nemocných histiocytózou z Langerhansových buněk. Projevuje se ptózou víčka, edémem papily a poruchou funkce VII. nervu. Může být poškozen i optický nerv, což si někdy kromě systémové léčby vynutí i akutní léčbu nitroložiskovou aplikací kortikosteroidů a radioterapii (46–49).

Sami jsme se setkali pouze s případy postižení zevní stěny orbity, které vyřešil operační výkon.

### Postižení jater a sleziny LCH

Postižení jater je charakterizováno někdy infiltráty, které obsahují CD1a pozitivní buňky, ale mohou být i lymfocytární infiltráty kolem portálního traktu, které nakonec vedou ke sklerotizující cholangitidě. Postižení pankreatu je extrémně vzácné. Postižení jater se projevuje jejich zvětšením. Infiltrace jater může vyvolat příznaky jaterního selhání (pokles koncentrace albuminu, snížení aktivity koagulačních faktorů, žloutenka bez výrazného zvýšení jaterních enzymů). U chronických forem může vzniknout periportální fibrotizace s příznaky shodnými se sklerotizující cholangitidou a obstrukční biliární žloutenkou, kterou je nutno na základně biopsie odlišit od primární sklerotizující cholangitidy, anebo od nemoci související s imunoglobulinem IgG4 (IgG4-related disease) a adekvátně léčit (50–52).

### Postižení dutiny ústní LCH

Počínající infiltrace se v dutině ústní projevuje zduřením dásní a sliznice patra. Může dojít i k postižení kostí a uvolňování zubů či hypertrofií dásní. Progrese infiltrátů pak vytváří ulcerace v ústech. Někdy je projev LCH v ústech bez histologického vyšetření těžko rozeznatelný od paradentózy, projevuje se zánětem dásní, a někdy proces přechází i na kostní strukturu čelisti (Obr. 12). Toto postižení ilustruje snímek dutiny

ústní dospělého člověka (53). Diagnostické je až histologické vyšetření. Gingivální postižení je často spojeno s postižením alveolární části čelisti a ztrátou zubů. V případně uvolnění zubů se tyto zuby nemají extrahovat, protože pokud se však včas zahájí léčba, je možné opětovné zpevnění zubního lůžka. Orodentální forma LCH není až tak vzácná, jak je zřetelné z četných popisů případů v naší i zahraniční literatuře (53–60).

### Postižení trávicího traktu LCH

Sliznice střevního traktu je postižena jen zřídka. Prvními příznaky je celkové neprosívání a hubnutí. Klasické projevy malabsorpce se objevují až při rozsáhlejší postižení trávicího traktu. Anální kanál a perianální oblast jsou infiltrovány často a tvoří tak součást kožního postižení. Infiltrace kůže perianálně je makroskopicky nerozeznatelná od ekzému, pouze histologické vyšetření kůže může identifikovat LCH. Někdy má nemoc v této oblasti podobu verukovitých výrůstků podobných kondylomatům. Obecně je postižení trávicího traktu vzácné. Může se projevit jako solitární kolorektální polyp či mnohočetná granulomatózní ložiska v mukóze horní či dolní části trávicího traktu. Postižení trávicího traktu je často asymptomatické. Mnohočetné infiltráty jsou spojené s bolestmi břicha, průjmem a hypoalbuminemií (61, 62).

### Závěr

Histiocytóza z Langerhansových buněk je choroba málo známá, s velmi různorodými příznaky. V případě bolesti kosti přivedou pacienta za ortopedem, v případě kašle či pneumothoraxu za plicním chirurgem či pneumologem, při diabetu insipidu za endokrinologem atd. A je na lékařích jednotlivých specializací, aby mohli pojmenovat morfologickou podstatu potíží pacienta a odeslali na histologické vyšetření, aby tyto pacienty vedli pod nějakou pro ně častou a běžnou diagnózou. Jakmile je stanovena histologická diagnóza nemoci, je pacient nasměřován k hematologovi. Ten musí cíleně pátrat po dalších možných manifestacích této choroby, aby ji mohl klasifikovat dle tabulky 2. A pak teprve je možno se rozhodnout o léčbě, jejíž popis uvádíme v dalším článku.

*Článek vznikl v souvislosti s Institucionální podporou MOÚ: MZ ČR – RVO (MOÚ, 00209805)*

### LITERATURA

- Kodet R, Mrhalová M. Histiocytóza z Langerhansových buněk z pohledu patologa, Vnitřní lékařství. 2010, roč. 56, suppl. 2, s. 2527–2538.
- Mottl H, Starý J. Histiocytóza z Langerhansových buněk u dětí – klinické projevy, diagnostika a současná léčba. Československá pediatrie. 2007, Roč. 62, č. 4, s. 220–225.
- Baumgartner I, Hochstetter A, Baumert B et al. Langerhans cell histiocytosis in adults. Med Pediatric Oncol 1997; 28: 9–14.
- Nicholson SH, Egeler M, Nesbit ME. The epidemiology of Langerhans cell histiocytosis. Hematol Oncol Clin North Amer 1998; 12: 379–348.
- Aricò M, Girschikofsky M, Génereau T et al. Langerhans cell histiocytosis in adults: report from the International Registry of the Histiocyte Society. Eur J Cancer 2003;39:2341–8
- Guyot-Goubin A, Donadieu J, Barkaoui M, Bellec S, Thomas C, Clavel J. Descriptive epidemiology of childhood Langerhans cell histiocytosis in France, 2000–2004. Pediatr Blood Cancer 2008;51:71–5.
- Goyal G, Shah MV, Hook CC et al. Adult disseminated Langerhans cell histiocytosis: incidence, racial disparities and long-term outcomes. Br J Haematol. 2018;182(4):579–581.
- Makras P, Stathi D, Yavropoulou M. The annual incidence of Langerhans cell histiocytosis among adults living in Greece. Pediatr Blood Cancer. 2020;67(9):e28422. doi: 10.1002/pbc.28422.
- Rodriguez-Galindo C, Allen CE. Langerhans cell histiocytosis. Blood. 2020; 135 (16): 1319–1331.
- Reisi N, Raeissi P, Harati Khalilabad T et al. Unusual sites of bone involvement in Langerhans cell histiocytosis: a systematic review of the literature. Orphanet J Rare Dis 2021; 16 (1): 1. doi: 10.1186/s13023-020-01625-z.
- Křenová Z, Štěrbá J. Langerhans Cell Histiocytosis: The Time has Come to Consider a CNS-directed Prophylactic Approach Journal of pediatric hematology/oncology. 2016; 38 (6): 493–495.
- Čapková Š. Seboroičká dermatitida v kojeneckém věku. Dermatologie pro praxi. 2021;15(1): 37–41.
- St Claire K, Bunney R, Ashack KA et al. Langerhans cell histiocytosis: A great imitator. Clin Dermatol. 2020; 38 (2): 223–234.
- Hamdan M, Qiao JC, Fikfak F. Adult-onset perianal Langerhans cell histiocytosis presenting as pruritus ani: a case report and review of the literature J Med Case Rep. 2021; 15: 357. Published online 2021 Jul 22. doi: 10.1186/s13256-021-02924-0.
- Mlynček M, Uharček P. Vulvární histiocytóza z Langerhansových buněk. Klinická onkologie. 2005;18 (4): 134–137.
- Mottl H, Rob L, Starý J et al. Langerhans cell histiocytosis of vulva in adolescent International journal of gynecological cancer. 2007, roč. 17, č. 2, s. 520–524.
- Kružicová Z, Vaňousová D, Jůzlová K et al. Nevenerické nemoci zevního genitálu u mužů. Česká dermatovenerologie. 2013, roč. 3, č. 3, s. 143–157.