

NEOBVYKLÁ PŘÍČINA ZDUŘENÍ V OBLASTI ŠUPINY SPÁNKOVÉ KOSTI

MUDr. Karol Zeleník, MUDr. Eva Mrázková, Ph.D., doc. MUDr. Jiří Mrázek, CSc.

Otorinolaryngologická klinika, FNŠP Ostrava

Autoři uvádějí kazuistiku tříletého pacienta se zduřením v oblasti šupiny levé spánkové kosti, jehož příčinou byla lokalizovaná forma histiocytózy z Langerhansových buněk (dříve označovaná jako histiocytóza X). Diskutují histopatologii, klinický obraz, diagnostiku a léčbu tohoto onemocnění.

Pediatr. pro Praxi, 2006; 4: 218–219

Úvod

Zduření v oblasti spánkové kosti u dětí není příliš časté. Jeho příčinou bývá většinou akutní mastoiditida, chronický středoušní zánět s cholesteatomem a různé typy lymfadenopatií, méně často kostní tumory (např. osteom, sarkom) či osteomyelitida. Histiocytóza z Langerhansových buněk (Langerhans' cell histiocytosis – LCH) je zřídka hematologické onemocnění s incidencí 3–5,3/1 000 000. Může postihovat téměř všechny orgány a může být progresivní až fatální (formy kdysi označované jako Hand-Schüller-Christianova a Letterer-Siweho nemoc), na druhé straně ale existují i lokalizované formy s dobrou prognózou. Izolovaná osteolytická forma je označovaná jako eozinofilní granulom (EG) a představuje více než 80 % LCH. Děti do 2 let jsou častěji postiženy systémovou progresivní formou, zatímco benigní izolované kostní postižení je nejčastější ve věku 3–15 let (1, 2, 6, 7, 11, 12).

Kazuistika

U tříletého chlapce pozorovali rodiče od 3/2005 zvětšující se rezistenci v oblasti šupiny levé spánkové kosti, na začátku byla kůže nad rezistencí za-

rudlá, bolestivá, teplota nebyla zvýšená. Zánětlivé parametry byly v normě, sérologické vyšetření CMV, LYME a toxoplazmózy bylo negativní. RTG pyramid a bočný snímek lebky byl bez známek destrukce spánkové kosti.

Při ORL vyšetření byla přítomna v dané oblasti těstovitá rezistence velikosti 4 × 5 cm, palpačně nebolestivá, s bledým kožním krytem. Otokový náleť byl oboustranně negativní. Bylo provedeno CT vyšetření s nálezem vyklenutí měkkých částí v délce 37 mm a destrukcí šupiny spánkové kosti v rozsahu 20 mm (obrázek 1 a 2) a rentgenologem byla nabídnuta diagnóza osteomyelitidy. Klinický náleť však pro osteomyelitu nesvědčil, a proto byl vysloven předpoklad na LCH. Výsledky RTG dlouhých kostí a scintigrafie skeletu byly negativní. Vzhledem k lokalizovanému postižení byla indikována extirpace tumoru. Peroperačně byla zjištěna křehká tumorózní hmota žlutého zbarvení. Ta byla postupně odstraněna až na duru střední jámy lební, která byla v celém rozsahu intaktní. Histopatologem byla potvrzena diagnóza LCH. Pooperační hojení bylo bez komplikací. Pacient je bez potíží, je dispenzarizován.

Diskuze

LCH je charakterizována patologickou diferenciací, proliferací a akumulací Langerhansových buněk s podílem makrofágů a eozinofilů. Buňky přítomné v patologické lézi obsahují Birbeckova zrníčka a jsou S100P a CD1a pozitivní. Birbeckova zrníčka jsou pentalaminární cytoplazmatické inkluze, které mají někdy dilatované konce (vzhled tenisové rakety) a jsou viditelné elektronovým mikroskopem. Pro potvrzení diagnózy LCH je nutné vyšetření biotického materiálu s důkazem Birbeckových zrníček nebo pozitivita CD1a. Méně jistými znaky vyskytujícími se při LCH je přítomnost S-100 proteinu, alfa-D-mannosidázy a adenosin trifosfatázy. Přesná patogeneze LCH není známa. Zvažují se genetické faktory, infekce a poruchy autoimunity.

Klinická manifestace je různorodá. Onemocnění může postihovat jen jednu lokalitu, jindy zase bývá postiženo několik lokalit či orgánových systémů. Klinické příznaky závisejí na lokalizaci a rozsahu poškození orgánů. Nejčastěji jsou postiženy kosti, plíce, játra, brzlík, kůže, lymfatické uzliny a CNS.

Obrázek 1. CT snímek s nálezem klínovitého vzhledu



Obrázek 2. CT snímek s nálezem knoflíkového sekvestru



Typické je postižení kostí s nejčastějším postižením lebky, páne, páteře, dolní čelisti, žeber a dlouhých kostí. Postižení kostí se může projevit bolestí, otokem, patologickou frakturou a měkkotkáňovým infiltrátem. Charakteristická je monoostiotická manifestace onemocnění, přičemž další ložiska se mohou objevit s odstupem měsíců až let. Některé kostní léze mohou zůstat asymptomatické. Systémové postižení se projevuje hubnutím, zvýšenou teplotou, třesavkou, únavou, anémií, hepatosplenomegalií, lymfadenopatií a kožními lézemi (nejčastěji seboroickou šupinatou erytematozní vyrážkou). Postižení plic se projevuje difúzními intersticiálními infiltráty, v pozdějších stadiích fibrózou. Při postižení endokrinního systému je nejběžnějším příznakem diabetes insipidus a pokles tvorby růstového hormonu. V pozdních stadiích může dojít k postižení CNS, které se projevuje dysartrií, dysfagií, ataxií, nystagmem a postižením hlavových nervů. Nejčastějšími příznaky v ORL oblasti jsou: proptóza při postižení orbity, výtok z ucha připomínající mastoiditidu, zlomeniny dolní čelisti, gingivitida, vypadávání zubů, měkkotkáňové infiltráty, krční lymfadenopatie či postižení kůže. Hlava a krk jsou postiženy často, Cinbergova studie referuje až o 87% postižení této oblasti (3).

Zobrazovací metody

- **Prosté RTG snímky:** Typicky se zobrazují lytická ložiska podobná malignitám (např. Ewingův sarkom) a osteolytickým lézím, od kterých jsou radiologicky těžko odlišitelná. Často mají okrouhlý nebo oválný tvar. Nerovnoměrné postižení vnější a vnitřní lamely diploických kostí vytváří „klínovitý vzhled“. Lytická ložiska obsahují někdy fragmenty intaktní kosti, popisované jako „knoflíkovité sekvestry“. Při mnohonásobném postižení kalvy vzniká typický „geografický obraz klenby lebky“ (1, 4).
- **Scintigrafie skeletu** spolu s rentgenovým vyšetřením slouží k vyloučení, eventuálně potvrzení diseminované formy (1, 10).
- **Computerová tomografie** slouží k potvrzení kostní léze a zobrazuje postižení měkkých tkání. Nacházíme nálezy podobné jako na prostém snímku: klínovitý vzhled (obrázek 1) a knoflíkové sekvestry (obrázek 2). V případě postižení tem-

porální kosti je CT zlatým standardem, což potvrdila i naše kazuistika – při prostém RTG snímku se lytické ložisko nezobrazilo (1, 8, 10).

- **Nukleární magnetická rezonance** je vhodná při postižení kostí lebky k posouzení intrakraniální propagace (1, 8).

Na základě zobrazovacích metod můžeme na toto onemocnění myslet, konečnou diagnózu však musí určit histopatolog. Zobrazovací metody se uplatňují nejen při diagnostice, ale také při dispenzarizaci pacientů.

Léčba záleží na lokalizaci, rozsahu, obtížích pacienta a potencionálních komplikacích. U malých izolovaných kostních lézí je popisována spontánní regrese nálezu nebo regrese po perkutánní biopsii jehlou. Dalšími léčebnými modalitami izolovaných či vícečetných kostních lézí jsou chirurgická kyretáž či aplikace metylprednisonu do oblasti léze (7, 14). V některých specifických případech (např. izolovaná léze obratle, která může vést ke kompresi míchy) je indikována nízkodávkovaná radioterapie. U pacientů se závažnějším postižením (mnohonásobné kostní léze, multiorgánová manifestace) je indikována chemoterapie (1, 9, 10, 13). V našem případě vzhledem

k lokalizovanému postižení a většímu rozsahu byla provedena chirurgická extirpace tumoru s dobrým efektem.

Prognóza: Nejdůležitějšími prognostickými faktory jsou věk a rozsah onemocnění, přičemž prognosticky nepříznivé je multiorgánové postižení a věk klinické manifestace pod dva roky. U většiny dětí s EG je prognóza výborná. Dlouhodobá dispenzarizace je nutná (1).

Závěr

Výše uvedenou kazuistikou jsme chtěli poukázat na zřídkaovou příčinu rezistence v oblasti šupiny spánkové kosti. Obdobným způsobem se však LCH může manifestovat v jakékoli oblasti. U měkkotkáňové rezistence či při kostním postižení bez lokálních a celkových zánětlivých příznaků je u dětí nutné myslet i na toto zřídkaové onemocnění.

MUDr. Karol Zeleník

Otorinolaryngologická klinika FNsP
17. listopadu 1790, 708 00 Ostrava-Poruba
e-mail: zelenik@pobox.sk

Literatura

1. Azouz ME, Saigal G, Rodriguez MM, Podda A. Langerhans' cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement. *Pediatric Radiology*, 35, 2005: 103–115.
2. Bhatia S, Nesbit ME Jr., Egeler RM, Buckley JD, Mertens A, Robison, LL. Epidemiologic study of Langerhans cell histiocytosis in children. *Journal of Pediatrics*, 130, 1997: 774–784.
3. Cinberg JZ. Eosinophilic granuloma in the head and neck: a five year review with report of an instructive case. *Laryngoscope*, 88, 1978: 1281–1289.
4. Coppes-Zantinga, A, Egeler RM. The Langerhans cell histiocytosis X files revealed. *British Journal of Haematology*, 116, 2002: 3–9.
5. Cunningham MJ, Curtin HD, Jaffe R, Stool, SE. Otologic manifestations of Langerhans' cell histiocytosis. *Archives of Otolaryngology – Head & Neck Surgery*, 115, 1989: 807–813.
6. Davis SE, Rice DH. Langerhans' cell histiocytosis: current trends and the role of the head and neck surgeon. *Ear, Nose, & Throat Journal*, 83, 2004: 340–350.
7. Fernandez-Latorre F, Menor-Serrano F, Alonso-Charterina S. Langerhans cell histiocytosis of the temporal bone in pediatric patients: imaging and follow-up. *American Journal of Roentgenology*, 174, 2000: 217–221.
8. Hermans R, De Foer B, Smet MH, Leysen J, Feenstra L, Fossion E, Baert AL. Eosinophilic granuloma of the head and neck: CT and MRI features in three cases. *Pediatric Radiology*, 24, 1994: 33–6.
9. Irving RM, Broadbent V, Jones NS. Langerhans' cell histiocytosis in childhood: Management of head and neck manifestations. *Laryngoscope*, 104, 1994: 64–70.
10. Marioni G, De Filippis C, Stramare R, Carli M, Staffieri A. Langerhans' cell histiocytosis: temporal bone involvement. *Journal of Laryngology & Otolaryngology*, 115, 2001: 839–841.
11. McCaffrey TV, McDonald TJ. Histiocytosis X of the ear and temporal bone: review of 22 cases. *Laryngoscope*, 89, 1979: 1735–1742.
12. Quesada P, Navarrete ML, Perello E. Eosinophilic granuloma of the temporal bone. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 247, 1990: 194–196.
13. Shelby JH, Sweet RM. Eosinophilic granuloma of the temporal bone: Medical and surgical management in the pediatric patient. *Southern Medical Journal*, 76, 1983: 65–70.
14. Zeleník K, Mrázek J, Mrázková E, Pniak T, Chmurová R. Histiocytóza z Langerhansových buněk a její manifestace v oblasti spánkové kosti (Eozinofilní granulom spánkové kosti). *Otorinolaryng. a Foniat.*, 54, 2005; 4: 235–239.