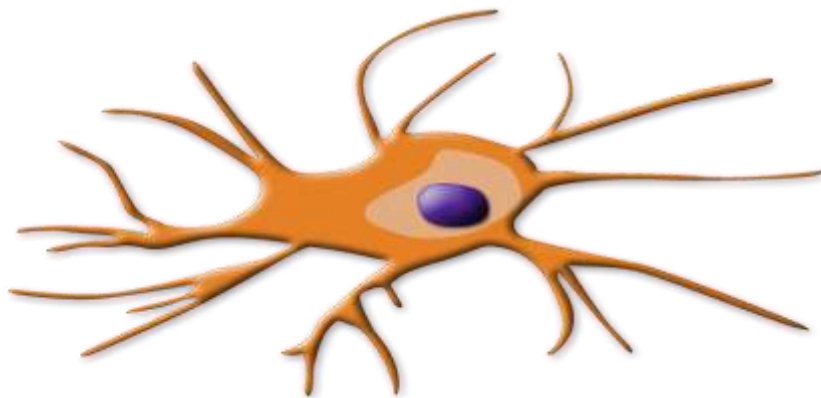


LANGERHANSO LAŠTELIŲ HISTIOCITIZĖ

Vaikų onkohematologė doc. Lina Ragelienė, Vaikų ligoninės Vaikų retųjų ligų koordinacinio centro Vaikų onkohematologinių ligų sektoriaus koordinatore

Langerhanso ląstelių histiocitizė apima didelę ligų grupę, kuriai būdinga dendritinių ląstelių proliferacija ir aktyvacija. 1868 m. vokiečių mokslininkas P. Langerhans atrado ir aprašė epidermio germinatyviniame sluoksnyje esančias dendritines ląsteles, kurios vėliau jo garbei buvo pavadintos Langerhanso ląstelėmis (LL). Įprastai Langerhanso ląstelės randamos epidermyje, burnos ir makšties gleivinėje, plaučiuose. Jos sudaro iki 1-2% visų epidermio ląstelių. LL dalyvauja imuninio atsako reakcijoje.



Sutrikus imuninei reguliacijai, veikiausiai dėl virusinės infekcijos, pasireiškia nekontroliuojama LL proliferacija, šios nebrandžios ląstelės infiltruoja visus organus ir audinius. Jos išskiria daug įvairių proteinų, citokinų, vimentiną, TNF, turi gausybę receptorių. Manoma, kad šios medžiagos ir lemia osteolizės, fibrozės ir kaulų čiulpų slopinimo mechanizmą sergant LLH. Kol kas vienos nuomonės, ar LLH yra onkologinės, ar uždegiminės-citokininės prigimties, nėra.

Sergamumas LLH – 0,2-1,0 100 000 vaikų. Berniukai serga 2 kartus dažniau negu mergaitės. Šia liga vaikai serga nuo naujagimystės iki 16 metų ir vyresni. LLH vaikai dažniau serga per pirmuosius 5 gyvenimo metus. Klinika priklauso nuo pažeidimo apimties, organų funkcijos sutrikimo, vaiko amžiaus. Mažiems vaikams liga dažniausiai prasideda neaiškiu karščiavimu, odos bėrimu ir neskausmingais nepūlingais galvos odos infiltratais. Dažnai šie ligoniai serga recidyvuojančiu ar lėtiniu ausų uždegimu. Infiltratams išnykus, kaukolėje susidaro įdubos (tiriant

rentgenų, pastebimi įvairaus dydžio osteolizės židiniai). Kartais išryškėja vienas išverstakumas arba necukrinio diabeto klinika dėl užpakalinės hipofizės dalies infiltracijos. Vaikai daug geria ir daug šlapinasi, tampa irzlūs, per mažai auga jų kūno masė, būna padidėję limfmazgiai, atopinis ar seborėjinis dermatitas su hemoraginio bėrimo elementais. Ilgainiui padidėja kepenys, blužnis. Dėl specifinio plaučių pažeidimo (plaučių mazgelių), ryškėja tachipnėja, dusulys, kosulys, cianozė, atsiranda pneumotoraksas ar eksudacinis pleuritas. Dėl kepenų pažeidimo mažėja baltymų, atsiranda vandenė, edemos. Ligoniai gali mirti nuo prisidėjusios infekcijos, hemoraginio sindromo arba nuo poliorganinio nepakankamumo.

Sisteminis odos pažeidimas esant išplitusiai ligos formai



Vyresniems vaikams ši liga dažniausiai pasireiškia kaulų skausmais dėl osteolizės. Esti vienas ar keli osteolizės židiniai su funkcijos sutrikimu arba be jo. Gali būti spontaninių kaulų lūžių. Kartais būna padidėję limfmazgiai, kepenys, blužnis, padidėjęs nervingumas, bendras silpnumas. Kraujo pokyčiai nespecifiniai: neryški anemija, nežymiai padidėjęs ar sumažėjęs leukocitų skaičius.

Esant priekinės hipofizės dalies pažeidimui, vaikai nustoja augti, atsiranda lytinio brendimo anomalijų, sutrinka mėnesinės, skydliaukės veikla. Užpakalinės hipofizio dalies pažeidimo metu išryškėja necukrinio diabeto klinika.

CNS pažeidimo sergant LLH požymiai: galvos skausmas, traukuliai, ataksija, intelekto stoka, tremoras, kalbos vystymosi defektai. Šie požymiai yra susiję su histiocitiniiais CNS infiltratais.

LLH nustatoma remiantis klinikiniais, rentgenologiniais, imunologiniais bei histologiniais tyrimais. Histologinis tyrimas atliekamas tiriant odos, limfmazgio, kaulo ar blužnies biopsinę medžiagą. Kartais ligą galima diagnozuoti tiriant lėtiniu otitu sergančiojo ausų išskyras.

Gydymas

Pagrindiniai prognozės faktoriai yra ligonio amžius ir ligos išplitimas. Žinoma, kad kaulų ir limfmazgių LLH prognozė geresnė bei šios formos gydomos lengviau negu generalizuota liga, dažnai pasibaigianti mirtimi. Gydymas priklauso nuo ligos formos: gydoma steroidiniais hormonais, chemoterapiniais vaistais, interferonu, monokloniniais antikūnais, nukreiptais prieš Langerhanso ląstelių paviršiaus antigeną CD1a.

Pagrindinės LLH komplikacijos: invalidumas dėl didelių kaulų defektų (sutrumpėjimo, deformacijų ir kt.), plaučių ar kepenų pažeidimai. Neuropsichiatrinių sutrikimų gali būti dėl negrįžtamų ligos sukeltų smegenų pokyčių ir dėl radioterapinio ar kitokio gydymo (sutrikusi atmintis, ataksija, piramidinė simptomatika, elgesio patologija). Gali būti endokrininių sutrikimų (necukrinis diabetas, sulėtėjęs augimas, skydliaukės funkcijos sutrikimai).