

KLINIČKE I LABORATORIJSKE KARAKTERISTIKE LANGERHANS HISTIOCITOZE KOD DECE

Zoran Igrutinović, Biljana Vuletić, Slavica Marković, Gordana Kostić
Pedijatrijska klinika Kragujevac; Medicinski fakultet Kragujevac

SAŽETAK

Uvod: Langerhans histiocitoza je retka bolest i po učestalosti je 20 do 25 puta redja od akutnih leukemija u dece. Klinički spektar ove bolesti je raznolik pa često dugo ostaje nedijagnostikovana. Kod mlađe dece se pojavljuje kao multisistemsko oboljenje sa ili bez znakova zahvaćenosti unutrašnjih organa (pluća, jetra i kosna srž). Kod starije dece je obično monosistemsko oboljenje sa najčešćom lokalizacijom u kosti. Klinički se ispoljavaju tri entiteta (solitarni eozinofilni granulom, Abt- Letterer- Siwe i Hand-Schuller- Christian), čiji se klinički znaci medjusobno prepliću.

Cilj rada: 1. Utvrditi dominantne kliničke simptome i znakove bolesti u Langerhans histiocitozi; 2. Utvrditi minimum laboratorijskih i drugih ispitivanja koja su neophodna za utvrđivanje dijagnoze i stadijuma bolesti.

Materijal i metode: Radjena je retrospektivna studija u kojoj su obradjeni pacijenti lečeni u periodu 1980-2005. God. u hematološkom odeljenju Univerzitetske Dečje klinike u Beogradu i hematološkom odseku Pedijatrijske klinike u Kragujevcu. Radjen je kompletan popis svih 39 pacijenata lečenih u pomenutom periodu. U radu su korišćeni istorije bolesti, epikrize, kao i dopunska ispitivanja ciljano radjena pri kontrolnim pregledima. Od statističkih metoda korišćeni su deskripcija podataka, tabele, grafikoni, a od metoda inferencijalne statistike Fisher-ov test i χ^2 test.

Rezultati rada: U ispitivanoj grupi bilo je 25 dečaka i 14 devojčica. Pacijenti su bili uzrasta 49 dana do 17 2/12 godina. Langerhans histiocitoza se javlja u svim uzrastima, ali je najveća učestalost u prve 3 godine života, dok je drugi manji pik učestalosti u periodu puberteta. Kod ispitivanih pacijenata dominantni klinički nalaz predstavlja tumefakt kosti (71,79%), a zatim kožne promene (33,33%) i nalaz na plućima (25,64%). Najveći broj pacijenata ima izolovane koštane lezije (51,61%), dok koštanu leziju uz zahvaćenost drugih organa srećemo u 38,71%. Najčešće su zahvaćene kosti kalvarije (80,64%), a potom butna kost (19,35%). Kožne promene su nadjene kod 13 (33,33%) pacijenata. Dominantne kožne promene su makulopapulozne lezije (46,16%), a potom papulozne promene (30,77%). Monosistemsko oboljenje je nadjeno u 56,41 % ispitivanih pacijenata, multisistemsko bez disfunkcije organa u 30,77%, a multisistemsko sa disfunkcijom organa u 12,82 %

pacijenata. Najčešća laboratorijska abnormalnost kod ispitivanih pacijenata je ubrzana sedimentacija eritrocita koja je nadjena kod 35 (97,43%) pacijenata, a zatim anemija i pozitivan Rtg pluća koji se sreće kod 25,64% pacijenata.

Zaključak: 1. Kod dece obolele od Langerhans histiocitoze dominantni klinički znak je tumefakt kosti, a potom kožne promene, ali i zahvaćenost gotovo svih organa.

Najčešće koštane lezije srećemo na kostima kalvarije. 2. Kod dece sa Langerhans histiocitozom neophodno je uraditi sedimentaciju eritrocita, kompletnu krvnu sliku, Rtg pluća, biopsiju promena i patohistološki pregled, ali i kompletni pregled organizma zbog moguće raširenosti bolesti.

Ključne reči: Langerhans, histiocitoza, deca