

Komentarz

Jak często kardiochirurg myśli o histiocytozie?

prof. nadzw. dr hab. n. med. Piotr Burczyński
Klinika Kardiochirurgii Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie



W ostatnich latach wzrasta liczba doniesień opisujących ewidentne zmiany morfologiczne w grasicy u pacjentów z rozpozną histiocytozą [1–4]. Zmiany w grasicy spowodowane histiocytozą z komórek Langerhansa (ang. *Langerhans cell histiocytosis* – LCH) są bardzo typowe u dzieci, jednak najczęściej stanowią zaledwie wycinek procesu systemowego, wieloukładowego. Znacznie rzadziej opisywana jest histiocytoza dotycząca wyłącznie grasicy. Gilcrease i wsp. [3] opisali zaledwie 7 przypadków LCH ze zmianami wyłącznie w grasicy. W grupie tej były 4 niemowlęta i 3 młodocianych w wieku 21–36 lat. Ciekawe, że u wszystkich młodocianych stwierdzono kliniczne objawy *Myasthenia gravis*, a LCH rozpoznano po usunięciu grasicy.

Novak i wsp. [2] w swojej pracy przedstawili przypadek 11-miesięcznego niemowlęcia, u którego usunięto zmienioną morfologicznie grasicę w trakcie korekcji tetralogii

Fallota (ang. *tetralogy of Fallot* – TOF). Badanie histopatologiczne potwierdziło obecność komórek Langerhansa. U pacjenta nie wdrożono żadnej innej celowej terapii i w 19 miesięcy po tymektomii pacjent czuje się bardzo dobrze i jest bezobjawowy. Ten sam autor u kolejnych 22 operowanych dzieci z powodu wady serca usunął podejrzaną z wyglądu i budowy grasicę i postał ją na badanie histopatologiczne. Badania te dały jednak wynik negatywny.

Jaworski i wsp. w swojej pracy przedstawiają przypadek 20-miesięcznej dziewczynki, u której na podstawie badania histopatologicznego grasicy usuniętej w trakcie operacji z powodu ubytku przegrody międzyprzedsionkowej typu II (ang. *atrial septal defect II* – ASD II) rozpoznano histiocytozę z komórek Langerhansa. Operatorów do pobrania grasicy na badanie histopatologiczne skłoniło m.in. bardzo dokładne zebranie wywiadu. Na jego podstawie dowiedziano się, że u dziecka w wieku 13 miesięcy stwierdzono palpacyjnie zmianę guzowatą kości czaszki (lewa kość skroniowa). Choć zmiana ta samoistnie ustąpiła, dziewczynkę zakwali-

fikowano do dalszej diagnostyki w kierunku histiocytozy. Guzkowate zmiany w mięszu grasicy potwierdziły podejrzenie i pobrany preparat wysłano do badania histopatologicznego. Badanie to potwierdziło rozpoznanie i dzięki temu po zabiegu kardiochirurgicznym dziewczynkę przekazano do dalszego leczenia w Poradni Onkologicznej.

Opis tego przypadku przypomina kardiochirurgom, a w szczególności kardiochirurgom dziecięcym, o konieczności zwrócenia uwagi na zmiany makroskopowe i morfologiczne w grasicy. W operacjach na otwartym sercu u dzieci grasica jest usuwana praktycznie w każdym przypadku, aby uzyskać lepszy dostęp do serca i naczyń, zapobiec ewentualnym krwawieniom i obrzękowi tego narządu po operacji i związanego z tym ucisku okolicznych struktur znajdujących się w śródpiersiu. Sądzę, że przy tak dużej liczbie operacji na otwartym sercu u dzieci (w ciągu ostatnich lat – kilka tysięcy) zapewne prawdopodobne było przeoczenie nielicznych przypadków histiocytozy umiejscowionej w grasicy. Praca ta przypomina wszystkim kardiochirurgom o takiej ewentualności i wzmacnia – jak to nazywają autorzy – „czujność onkologiczną”. Uzasadnia pobieranie grasicy w trakcie zabiegów kardiochirurgicznych na badania histopatologiczne w przypadku jakichkolwiek wątpliwości w ocenie morfologicznej gruczolu. Jest to bardzo ważne, ponieważ rokowanie wcześniej wykrytej histiocytozy,

a zwłaszcza histiocytozy umiejscowionej jedynie w grasicy, umożliwia włączenie właściwej terapii onkologicznej i daje bardzo dobre wyniki (praktycznie 100% wyleczeń). Pośród wielu tysięcy dzieci operowanych w Klinice Kardiochirurgii Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” z powodu wrodzonej wady serca w ciągu przeszło 30 lat ani razu nie stwierdzono podejrzenia histiocytozy. Wcale to jednak nie oznacza, że nie przeoczono pojedynczych przypadków.

Należy mieć nadzieję, że dzięki tej pracy wzrośnie świadomość i wiedza kardiochirurgów dotycząca LCH, a wykrywalność i skuteczność leczenia tej rzadkiej onkologicznej choroby wzrośnie.

Piśmiennictwo

1. Hamoudi AB, Newton WA Jr, Mancer K, Penn GM. Thymic changes in histiocytosis. *Am J Clin Pathol* 1982; 77: 169-173.
2. Novak L, Castro CY, Listinsky CM. Multiple Langerhans cell nodules in an incidental thymectomy. *Arch Pathol Lab Med* 2003; 127: 218-220.
3. Gilcrease MZ, Rajan B, Ostrowski ML, Ramzy I, Schwartz MR. Localized thymic Langerhans' cell histiocytosis and its relationship with myasthenia gravis. Immunohistochemical, ultrastructural, and cytometric studies. *Arch Pathol Lab Med* 1997; 121: 134-138.
4. Lee BH, George S, Kutok JL. Langerhans cell histiocytosis involving the thymus. A case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2003; 127: e294-e297.