

Erdheimova-Chesterova nemoc v obrazech

P. Szturcz¹, Z. Adam¹, R. Koukalová², Z. Řehák², J. Neubauer³, J. Prášek⁴, M. Doubek¹, R. Hájek¹, J. Mayer¹

¹ Interní hematologická klinika LF MU a FN Brno, pracoviště Bohunice, přednosta prof. MUDr. Jiří Mayer, CSc.

² Oddělení nukleární medicíny, PET centrum Masarykova onkologického ústavu Brno, přednosta prim. MUDr. Karol Bolčák

³ Radiologická klinika Lékařské fakulty MU a FN Brno, pracoviště Bohunice, přednosta prof. MUDr. Vlastimil A. Válek, CSc.

⁴ Klinika nukleární medicíny Lékařské fakulty MU a FN Brno, pracoviště Bohunice, přednosta doc. MUDr. Jiří Prášek, CSc.

Souhrn: Erdheimova-Chesterova choroba (ECD) je vzácné onemocnění ze skupiny „non-Langerhans cell“ histiocytóz charakterizované proliferací pěnitých histiocyty (foamy histiocytes) a jejich infiltrací do různých tkání a orgánů, typicky dlouhých kostí dolních končetin. U pacientů s ECD bývají při vyšetření zobrazovacími metodami popisovány různé patologické změny včetně přítomnosti osteosklerózy, infiltrace hypofýzy, periaortální fibrózy (coated aorta) či fibrózy retroperitoneální, která připomíná Ormondovu chorobu. V této práci prezentujeme naši sbírku 83 snímků těchto a mnoha dalších zajímavých nálezů uspořádaných do 17 obrazů. Jsou zde publikována zobrazení získaná konvenční radiografií (RTG), výpočetní tomografií (CT), magnetickou rezonancí (MR), klasickou scintigrafií skeletu, jednofotonovou emisní výpočetní tomografií (SPECT) i pomocí hybridního zobrazování pozitronovou emisní tomografií (PET), případně v kombinaci se současně snímanými celotělovými skeny výpočetní tomografie (CT), tzv. PET/CT vyšetření. Závěrem zdůrazňujeme význam celotělového PET/CT vyšetření, které při současném snímání celých dolních končetin zobrazí typickou oboustrannou symetrickou osteosklerózu dlouhých kostí s difúzně zvýšenou aktivitou radiofarmaka (fluorodeoxyglukózy – FDG).

Klíčová slova: Erdheimova-Chesterova choroba – osteoskleróza – diabetes insipidus centralis – periaortální fibróza – retroperitoneální fibróza – konvenční radiografie – CT – MR – scintigrafie skeletu – SPECT – PET/CT

Erdheim-Chester disease in pictures

Summary: Erdheim-Chester disease (ECD) characterized by proliferation of foamy histiocytes and their infiltration into various tissues and organs, typically the long bones of the lower extremities, is a rare disease of the non-Langerhans cell histiocytosis group. In the patients with ECD during examinations by imaging methods various pathologic changes are described, including osteosclerosis, infiltration of the hypophysis, periaortic fibrosis (coated aorta) as well as retroperitoneal fibrosis reminding of Ormond's disease. In this work we are presenting our collection of 83 images depicting these and many other interesting findings arranged into 17 pictures. Published here are images obtained by conventional radiography (CR), computed tomography (CT), magnetic resonance imaging (MRI), traditional bone scintigraphy, single photon emission computed tomography (SPECT) and also by means of positron emission tomography (PET) or hybrid PET/CT imaging if need be. In conclusion, we underline the importance of whole-body PET/CT acquisition, including lower limbs, which depicts typical bilateral symmetric osteosclerosis of the long bones with diffusely increased radiopharmakon (fluorodeoxyglucose) uptake.

Key words: Erdheim-Chester disease – osteosclerosis – diabetes insipidus centralis – periaortic fibrosis – retroperitoneal fibrosis – conventional radiography – CT – MR – skeletal scintigraphy – SPECT – PET/CT

Úvod

V roce 1930 popsal americký kardiolog William Chesterspolu se svým vídeňským kolegou, patologem Jakobem Erdheimem, případy 2 nemocných s „lipoidní granulomatózou“ (lipoid granulomatosis) [1]. Pojem Erdheimova-Chesterova choroba (Erdheim-Chester disease – ECD) však poprvé zmiňuje až o 42 let později Henry Jeff, který publikoval zprávu o 3. a 4. případu tohoto onemocnění [2].

ECD je vzácné idiopatické onemocnění charakterizované proliferací histiocyty obsahujících tukové inkluze. Histiocyty pak mají pěnité charakter

(foamy histiocytes). Tyto patologické, pěnité histiocyty pravidelně proliferují v dlouhých kostech dolních končetin, což vede k typickému obrazu zbytnění trabekul a kortikalis v tibiích a femorech. Mohou však infiltrovat i oblasti retroperitonea, mediastina, plic, srdce, sleziny a jater, kůže či orbity a CNS se vznikem zánětlivých a fibrotických změn. Imunohistochemické vyšetření prokazuje typický imunofenotyp (CD68⁺, CD1a⁺, S100⁺, u minoritního počtu pacientů S-100⁺) [3].

Dle WHO klasifikace maligních krevních chorob patří ECD do kategorie diseminovaného juvenilního xantogra-

nulomu, který tvoří samostatnou jednotku ve skupině histiocytárních nemocí. Maligní histiocytární nemoci tvoří nepatrný zlomek všech krevních chorob. Nejčastější z této skupiny nemocí je histiocytóza z Langerhansových buněk, ale i ta je velmi vzácná a v dospělosti se její incidence odhaduje na 1–5 nemocných na 1 milion obyvatel [4]. ECD je podstatně vzácnější, počet popsanych případů ve světě se v roce 2004 pohyboval kolem 100, v roce 2008 jich v lékařské literatuře bylo napočítáno přes 300 [5,6].

Onemocnění se vyskytuje až v dospělém věku s věkovým průměrem 54 let,



Obr. 1. RTG hlavy. Mírné zneostření architektoniky spongiózy levého rámu dolní čelisti a ve srovnání i levé maxily, jinak bez strukturálních změn kalvy.

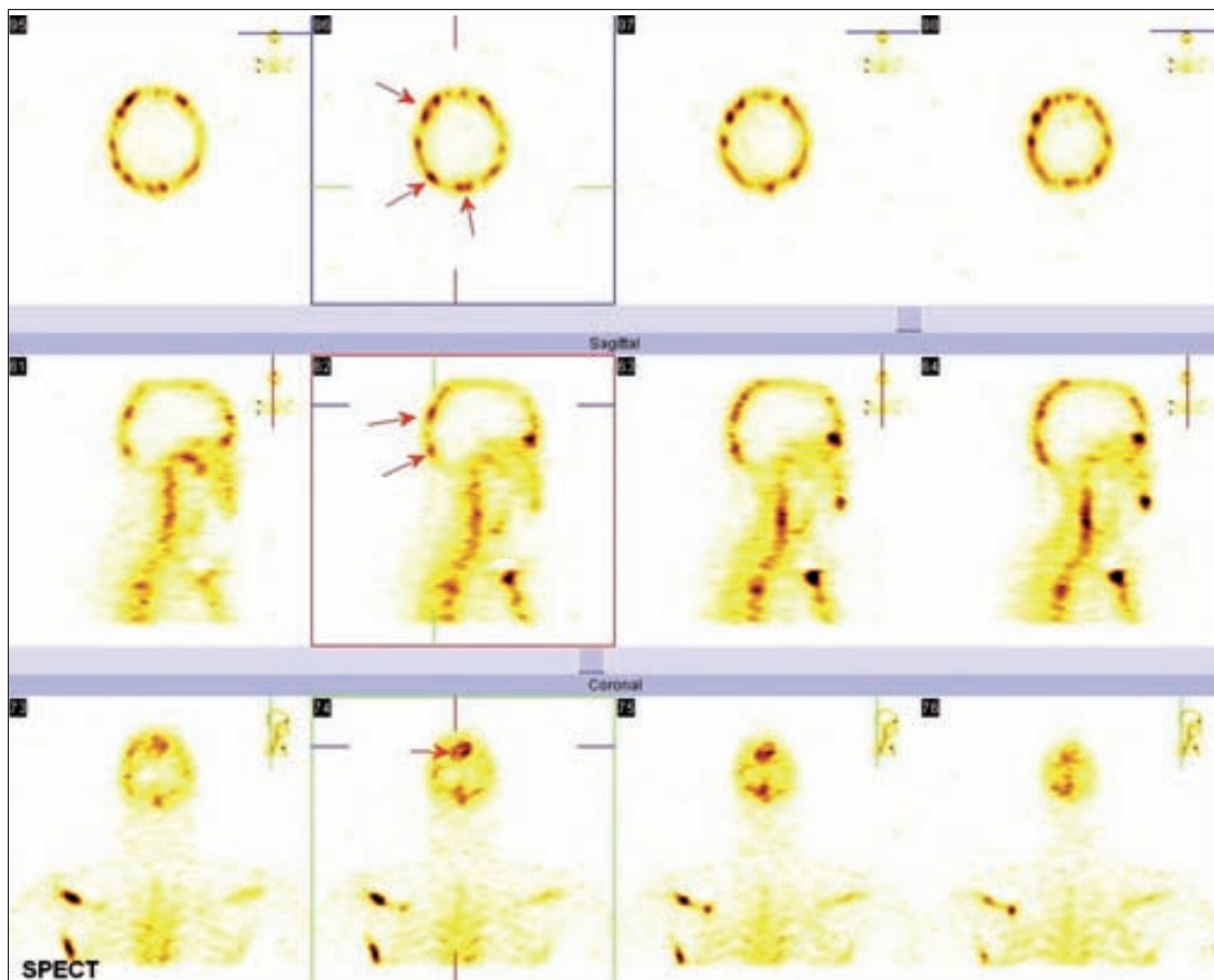
má velmi variabilní příznaky, a je proto obtížně rozpoznatelné. Klinická manifestace sahá od benigních asymptomatických ložisek až po multisystémové chemorezistentní onemocnění s infaustní prognózou. Klasickým a téměř vždy přítomným projevem je osteoskleróza tibí a femorů, která může působit bolesti, ale také vést až k patologické fraktuře. Mimokostní postižení je u této nemoci popisováno v 50 % případů. Plicní fibróza s dušností a srdeční selhání jsou nejčastější příčiny úmrtí [6–8].

V této práci prezentujeme naši sbírku 83 snímků z různých zobrazovacích modalit získaných při několikaletém sledování 2 pacientů s ECD na naší klinice. Tyto snímky jsme tematicky uspo-

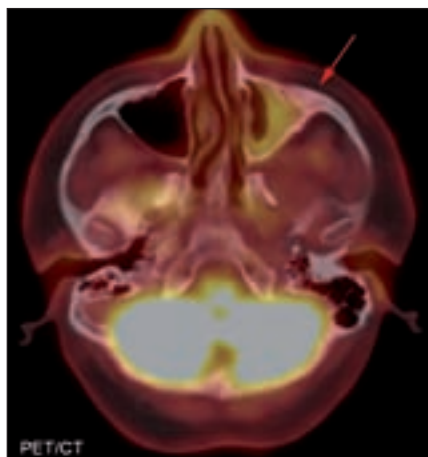
řádali do 17 obrazů. Čtenáři tak mají možnost seznámit se s nálezy typickými pro ECD na konvenční radiografii (RTG), výpočetní tomografii (CT), magnetické rezonanci (MR), klasické scintigrafii skeletu, jednofotonové emisní výpočetní tomografii (SPECT) i na hybridním zobrazování pozitronovou emisní tomografií (PET), případně v kombinaci se současně snímanými celotělovými skeny výpočetní tomografií (CT), tzv. PET/CT vyšetření.

Hlava (obr. 1–4 a 16)

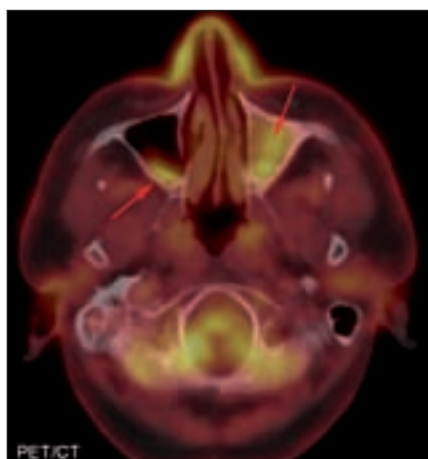
V oblasti hlavy je nejčastěji popisována infiltrace orbity vedoucí k exoftalmu a dále xantogranulomatózní kožní projevy kolem očníce. Byly popsány projevy nitrolební hypertenze a přítom-



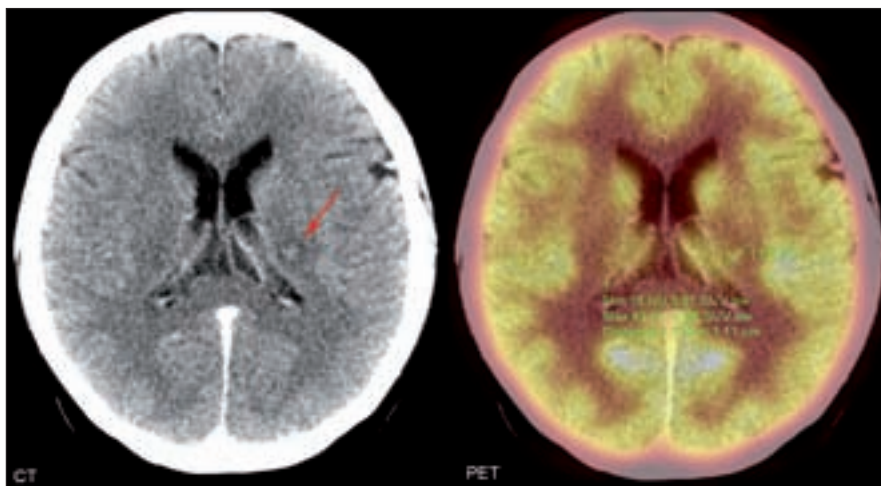
Obr. 2. Podrobné zobrazení kalvy metodou SPECT. Šipkami jsou označena některá ložiska zvýšeného vychytávání radiofarmaka.



Obr. 3. PET/CT hlavy. Sklerotizace mediální části levé jářmové kosti. PET komponenta zachycuje difúzně zvýšenou aktivitu radiofarmaka 2-[^{18}F]-fluoro-2-deoxy-D-glukózy (^{18}F -FDG) v místech strukturálních změn popisovaných na CT.



Obr. 4. PET/CT hlavy. Nevýrazný měkkotkáňový lem na zadní stěně pravého maxilárního sinu. Měkkotkáňové struktury v levém maxilárním sinu, maximum změn laterálně a bazálně. PET komponenta zachycuje difúzně zvýšenou aktivitu FDG v místech strukturálních změn popisovaných na CT. K verifikaci nálezu v levém antru podstoupil pacient supraturbanální antrostomii, při níž byla popsána dutina vyplněná tuhou jizevnatou tkáně bílavého zbarvení. Po subtotální exenteraci maxilární dutiny byl vzorek tkáně odeslán k histologickému vyšetření. Imunohistochemická analýza prokázala CD68 pozitivní buňky a stav byl následně, i s ohledem na nález sklerotických změn okolního skeletu na PET/CT vyšetření, uzavřen jako infiltrace levé čelistní dutiny při postižení Erdheimovou-Chesterovou chorobou.



Obr. 5. CT a PET mozku. Vlevo v oblasti talamu je patrné drobné ložisko smíšených denzit asi 1 cm v průměru (centrum izodenzní s jádrem talamu, lehce hypodenzní okraj). Dále pak ani v zadní jámě, ani supratentoriálně neprokazujeme případné patologické ložiskové změny. Útvary střední čáry bez dislokace. Komorový systém není rozšířený. Ložisko mozku je na PET komponentě pro přítomnost fyziologicky vysoké aktivity pozadí nehodnotitelné.

nost měštnavé papily. Chorobným procesem však mohou být postiženy i paranazální dutiny [5,9].

Triáda příznaků diabetes insipidus, exoftalmus a kostní změny připomíná Handovu-Schüllerovu-Christianovu chorobu neboli jednu z klinických forem histiocytózy z Langerhansových buněk [4].

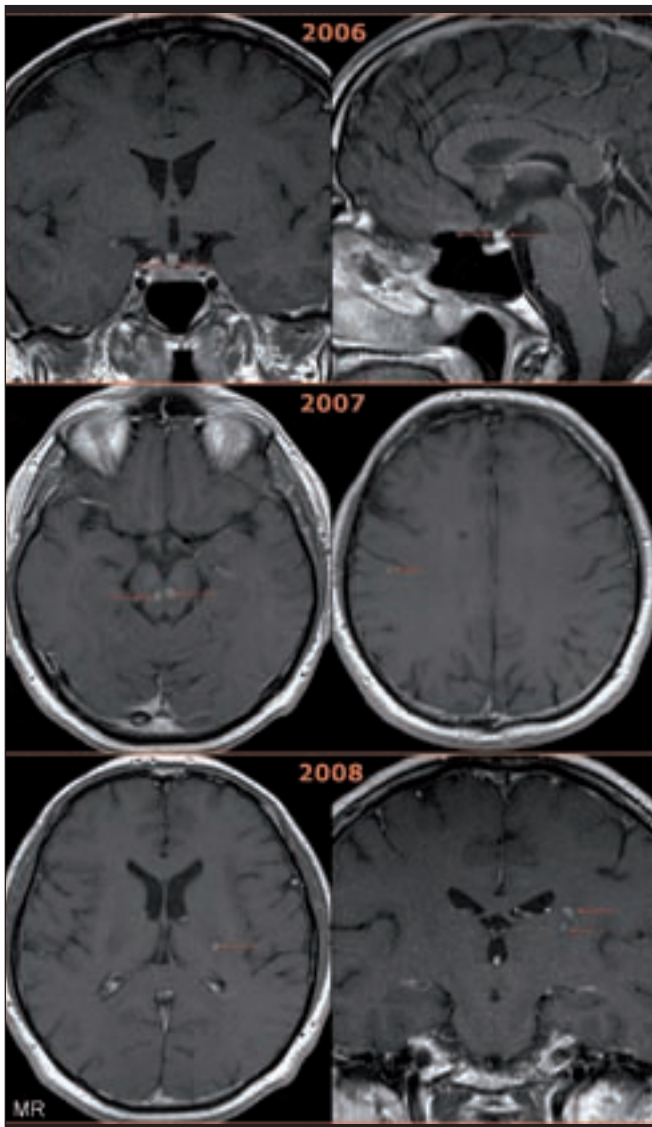
Centrální nervový systém (obr. 5, 6)

Postižení centrálního nervového systému (CNS) je možno rozdělit do 3 typů. Pro 1. typ jsou charakteristické infiltrace v oblasti kmene, mozečku a mozku. Vyskytuje se u 44 % pacientů. Druhým typem (37 %) je meningeální postižení s tumory, které tvarem odpovídají meningeomům, a s nodulárním zduřením dura mater. Třetí typ (19 %) je spojením předchozích, tedy infiltrativního a meningeálního postižení CNS. Optimálním způsobem jejich znázornění je MR. Ložiska jsou hypersignální v T2 váženém obraze a sytí se po aplikaci gadolinia v T1 váženém obraze. Byla popsána prolongovaná retence kontrastní látky.

Diabetes insipidus bývá přítomen asi u 25 % případů. Změny vedou k atrofii zadního laloku hypofýzy. Tito nemocní mívají na MR vyšetření ztrátu hyperintenzního signálu z posterior-

ního laloku hypofýzy a zesílení infundibula, případně infiltraci stopky hypofýzy. MR nálezy jsou však nespecifické a diagnózu může ověřit pouze histologický rozbor tohoto infiltrátu. Získat reprezentativní histologický vzorek ze stopky hypofýzy však není snadné ani bez rizika, a tak se v praxi doporučuje provést celkové vyšetření s cílem odhalit extrakraniální projevy nemoci infiltrující stopku hypofýzy [7]. Na základě našich zkušeností považujeme PET/CT vyšetření za nejvhodnější modalitu v této indikaci.

Diabetes insipidus bývá v některých případech prvním projevem nemoci a infiltrace v oblasti stopky hypofýzy může být na MR patrná až při kontrolním vyšetření po určitém čase od prvních příznaků. Někdy bývá v době stanovení diagnózy zjištěna i snížená hladina gonadotropinů a dalších hormonů [10]. Nález infiltrace v oblasti stopky hypofýzy je velký diferenciálně diagnostický problém. Je sice možné provedení biopsie tohoto infiltrátu, ale ne vždy biopsie infiltrátu vede k diagnóze. Sheu popisuje punkci infiltrátů s nálezem pseudoinflamatorní infiltrace, kdy se až sekčně potvrdila souvislost s Erdheimovou-Chesterovou nemocí [11]. V diferenciální diagnostice infiltrátů v oblasti infundibula



Obr. 6. Postižení CNS u pacienta s Erdheimovou-Chesterovou chorobou zobrazené na MR mozku v T1 vážené sekvenci po aplikaci kontrastní látky.

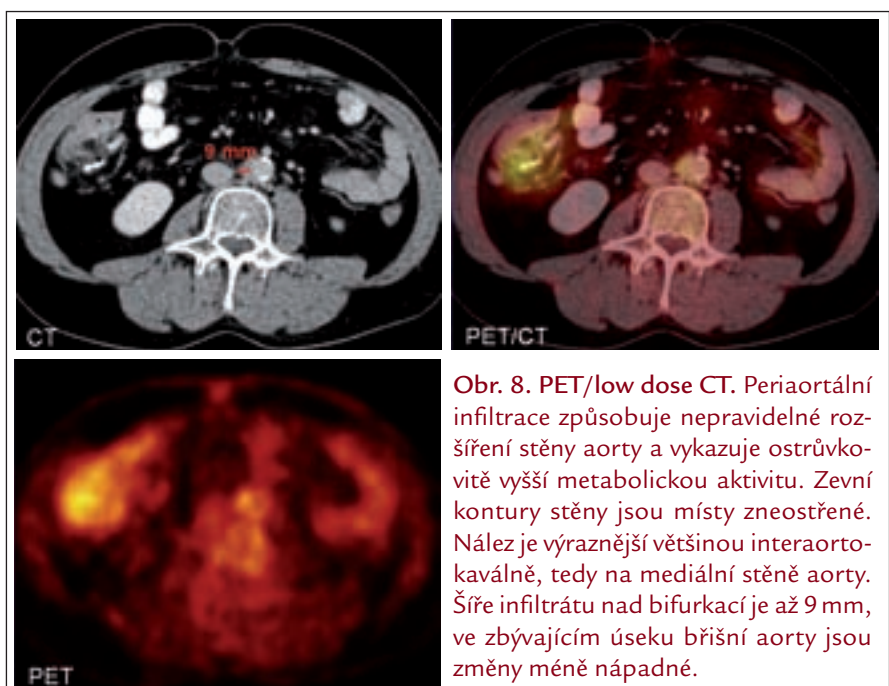
2006: koronární (vlevo) a sagitální (vpravo) rovina. Postkontrastně se sytící ložiskové zbytnění stopky hypofýzy na 4–5 mm u pacienta s příznaky diabetu insipidu. (Normální stopka hypofýzy se nálevkovitě zužuje, v úrovni chiasma opticum měří kolem 3 mm a při vyústění do hypofýzy jen 1–2 mm [3].) Byla provedena endoskopická stereotakticky navigovaná parciální resekce stopky hypofýzy, dle histologického vyšetření byl však nález nespecifický a odpovídal lymfoidní zánětlivé infiltraci v oblasti hypofýzy. Absenci morfologie typické pro Erdheimovu-Chesterovu chorobu (pěnité makrofágy, mnohojaderné obrovské buňky Toutonovy, fibroblastické pozadí) popisují i jiní autoři a její příčina není dosud objasněna. Analogii lze hledat u pacientů s neurodegenerativními projevy histiocytózy z Langerhansových buněk, u nichž byly i sekčně nalezeny pouze lymfocytární infiltráty. Bylo spekulováno, že celé neurodegenerativní poškození může mít podklad maligní chorobou indukované degenerativní změny. Je tedy možné, že infiltrace CNS pěními histiocyty provází natolik intenzivní zánětlivá reakce, že cílené biopsie nemusí diagnózu Erdheimovy-Chesterovy choroby odhalit, a někteří autoři proto doporučují při diferenciální diagnostice infiltrace stopky hypofýzy vždy vyšetření dolních končetin, zda nejsou přítomny znaky charakteristické pro ECD [3,11,12].

2007: transverzální roviny. Vlevo patrná nová ložiska v mesencephalu s postkontrastně se sytícím centrem a cirkulárním jemným lemem kolaterálního edému, vpravo pak tečkovité ložisko subkortikálně.

2008: transversální (vlevo) a koronární (vpravo) rovina. Nová ložiska v oblasti levého zadního raménka kapsuly interny. U pacienta se projevila nová neurologická symptomatika ve formě dysartrie středního stupně, reflexologická převaha na pravé dolní končetině a porucha alternujících pohybů levé ruky.



Obr. 7. CT a PET/CT břicha. Zvýšení denzity perirenálního tuku, zneostření kontur obou ledvin, více vlevo. Náznačeno cirkulární zesílení stěny břišní aorty místy až na 6 mm v průměru (méně výrazný je nález též na hrudní aortě a na společných ilických tepnách těsně pod bifurkací aorty, více vpravo). PET komponenta zachycuje difúzní zvýšenou aktivitu FDG v místech perirenálních a periaortálních změn.



Obr. 8. PET/low dose CT. Periaortální infiltrace způsobuje nepravidelné rozšíření stěny aorty a vykazuje ostrůvkovitě vyšší metabolickou aktivitu. Zevní kontury stěny jsou místy zneostřené. Nález je výraznější většinou interaortokaválně, tedy na mediální stěně aorty. Šíře infiltrátu nad bifurkací je až 9 mm, ve zbývajícím úseku břišní aorty jsou změny méně nápadné.



Obr. 9. CT hrudníku. Dorzální stěna sestupné aorty je zesílena nepravdělně až na 6 mm.

Obr. 10. ▼ Charakteristická patologie v oblasti pánevního pletence z pohledu různých zobrazovacích modalit.

CT a PET/CT (1): Nepravdělná struktura s nápadnými sklerotickými okrsky, místy v terénu prořídle struktury v oblasti obou lopat kostí kyčelních. PET komponenta zachycuje difúzně zvýšenou aktivitu FDG v místech strukturálních změn popisovaných na CT.

SPECT (2) a scintigrafie skeletu (5): Zvýšená aktivita radiofarmaka v oblasti kosti sedací a stydké vlevo, v oblasti kosti kyčelní vpravo a dále v oblasti levého sakroiliakálního skloubení.

PET/CT (3): Nepravdělná struktura s nápadnými sklerotickými okrsky, místy v terénu prořídle struktury v oblasti levé kosti stydké a levé kosti sedací. PET komponenta zachycuje difúzně zvýšenou aktivitu FDG v místech strukturálních změn popisovaných na CT.

RTG (4): Mírné zahuštění struktury spongiozy v okolí pravého acetabula, krčku lopaty kosti kyčelní.

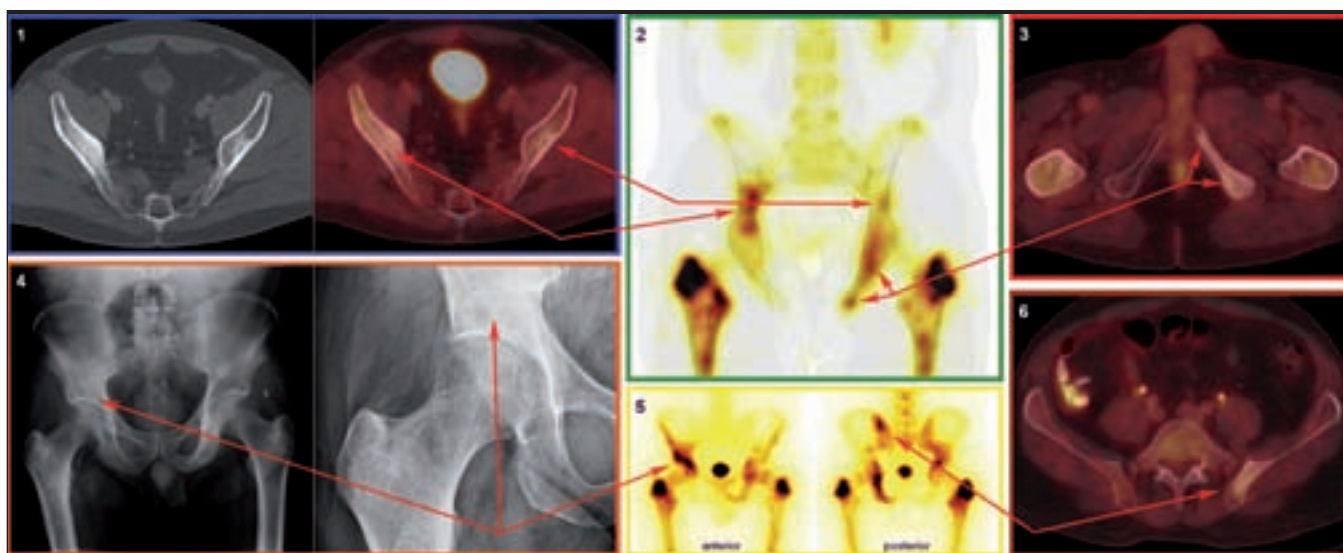
PET/CT (6): Nepravdělná struktura s nápadnými sklerotickými okrsky, místy v terénu prořídle struktury vlevo v lopatě kosti kyčelní v blízkosti sakroiliakálního skloubení. PET komponenta zachycuje difúzně zvýšenou aktivitu FDG v místech strukturálních změn popisovaných na CT.



Obr. 11. Srovnání normálního nálezu na skiagramu stehenních kostí a nálezu při postižení skeletu Erdheimova-Chesterovou chorobou.

(1) Symetrické difúzní postižení osteosklerotickým procesem s ušetřením středních diafýz a distálních epifýz femorů. Kortikalis je v proximální a distální diafýze z vnější strany ztlustělá. V detailu je znázorněno zúžení dřevné dutiny stehenní kosti u nemocného v porovnání s normálním nálezem. Na rozdíl od řady kortikálních apozic (renální osteodystrofie, potraumatické stavy a další), které po přestavbě dřevné dutiny zachovávají nebo je zúžení přítomno jen v krátkém úseku, dochází u pacientů s Erdheimovou-Chesterovou chorobou k pozvolnému zužování dřevné dutiny, aniž by byly kromě zesilování kortikalis patrné jednoznačné změny struktury skeletu.

(2) Oboustranně difúzní zvýšení opacity stehenních kostí zesílením kompakty, která zužuje projasnění nitrodřevné dutiny.





Obr. 12. Zobrazení tibie metodou konvenční radiografie (RTG) a metodou multidetektorové výpočetní tomografie (MDCT).

(1) MDCT, MIP rekonstrukce v koronární rovině: zřetelná osteoporotická struktura s osteosklerotickými ložisky.

(2) RTG: tečkami jsou označena osteosklerotická ložiska.

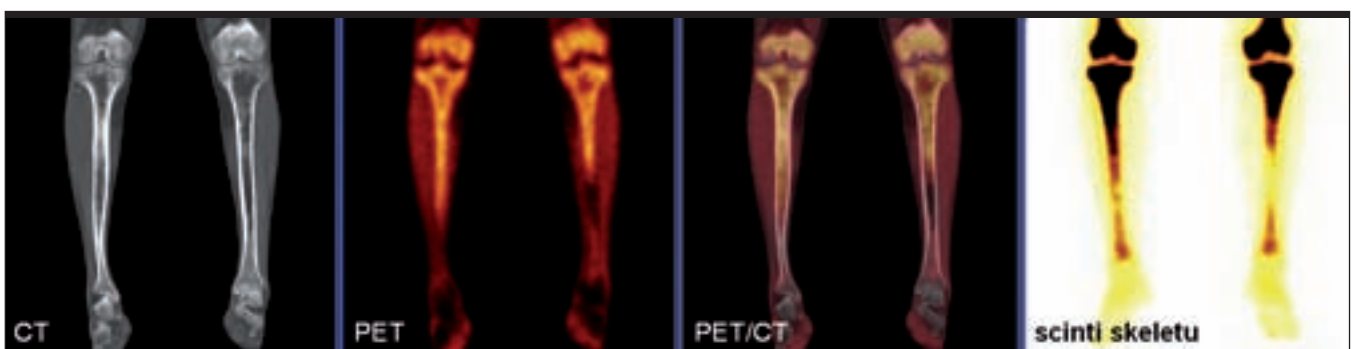
(3) MDCT, axiální rovina: patrné je zesílení hydroxyapatitových struktur kortikalis a spongiozy.

a stopky hypofýzy připadá v úvahu neurosarkoidóza, Erdheimova-Chesterova nemoc, histiocytóza z Langerhansových buněk a lymfocytární hypofýzita [3].

Postižení CNS způsobuje kromě diabetes insipidus také ataxii a parézy, méně často jsou přítomny bolesti hlavy, neuropsychiatrické či kognitivní poruchy, senzorické poruchy či parézy hlavových nervů, může však dojít i k úplnému výpadku hormonální aktivity hypofýzy (panhypopituitarismus). Neurologické postižení může vést k postupnému zhoršování funkce CNS [7].

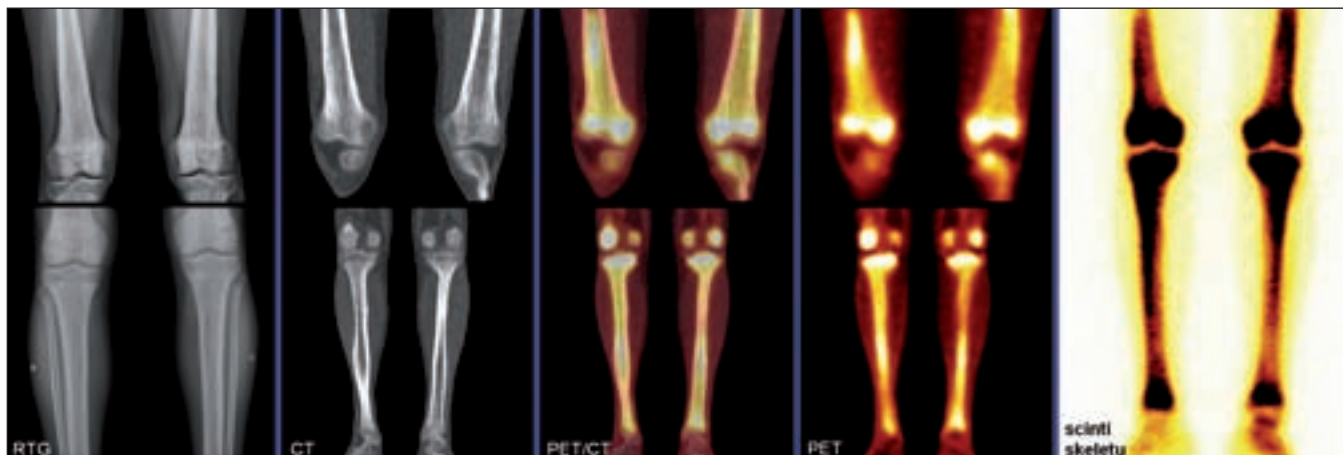
Břicho (obr. 7, 8)

V oblasti břicha se nemoc nejčastěji projevuje retroperitoneálními infiltráty a fibrotizací. Tyto projevy vedou k obstrukční nefropatii. Zobrazovacími vyšetřeními je prokazatelná retroperitoneální a perirenální infiltrace a fibrotické změny. Pokud dominuje aktivita nemoci v oblasti retroperitonea, je možná záměna s Ormondovou chorobou (idiopatická retroperitoneální fibróza) [13]. Literatura popisuje případy, kdy byly provedeny biopsie této zdánlivě maligní infiltrace retroperitonea a histologické hodnocení odebraného materiálu vyznělo nespecificky – „pojivová fibrózní tkáň s fokálními známkami zánětu“ [14]. V některých případech právě retroperitoneální infiltrace, fibrotizace byla první známkou

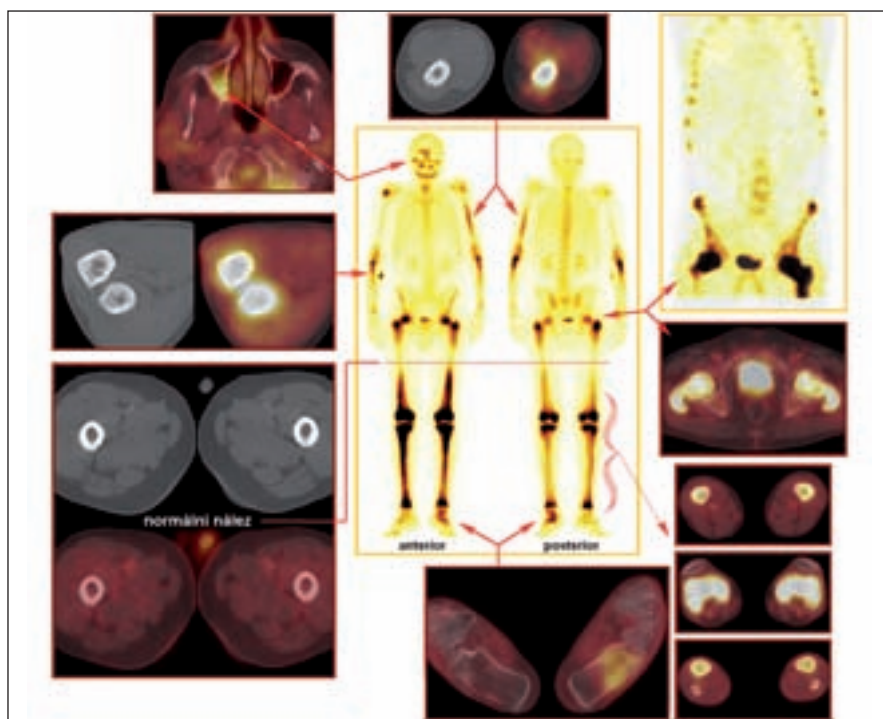


Obr. 13. Srovnání nálezů na CT, PET a klasické kostní scintigrafii u pacienta s Erdheimovou-Chesterovou chorobou.

Na CT je patrná nepravidelná sklerotizace dřevité dutiny obou stehenních i holenních kostí vyjma krátkého úseku střední třetiny levé tibie. V PET obrazu se zobrazila ložiska patologického hypermetabolismu glukózy v proximálních částech obou tibií (více vpravo), kde byla zároveň popsána patologická akumulace radiofarmaka i na celotělovém scintigramu skeletu.



Obr. 14. Postižení kostí dolních končetin u pacienta s Erdheimovou-Chesterovou chorobou, zobrazení pomocí konvenční radiografie (RTG), výpočetní tomografie (CT), pozitronové emisní tomografie (PET), hybridního PET/CT vyšetření a klasické kostní scintigrafie. Na RTG i CT je patrné oboustranné osteosklerotické postižení femorů a bérceových kostí, které vykazuje patologický hypermetabolismus glukózy na PET i zvýšenou akumulaci radiofarmaka (technecium pyrofosfátu) na scintigrafii skeletu.

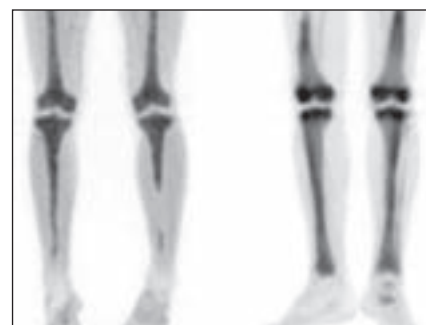


Obr. 16. Srovnání nálezů z PET, PET/CT, klasické kostní scintigrafie a SPECT vyšetření u pacienta s Erdheimovou-Chesterovou chorobou.

Celotělová scintigrafie skeletu (uprostřed) a SPECT (vpravo nahoře): Abnormální akumulace radiofarmaka v oblasti hlavy vpravo (zygomatický oblouk, frontální oblast a mandibula), v oblasti horních končetin (střední část levé pažní kosti, proximální části vřetenních kostí oboustranně a v pravém ramenním kloubu) a dále i v oblasti dolních končetin (proximální třetina a distální polovina obou stehenních kostí, obě kosti holenní a kost hlezenní a patní vlevo).

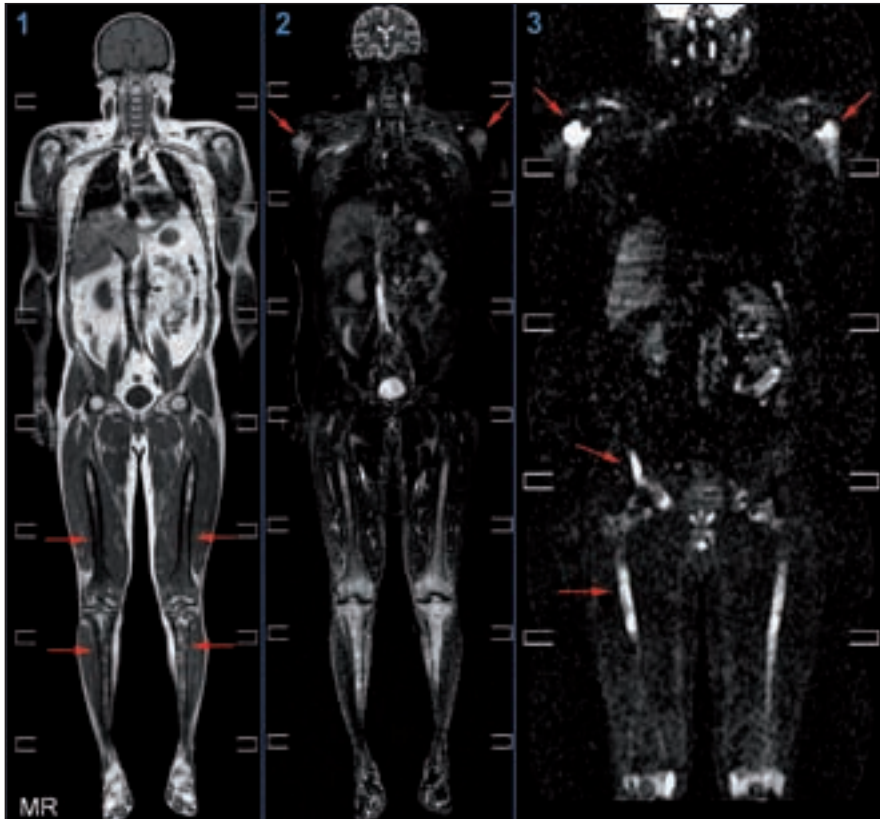
PET a PET/CT: Diskrétní rozšíření a struktura s vyšší densitou dorzální části laterální stěny dolní poloviny pravého maxilárního sinu, méně nápadný nález také v dorzální části mediální stěny ve stejné etáži. Stejný charakter změn zasahuje kaudálně až do dorzální části alveolárního výběžku maxily vpravo. Výše popsané změny mají pozitivní korelát v PET obraze. Na bázi pravého maxilárního sinu je minimální měkkotkáňový lem.

Výrazně sklerotická struktura skeletu je prostoupěna osteolytickými okrsky, v úsecích diafýz je patrné zesílení kompakty, rovněž se zobrazila patologická struktura dřevnaté dutiny se zvýšením density tkáně v okrajích. Patologická struktura je v oblasti horních končetin (převážná část levého humeru pouze s vynecháním proximální části, v pravém humeru naopak okrsek patologické struktury v oblasti hlavičky a v blízkosti loketního kloubu, z větší části je postižena ulna a radius oboustranně s maximem změn v proximálních úsecích) a v oblasti dolních končetin (oba femory s vynecháním úseku asi střední třetiny diafýz, obě tibie, neúplně obě fibuly, vlevo výrazně kost patní, vpravo je v kosti patní jen nevýrazný okrsek při dolním okraji).



Obr. 15. MIP (Maximum Intensity Projections) PET dolních končetin u 2 pacientů s Erdheimovou-Chesterovou chorobou, kterými lze získat trojrozměrnou představu o distribuci radiofarmaka fluorodeoxyglukózy (FDG).

Ložiska zvýšené akumulace radiofarmaka nacházíme u obou pacientů bilaterálně ve stehenních a bérceových kostech s maximem postižení v oblasti distálních femorů a proximálních tibí.



Obr. 17. Celotělové vyšetření metodou magnetické rezonance, zobrazení v koronární rovině

(1) T1 vážená sekvence: Patrný je abnormálně snížený signál z kostní dřeně s maximem v oblasti obou femorů a tibíí oboustranně. Nehomogenity jsou přítomné i v proximálních metafýzách obou humerů. Jedná se o obraz kumulace abnormálních histiocyťů, které tak nahrazují normální tukovou kostní dřeň a působí snížení signálu v T1 obrazech.

(2) STIR zobrazení (typ saturace tukové tkáně): Při saturaci signálu z tukové tkáně dobře vyniká abnormální signál ve výše popsaných oblastech, a to velmi dobře i v obou humerech. I v tomto případě se jedná o přímé zobrazení nakumulovaných histiocyťů, jejichž vyšší signál je dobře diferencovatelný od normální kostní dřeně.

(3) DWIBS zobrazení (difúzně vážené zobrazení s potlačením tělového signálu): Prokazatelná je restrikce molekulární difúze, která svědčí pro patologickou infiltraci kostní dřeně ve výše uvedených oblastech. Restrikce difúze se projeví vyšším signálem, tedy světlými okrsky.

této nemoci, která případně způsobila hydronefrózu [15] či akutní renální selhání [16]. Zcela výjimečně je přítomna infiltrace jater a dalších parenchymatózních orgánů [17].

Hrudník (obr. 9)

V oblasti hrudníku může nemoc infiltrovat plíce, vést k plicní fibróze a způsobit respirační insuficienci. Při zobrazovacích vyšetřeních jsou popisovány intersticiální infiltráty [18]. Infiltrace perikardu způsobuje perikardiální vý-

potek, který je nejčastějším kardiálním projevem této nemoci [19]. Dále byla popsána infiltrace myokardu, chlopní, koronárních arterií. Specifickým projevem je periaortální fibróza, takzvaná coated aorta [20]. K monitorování poškození srdce byla použita scintigrafie pomocí ^{67}Ga [21].

Horní a dolní končetiny (obr. 10–17)

Radiografické abnormality kostí končetin jsou typické, pravidelně se vysky-

tují symetricky na dolních, méně často na horních končetinách. Denzita kosti je ložiskově či difúzně zvýšena, je patrné zesílení trabekul, skleróza a zesílení kortikalis. Proces postihuje hlavně diafýzy a metafýzy s minimálními změnami v epifýzách. Nejvíce patologických změn bývá patrných na kostech stehenních, a to ve formě oboustranně zvýšené opacity kostí, zesílení kompakty, která zužuje projasnění nitrodřeňové dutiny, jak je zřetelné z klasického RTG snímku a dále z CT zobrazení [22].

Odchylky metabolismu skeletu od normálu je možné zobrazit jak pomocí klasické scintigrafie skeletu, tak pomocí PET vyšetření. Scintigrafie skeletu znázorňuje změny kostního metabolismu intenzivněji než PET zobrazení, to však může prokázat i mimokostní patologii [5].

Bolesti kostí jsou nejčastějším příznakem ECD, bývají mírné, ale trvalé s juxtaartikulární lokalizací u kolen a kotníků [8].

Závěr

Oboustranná symetrická osteoskleróza dlouhých kostí zobrazená při vyšetření konvenční radiografií (RTG) či výpočetní tomografií (CT) je typickou skeletální manifestací Erdheimovy-Chesterovy choroby a při jejím nálezu je nezbytné zahrnout tuto jednotku do diferenciální diagnostické rozvahy.

Celotělové PET/CT vyšetření včetně zobrazení dolních končetin (tedy nikoliv běžné snímání od proximálních třetin stehenní k bázi lebni) považujeme za optimální diagnostickou modalitu při hledání extrakraniálních projevů patologické infiltrace v oblasti stopky hypofýzy.

Tato publikace byla připravena v rámci projektu MUNI/A/1012/2009 s názvem „Optimalizace diagnostiky a terapie maligních chorob a komplikací, které tyto maligní nemoci provázejí, s využitím nových molekulárně biologických metod“, a také je součástí aktivit v rámci grantů IGA MZ: NR9225, NS10387 a NS10406.

Literatura

1. Chester W. Über Lipoidgranulomatose. Virchows Arch 1930; 279: 561–602.
2. Jaffe HL. Metabolic, degenerative and inflammatory disease of bones and joints. Philadelphia: PA Lea and Febiger 1972: 531–541.
3. Adam Z, Balšíková K, Pour L et al. Diabetes insipidus, následovaný po 4 letech dysartrií a lehkou pravostrannou hemiparézou – první klinické příznaky Erdheimovy-Chesterovy nemoci. Popis a zobrazení případu s přehledem informací o této nemoci. Vnitř Lék 2009; 55: 1173–1188.
4. Adam Z, Krejčí M, Vorlíček J. Hematologie: přehled maligních hematologických nemocí. Praha: Grada Publishing 2008.
5. Arnaud L, Malek Z, Archambaud F et al. 18F-fluorodeoxyglucose-positron emission tomography scanning is more useful in follow up than in the initial assessment of patients with Erdheim-Chester disease. Arthritis Rheum 2009; 60: 3128–3138.
6. Loeffler AG, Memoli VA. Myocardial involvement in Erdheim-Chester disease. Arch Pathol Lab Med 2004; 128: 682–685.
7. Lachenal F, Cotton F, Desmurs-Clavel H et al. Neurological manifestations and neuroradiological presentation of Erdheim-Chester disease: report of 6 cases and systematic review of the literature. J Neurol 2006; 253: 1267–1277.
8. Veyssier-Belot C, Cacoub P, Caparros-Lefebvre D et al. Erdheim-Chester disease. Clinical and radiologic characteristics of 59 cases. Medicine (Baltimore) 1996; 75: 157–169.
9. Karcioğlu ZA, Sharara N, Boles TL et al. Orbital xanthogranuloma: clinical and morphologic features in eight patients. Ophthalmol Plast Reconstr Surg 2003; 19: 372–381.
10. Tritos NA, Weinrib S, Kaye TB. Endocrine manifestations of Erdheim-Chester disease (a distinct form of histiocytosis). J Intern Med 1998; 244: 529–535.
11. Sheu SY, Wenzel RR, Kersting C et al. Erdheim-Chester disease: case report with multisystemic manifestations including testes, thyroid, and lymph nodes, and a review of literature. J Clin Pathol 2004; 57: 1225–1228.
12. Sheen KC, Chang CC, Chang TC et al. Thickened pituitary stalk with central diabetes insipidus: report of three cases. J Formos Med Assoc 2001; 100: 198–204.
13. Bangard C, Lotz J, Rosenthal H et al. Erdheim-Chester disease versus multifocal fibrosis and Ormond's disease: a diagnostic dilemma. Clin Radiol 2004; 59: 1136–1141.
14. Haroche J, Amoura Z, Touraine P et al. Bilateral adrenal infiltration in Erdheim-Chester disease. Report of seven cases and literature review. J Clin Endocrinol Metab 2007; 92: 2007–2012.
15. Droupy S, Attias D, Eschwege P et al. Bilateral hydronephrosis in a patient with Erdheim-Chester disease. J Urol 1999; 162: 2084–2085.
16. O'Rourke R, Wong DC, Fleming S et al. Erdheim-Chester disease: a rare cause of acute renal failure. Australas Radiol. 2007; 51:B 48–B51.
17. Gupta A, Aman K, Al-Babtain M et al. Multisystem Erdheim-Chester disease; a unique presentation with liver and axial skeletal involvement. Br J Haematol 2007; 138: 280.
18. Krüger S, Krop C, Wibmer T et al. Erdheim-Chester disease: a rare cause of interstitial lung disease. Med Klin (Munich) 2006; 101: 573–576.
19. Vaglio A, Corradi D, Maestri R et al. Pericarditis heralding Erdheim-Chester disease. Circulation 2008; 118: e511–e512.
20. Serratrice J, Granel B, De Roux C et al. "Coated aorta": a new sign of Erdheim-Chester disease. J Rheumatol 2000; 27: 1550–1553.
21. Kudo Y, Iguchi N, Sumiyoshi T et al. Dramatic change of Ga-67 citrate uptake before and after corticosteroid therapy in a case of cardiac histiocytosis (Erdheim-Chester disease). J Nucl Cardiol 2006; 13: 867–869.
22. Dion E, Graef C, Miquel A et al. Bone involvement in Erdheim-Chester disease: imaging findings including periostitis and partial epiphyseal involvement. Radiology 2006; 238: 632–639.

MUDr. Petr Szturz

www.fnbrno.cz

e-mail: petr.szturz@fnbrno.cz

Doručeno do redakce: 9. 9. 2010