

Léčba tří pacientů s Erdheimovou-Chesterovou chorobou kladribinem, případně kombinací kladribinu a cyklofosfamidu a přehled léčby této nemoci

Zdeněk Král¹, Zdeněk Řehák², Marta Krejčí¹, Renata Koukalová², Sabina Ševčíková³, Luděk Pour¹, Martin Krejčí¹, Martin Štokr¹, Viera Sandecká¹, Zdeněk Adam¹

¹Interní hematologická a onkologická klinika, LF MU a FN Brno

²Oddělení nukleární medicíny, Masarykův onkologický ústav Brno

³Ústav patologické fyziologie, LF MU a FN Brno

V letech 2008–2020 jsme léčili celkem 3 pacienty s Erdheimovou-Chesterovou chorobou (ECD) kombinací kladribinu a cyklofosfamidu anebo kladribinem v monoterapii. Medián počtu podaných cyklů byl 7 (rozmezí 6–8). Efekt léčby byl hodnocen pomocí FDG-PET/CT zobrazení a klinických příznaků. Ve dvou případech vedla tato léčba k remisi. V jednom případě nebylo léčebné odpovědi kladribinem a cyklofosfamidem dosaženo. Léčebná odpověď na uvedenou léčbu trvá v jednom případě 11 let, ve druhém případě nelze délku léčebné odpovědi hodnotit pro krátký čas od ukončení léčby. V jednom případě, kdy se efekt kladribinu a cyklofosfamidu nedostavil, se podařilo nemocného již roky stabilizovat podáváním kineretu. Léčba byla dobře tolerována bez jakékoliv toxicity stupně II a vyšší. Naše zkušenosti potvrzují účinnost kladribinu a cyklofosfamidu u této choroby.

Klíčová slova: Erdheimova-Chesterova choroba, kladribin, anakinra.

Therapy of 3 patients with Erdheim-Chester disease with cladribin or cladribin in combination with cyclophosphamide. Case report and review of the therapy

Three adult patients with confirmed Erdheim-Chester disease (ECD) are followed at our department. Cladribine in monotherapy or in combination with cyclophosphamide were used for first line therapy. The median number of cycles of cladribine or cladribine and cyclophosphamide was 7 (range 6–8). In two cases complete response was achieved, in one case this therapy achieved no response. The duration of response is in one case 11 years, in second case the follow up is too short for evaluation of response duration. In case of no-response to cladribine and cyclophosphamide stabilisation of disease was achieved with anakinra. The tolerance was good without any toxicity grade II and higher. Cladribin and cyclophosphamide is one option for treatment of Erdheim-Chester disease.

Key words: Erdheim-Chester disease, cladribin, anakinra.

Úvod

Erdheimova-Chesterova choroba (*Erdheim-Chester disease – ECD*) je systémová nemoc, jejímž morfoloogickým podkladem je ložiskové nahromadění histiocyty, které stírají lipidy, a proto má jejich cytoplazma v mikroskopu bledý či pěníty vzhled. Pěníty histiocyty však

nejsou výlučným znakem ECD. Nalézáme je i u jiných histiocytárních chorob, zejména těch kožních ze skupiny juvenilního xantogranulomu. Pěníty buňky se objevují také jako reakce na poškození vaziva (nekrobiotický xantogranulom u paraproteinemie), při dyslipidemiích, v okolí chronického hnisavého zánětu (tzv. prozánětlivý pseudoxantom) a v ně-