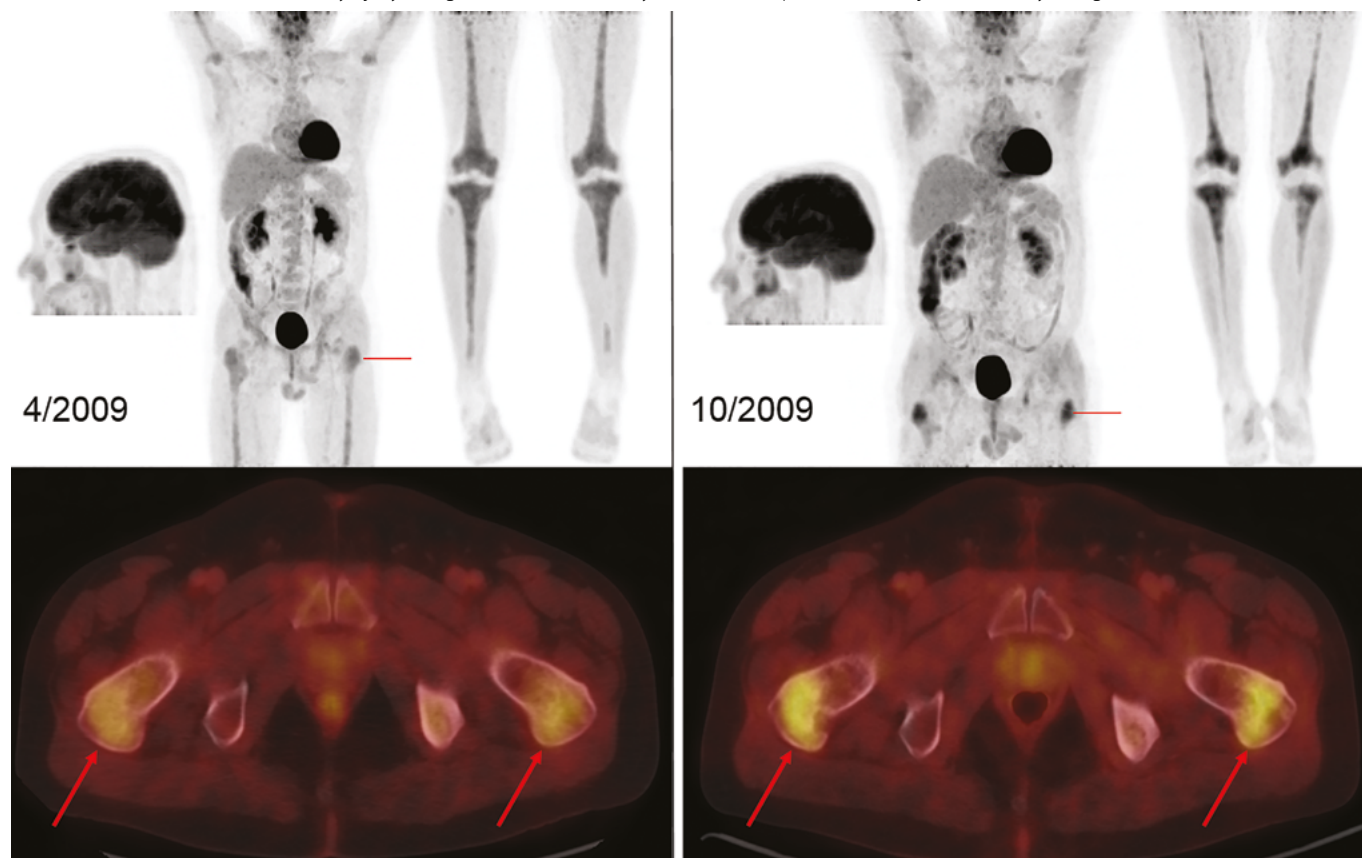


Obr. 1. Monitorace léčby nemoci pomocí FDG-PET/CT vyšetření: Vlevo sken při zahájení terapie, MIP projekce hlavy, trupu i dolních končetin (v černobílé barevné škále). V místech označených červeně jsou doplněny axiální fúzané řezy (v barevné škále Hot Body), s detaily FDG-avidního postižení proximálních stehenních kostí (šipky). Vpravo pak identické skeny, které prokazují nárůsty akumulací FDG ve stehenních kostech, tibiích i maxille. Akumulace FDG v mozku, ledvinách, močovém měchýři je fyziologická. Akumulace v myokardu, vzestupném tračniku je variantou fyziologického zobrazení



subfebrilie a noční pocení. Léčba byla zahájena v červnu 2009. Pacientka dostala kladribin v monoterapii celkem 6 cyklů, a protože dle FDG-PET/CT nebyla odpověď kompletní, dostala ještě dva cykly v kombinaci s cyklofosfamidem. Poslední cyklus této léčby byl podán v říjnu 2020. Na prvním FDG-PET/CT před léčbou byla zobrazeno mnoho patologických akumulací, v maxile, v retroperitoneu okolo aorty, v infiltrátu podél vnitřních ilických cév, v distální části obou femurů a v proximální části a distální části obou tibií. Další zobrazení, provedené po ukončení léčby koncem října 2020, popisuje regresi akumulace FDG ve všech oblastech s dříve patologicky zvýšenou akumulací.

Diskuze

Erdheimova-Chesterova nemoc je velmi vzácné onemocnění – pro něž nebyla publikována léčebná doporučení založená na analýze klinických studií. Informace o léčbě této nemoci lze získat pouze z popisu jednotlivých pacientů či malých souborů nemocných, léčených některým ze způsobů, který má potenciál působit na patologické buňky, které jsou podkladem této nemoci. Postupem času se objevovaly nové a nové léky, které byly postupně u této nemoci testovány, čímž postupně přibývá informací o léčbě této nemoci a přibývá léků, které pacientům mohou pomoci. Následující text sumarizuje ve stručném přehledu publikované, ale i naše zkušenosti s léčbou ECD s cílem pomoci lékařům, kteří stojí před otázkou: „Jak léčit pacienta s touto nemocí?“

Cytotoxická chemoterapie a kortikoidy

Před poznáním účinku interferonu alfa a posléze anakinry byly testovány různé chemoterapeutické režimy, včetně vinka alkaloidů, antracyklinů a cyklofosfamidu. Byly sice popsány určité úspěchy, ale přesto se léčba alkylačními cytostatiky a antracykliny neukázala zásadně přínosnou a není dnes doporučována (3–7). Vysokodávkovaná chemoterapie byla testována, ale také se nestala průlomovou terapií (8, 9). Kortikosteroidy mohou zmenšit edém třeba při závažném exoftalmu, ale nejsou účinnou monoterapií.

Velkým problémem je ovlivnění infiltrátů v CNS. Obecně se soudilo, že cytostatická léčba zde není zásadním přínosem. Ale v posledních letech se objevily publikace čínských autorů, kteří popisují zlepšení po cytosin-arabinosidu. Podávali 500 mg/m² infuze ve 12hodinových intervalech 3 dny po sobě (10, 11). Účinnost této léčby nebyla potvrzena dalšími autory. Pro případy Langerhansovy histiocytózy je však léčba středně vysokými dávkami cytosin-arabinosidu akceptovaný léčebný postup. Bylo by přínosné ověřit defektivitu této léčby i v Evropě.

Radioterapie a chirurgie

Radioterapie byla také často používána. Při použití u pacientů s CNS postižením bylo dosaženo jen krátkodobé paliace a nemoc po pár měsících dále progredovala (12).

Častěji byla radioterapie použita u xantogranulomových onemocnění lokalizovaných v orbitě či na víčkách. Zde je o použití