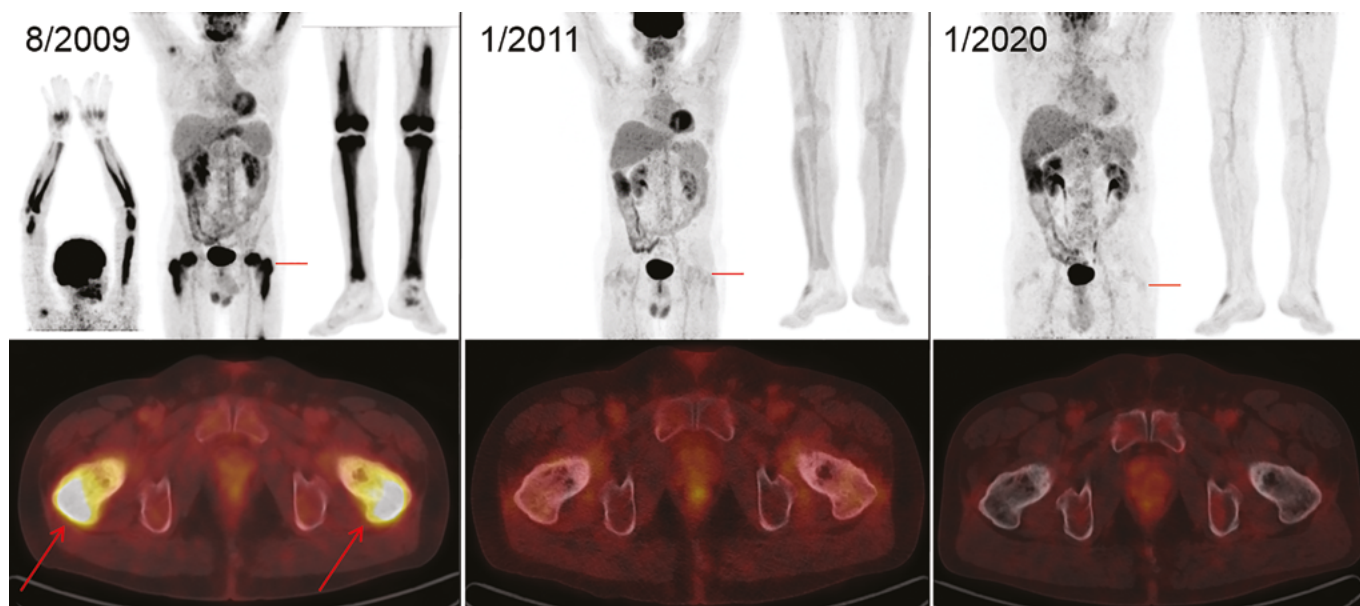


Obř. 2. Zobrazení nemoci pomocí FDG-PET/CT vyšetření: Vlevo iniciální sken s MIP projekcí trupu, horních i dolních končetin (v černobílé barevné škále). Červeně označené místo axiálního fúзованého řezu (v barevné škále Hot Body) s maximem FDG-avidního postižení proximálních stehenních kostí (šipky) v korelaci se skleroticko-lytickou strukturou kosti. Uprostřed obraz svědčí pro remisi – vymizení patologických akumulací FDG ve skeletu horních i dolních končetin. Tento stav trvá i po 9 letech, což dokumentují identické obrázky vpravo. Akumulace FDG v mozku, ledvinách, močovém měchýři je fyziologická. Akumulace v myokardu, ve vzestupném tračníku v rámci variant fyziologického zobrazení



radioterapie poměrně dosti literatury. Od radioterapie se očekávala inhibice proliferace histiocyty. Ale léčebná odpověď se liší případ od případu a většinou je dosahováno pouze dočasné stabilizace (13). Často byla radioterapie používána pro xantogranulomová ložiska lokalizovaná v okolí očního bulbu. Není žádný konsenzus na tom, kolik Gy je správná dávka. V citovaných publikacích je nejčastěji použita dávka 10–35 Gy na ložiska xantogranulomu. Někdy je preferováno ozáření svazkem elektronů, protože jejich průnik je omezen do kůže a podkoží a neohrožuje tak oční bulbus a jeho nerv. Tato léčba ale mívá jen parciální efekt, zmenšení, nikoliv vymizení (14). Publikované informace lze zřejmě shrnout do konstatování, že radioterapie na xantogranulomové infiltráty v CNS má jen minimální, v jiných lokalizacích má jen parciální a dočasný efekt, takže není léčbou volby, ale lze ji použít. A s výhodou lze použít ozáření svazkem elektronů (15–19). Chirurgie má své místo pouze ve zmenšení patologických hmot při orbitálním postižení a dále pro léčbu intrakraniálního postižení.

Kladribin

Kladribin (2-chlorodeoxyadenosin) je toxický nejen pro klidové lymfocyty, ale také pro buňky odvozené od monocytů, tedy také pro Langerhansovy buňky a fagocytující histiocytární buňky, mezi něž patří buňky Erdheimovy-Chesterovy nemoci (20). Kladribin je považován za lék volby nejen pro histiocytózu z Langerhansových buněk, ale i pro Rosai-Dorfmanovu nemoc, která se někdy překrývá se znaky ECD (21). Účinnost kladribinu u ECD byla potvrzena vícero publikacemi (22–29), a proto účinek kladribinu u ECD lze považovat za dostatečně ověřený. Největší popsaný soubor obsahuje 21 pacientů s ECD, kteří byli léčeni kladribinem. U 9 pacientů byl použit jako lék první linie a u 12 pacientů byl použit až jako lék další linie. Medián podaných cyklů byl 2,5 (1–6). Léčebné odpovědi bylo dosaženo v 52 %, z toho v 6 % šlo o kompletní

léčebnou odpověď. U 18 % z nich byla nemoc hodnocena jako stabilní a 30 % nemocných na léčbě progredovalo. Medián délky léčebné odpovědi byl 9 měsíců (6–129 měsíců) (30).

Naše zkušenost s léčbou tří pacientů odpovídá publikovaným zkušenostem, u dvou ze tří pacientů bylo dosaženo výborné léčebné odpovědi dle PET/CT hodnocení, v jednom případě (druhý pacient ze souboru) je dlouhodobá (10 let) a u třetí pacientky z našeho souboru zatím lze pouze říci, že léčebná odpověď byla dosažena, ale zatím nelze hodnotit délku léčebné odpovědi.

Interferon-alfa

Zpráva o účinnosti interferonu alfa se poprvé objevila v roce 2001 (31) a další 2005 (32). A po zveřejnění těchto popisů prvních úspěšně léčených pacientů se začaly v literatuře objevovat další podobné zprávy (33–35).

Největší soubor nemocných s ECD léčených interferonem alfa obsahoval 53 nemocných. Autoři této studie popisují delší přežití než při použití jiných, do roku 2011 dostupných léčebných postupů (36).

Optimální dávka interferonu nebyla testována, ale převážně byla použita dávka 3 mil. jednotek 3x týdně. Pouze autoři jedné studie tvrdili, že v 8 případech neúčinnosti 3 mil. jednotek 3x týdně pomohlo navýšení dávky na 9 mil. jednotek 3x týdně. V současnosti již ale klasický interferon alfa není dostupný, místo něj lze použít pegylovaný interferon alfa v dávce 135 případně 185 mikrogramů 1x týdně (37–40).

V současnosti již interferon alfa není tak často používán, jak tomu bylo na přelomu tisíciletí, kdy byl součástí léčby četných chorob (mnohočetný myelom, chronická myeloidní leukemie), u nichž se již dnes nepoužívá. Účinnost u ECD je jistě dostatečně prokázána. Ale víme, že léčba interferonem alfa u četných lidí vyvolává závažné nežádoucí účinky, a u mnohých pacientů byly tyto nežádoucí účinky důvodem