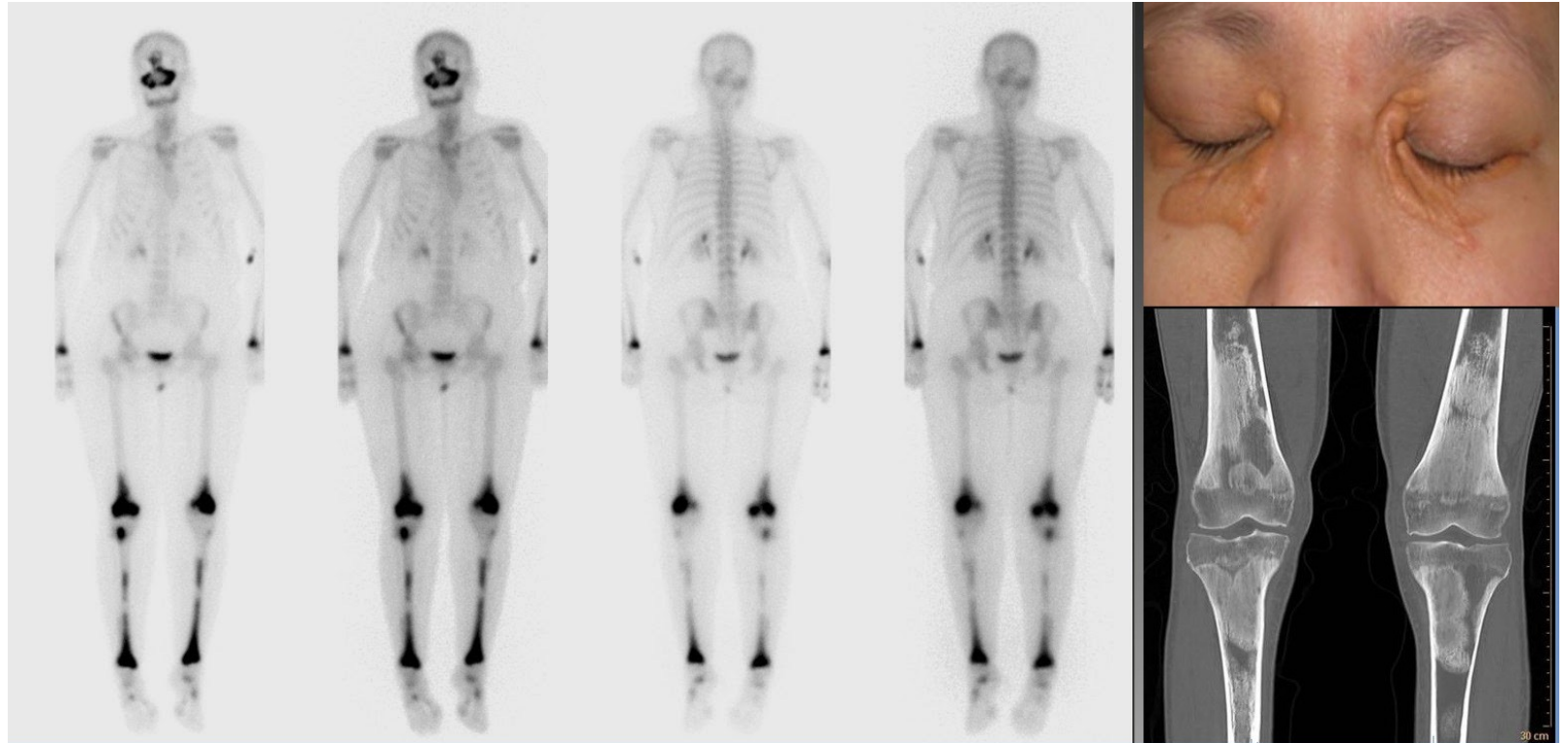


# Erdheim-Chesterova choroba

Martin Löffelmann

F16087

akumulace histiocytů (druh bílých krvinek) obsahujících v cytoplazmě velké množství depozit tuku a jejich hromadění v různých tkáních a orgánech.



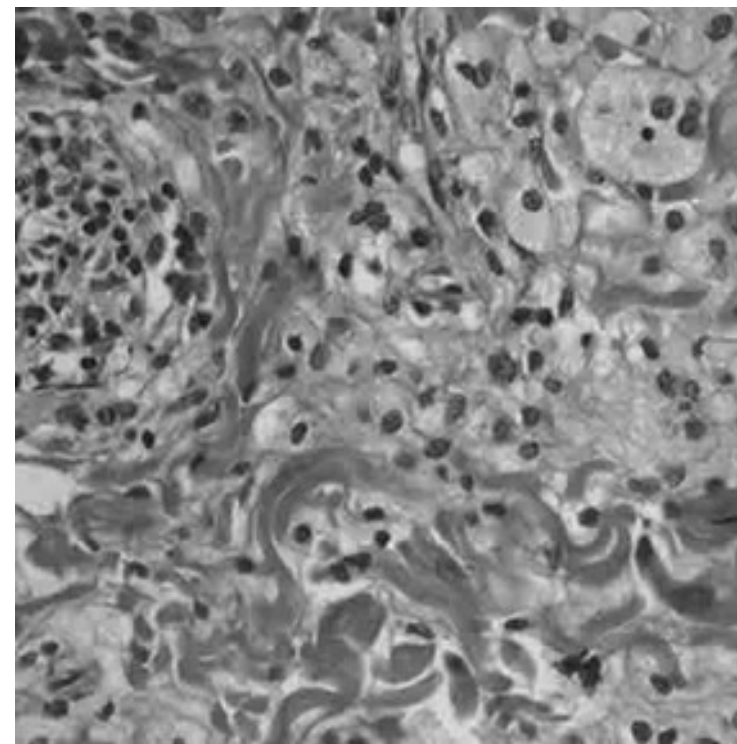
*Erdheim-Chesterova nemoc, ECD*

# Úvod

- Erdheim-Chesterova choroba (ECD), známa také jako polyostotická sklerotická histiocytóza
- Postihuje jedince ve středním věku.
- Typická je zvýšená produkce a akumulace histiocytů ve tkáních a orgánech. Tyto tkáně se následně zhušťují a stávají se fibrotickými.
- Vyskytují se mnohojaderné obrovské buňky a zánětlivá ložiska lymfocytů a histiocytů v kostní dřeni
- Mezi postižená místa patří: dlouhé kosti, kůže, tkáň za očními koulemi, plíce, mozek a hypofýza
- Bez léčby může choroba vést k selhání orgánů a smrti
- Příčina nemoci není známa
- Velmi vzácná choroba. Zhruba 500 pacientů na světě. 60 % muži.

# Symptomy

- Mohou se lišit mezi jednotlivými pacienty, ale mezi nejčastější patří:
  - Únava
  - Horečka
  - Abnormální morfologie metafýzy a epifýzy
  - Osteomyelitida
  - Bolesti kostí
  - Dysurie
  - Ztráta tělesné hmotnosti
- Méně časté symptomy:
  - Abdominální bolesti
  - Otoky kloubů
  - Anémie
  - Kožní vyrážka



Histologie ECD po biopsii

# Diagnostika a terapie

- Diagnóza pomocí zobrazovacích metod
  - RTG, CT, MR, PET scan (pozitronová emisní tomografie)
  - SPECT (jednofotonová emisní výpočetní tomografie)
- Terapie
  - Kortikoidy
  - Radioterapie
  - Chemoterapie
  - Imunoterapie
  - Symptomatická a podpůrná
  - Cytostatikum Vemurafenib (Zelboraf®)
- Další léčiva jsou ve fázi klinického výzkumu

