

Lokalizovaná (unicentrická) forma Castlemanovy nemoci. Klinické projevy, diagnostika a léčba

Zdeněk Adam¹, Zdeněk Řehák², Zuzana Adamová³, Renata Koukalová², Luděk Pour¹, Marta Krejčí¹, Ivanna Boichuk¹, Martin Krejčí¹, Martin Štork¹, Sabina Ševčíková⁴, Zdeněk Král¹

¹Interní hematologická a onkologická klinika LF MU a FN Brno

²Oddělení nukleární medicíny, Masarykův onkologický ústav Brno

³Chirurgické oddělení nemocnice Vsetín

⁴Ústav patologické fyziologie LF MU Brno

Castlemanova choroba (Castleman disease – CD) je zastřešující termín pro skupinu heterogenních nemocí s charakteristickými histomorfologickými změnami v postižené nebo postižených lymfatických uzlinách. Castlemanova choroba může postihnout jen jednu lymfatickou uzlinu, pak ji nazýváme unicentrickou Castlemanovou chorobou (unicentric Castleman disease – UCD). Castlemanova choroba však může také postihovat lymfatické uzliny generalizovaně, a pro tento stav je vyhrazen termín multicentrická Castlemanova choroba (multicentric Castleman disease – MCD). První mezinárodní doporučení pro diagnostiku a léčbu UCD bylo zveřejněno v roce 2020. Dle tohoto doporučení zůstává léčbou volby kompletní chirurgická resekce, pokud je proveditelná. V případě, že ložisko není resekovatelné, nabízí toto doporučení více možných postupů. Pokud je asymptomatické, je možné jen sledování. Pokud ložisko komprimuje důležité orgány a způsobuje tak potíže nemocnému, tak léčbou volby je kombinovaná terapie obsahující rituximab, glukokortikoidy, radioterapii, cytostatika. Pokud lze, je možné použít léčbu embolizací. Pokud toto chirurgicky neodstranitelné ložisko způsobuje intenzivní systémovou zánětlivou reakci a nepomohla předchozí léčba, je možné použít léčbu cílenou proti interleukinu-6 pomocí preparátu siltuximab. V tomto článku popisujeme symptomy, které může způsobit unicentrická Castlemanova choroba, diagnostické postupy a léčbu se zohledněním mezinárodního doporučení pro diagnostiku Castlemanovy choroby a pro léčbu unicentrické formy Castlemanovy choroby.

Klíčová slova: Castlemanova choroba, siltuximab, rituximab.

Unicentric Castleman's disease. Symptoms, diagnostics and therapy

Castleman disease (CD) includes a group of rare and heterogeneous disorders with characteristic lymph node histopathological abnormalities. CD can occur in a single lymph node station, which is referred to as unicentric CD (UCD). CD can also involve multicentric lymphadenopathy and inflammatory symptoms – multicentric Castleman disease.

The first-ever diagnostic and treatment guidelines were recently developed for UCD and published 2020. Complete surgical resection is often curative and is therefore the preferred first-line therapy, if possible. The management of unresectable UCD is more challenging. Existing evidence supports that asymptomatic unresectable UCD may be observed. The anti-interleukin-6 monoclonal antibody siltuximab should be considered for unresectable UCD patients with an inflammatory syndrome. Unresectable UCD that is symptomatic because of compression of vital neighbouring structures may be rendered amenable to resection by medical therapy (rituximab, steroids), radiotherapy, or embolization. In this article, we report about the symptoms of this disease and about the diagnostics recommendation published in the International, evidence-based consensus diagnostic criteria for HHV-8-negative/idiopathic multicentric Castleman disease and about the therapeutic recommendation published in International evidence-based consensus diagnostic and treatment guidelines for unicentric Castleman disease published in the year 2020.

Key words: Castleman's disease, siltuximab, rituximab.