

ních buněk lymfatických uzlin, a tato klonální proliferace stromálních buněk je za toto onemocnění zodpovědná (32–35).

Zvětšená lymfatická uzlina či jiné ložisko vždy vzbudí podezření na lymfom. Je proto vždy důvodem k biopsii a k histologické verifikaci. A proto je třeba vyjmutí reprezentativního vzorku, pokud se již nepřikročí k totální extirpaci.

Histologicky je nutno vyloučit podobně se chovající afekce: thymom, folikulární lymfom, angioimmunoblastický T lymfom. Také některé infekce (HIV) a autoimunitní nemoci mohou vytvořit lymfadenopatie podobné morfologické struktury, ale v těchto případech tyto struktury nejsou unicentrické. Choroby, které mohou morfologicky připomínat UCD a které je třeba diferenciatně odlišit, jsou uvedeny v tabulce 1.

Po vyloučení jiných chorob a po potvrzení Castlemanovy choroby by měla následovat zobrazovací vyšetření s cílem určit, zda jde o solitární či o mnohočetný proces, tedy vyšetření podobné jako u lymfomů: CT zobrazení krku, hrudníku, břicha a pánve, anebo provedení FDG-PET/CT zobrazení. Cílem je rozlišení UCD od MCD a případná detekce jiných chorob. Podezření na UCD se zvyšuje v případě značného zvětšení jen jedné lymfatické uzliny nebo zvětšení více uzlin v jedné oblasti s mírným až intenzivním postkontrastním enhancementem při CT zobrazení.

Přehled doporučených vyšetření po zjištění diagnózy lokalizovaná multicentrická Castlemanova choroba je uveden v tabulce 2. Vždy se doporučuje provést imunohistochemické vyšetření přítomnosti HHV-8 infekce, která i u lokalizované formy výjimečně může být. V histologickém vyšetření se detekuje latency-associated nuclear antigen-1 (LANA-1) jako průkaz infekce a paralelně s tím PCR metodou detekce HHV-8, HIV a EB virémie. Klinické vyšetření se musí zaměřit na přítomnost příznaků systémové zánětlivé reakce a dále na retenci tekutiny (otoky DKK pleurální výpotky, ascites). Ve většině případů však jsou tato vyšetření negativní, protože onemocnění je asymptomatické.

## Léčba unicentrické Castlemanovy nemoci (UCD)

Zásadní pro způsob léčby je zodpovězení otázky, zda je ložisko resekovatelné, nebo nikoliv. A to je vždy subjektivní hodnocení operujícího chirurga. Léčebný postup, který závisí na rozhodnutí chirurga, zda lze či nelze operovat, je uveden ve schématu 2.

### Resekovatelná UCD

Již Castleman popsal kurativní operační léčbu a na tomto způsobu léčby se od dob prvních případů popsaných Castlemanem nic nezměnilo. Pokud se podaří kompletní resekce izolovaného ložiska, tak by měly vymizet veškeré patologické laboratorní abnormality, pokud vůbec byly přítomny, a případné symptomy. Dispenzieri s kolektivem publikovala 91 % 5leté přežití v sérii 53 operovaných pacientů (36).

Talat popsal podobné výsledky operační léčby, celkové přežití bylo > 90 % ve skupině 278 operovaných pacientů. V této práci již rozlišovali, zda předmětem resekce byla periferně nebo centrálně lokalizovaná lymfadenopatie.

Ze skupiny s periferně lokalizovanou lymfadenopatií zemřel pouze 1 pacient z 68 (1,5 %) v návaznosti na výkon, důvod nebyl udán. Ze skupiny s centrálně lokalizovanou lymfadenopatií, u nichž byla provedena resekce ložiska UCD, zemřelo 9 (6,1 %) ze 148 pacientů.

Pokud nebyly přítomny další symptomy, tak reziduální malé lymfatické uzliny v okolí resekovaného ložiska v průběhu sledování vymizely (37).

### Neresekovatelná UCD

Neresekovatelná ložiska jsou obvykle umístěna v mediastinu v blízkosti bronchů a velkých cév. Rozhodnutí, jak dále postupovat, odvisí od toho, zda nelze operovat pro velký objem komprimující důležité struktury nebo pro systémovou zánětlivou odpověď (3).

**Tab. 3.** Radioterapie lokalizované unicentrické Castlemanovy choroby, počet pacientů, dávka a výsledky radioterapie

Autor	Věk, muž či žena	Lokalizace	Rozměr (cm)	Dávka (Gy)	Léčebná odpověď	Sledování (měsíce)
Fitzpatrick and Brown (43)	54 / Muž	Pánev	Neuveden	45	PR	24
Nordstrom (44)	50 / žena	Mesenterická	7 × 7	27	CR	8
Stokes (45)	45 / muž	Paraspinalní	neuvedeno	39	SD	60
Weisenburger (46)	51 / žena	Mesenterická	7	27	PR	15
Massey (47)	15 / žena	Mediastinum	Neuvedeno	30,4	PR	26
Veldhuis (48)	62 / muž	Pravá axila	Neuvedeno	40	CR	24
Bowne (49)	30 / muž	Pánev	20 × 15	45	MR	24
Chronowski (50)	38 / žena	Retroperitoneum	10	40	CR	17
	24 / žena	Mediastinum	9	39,6	PR	12
	37 / muž	Mediastinum	6	40	CR	20
	51 / žena	Pravá axila	4,4	39,6	CR	35
Neuhof and Debus (51)	24 / žena	Mediastinum	13	45	SD	12
	71 / muž	Mediastinum	10	45	PD	5
	38 / žena	Krk	3,9	40	CR	175
Li (52)	55 / žena	Mediastinum	4,3	60	PR	8
Matthiesen (53)	47 / žena	Mediastinum	5,5 × 4,6	43,2	PR	10
Miranda (54)	33 / muž	Levá plíce	7,2 × 5,5	40	PR	36