

Multicentrická Castlemanova choroba. Příznaky, diagnostika a léčba

Zdeněk Adam¹, Zdeněk Řehák², Zuzana Adamová³, Renata Koukalová², Luděk Pour¹, Marta Krejčí¹, Ivanna Boichuk¹, Viera Sandecká¹, 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 Frýdek-Místek

⁴Ústav patologické fyziologie LF MU, Brno

Castlemanova choroba (CD) představuje heterogenní skupinu poruch krvetvorby s charakteristickými histopatologickými znaky. CD může tvořit unicentrickou (UCD) anebo multicentrickou formu (MCD). Některé případy MCD jsou způsobeny infekcí herpesvirem-8 (HHV-8), zatímco jiné jsou HHV-8 negativní (idiopatická multicentrická Castlemanova choroba – iMCD). Léčba iMCD není jednoduchá a výsledky mohou být neuspokojivé. V tomto článku stručně informujeme o symptomech iMCD a mezinárodních diagnostických kritériích pro HHV-8 negativní iMCD a o mezinárodním doporučení pro léčbu iMCD.

Klíčová slova: Castlemanova choroba, siltuximab.

Multicentric Castleman's disease. Symptoms, diagnostics and therapy

Castleman disease (CD) describes a group of heterogeneous hematologic disorders with characteristic histopathological features. CD can present with unicentric (UCD) or multicentric (MCD) regions of lymph node enlargement. Some cases of MCD are caused by human herpesvirus-8 (HHV-8), whereas others are HHV-8-negative/idiopathic (iMCD). Treatment of iMCD is challenging, and outcomes can be poor. In this paper, we briefly report about symptoms of iMCD and about the International, evidence-based consensus diagnostic criteria for HHV-8-negative/idiopathic multicentric Castleman disease and International evidence based consensus treatment guidelines for idiopathic multicentric Castleman disease.

Key words: Castleman disease, siltuximab.

Úvod

Multicentrická forma Castlemanovy nemoci (multicentric Castleman disease) patří mezi velmi vzácné choroby. Epidemiologické údaje z ČR nemáme k dispozici. Incidence unicentrické formy Castlemanovy nemoci (UCD) v USA je 16–19 případů na 1 milion obyvatel. Incidence multicentrické formy Castlemanovy choroby je v USA 5 případů na 1 milion obyvatel (1). Pokud by tomu bylo podobně i v ČR, tak by u nás ročně mělo být diagnostikováno 160–190 případů unicentrické formy a 50 případů multicentrické formy této nemoci. Vývoj poznání a postupné definování jednotlivých forem

a jejich názvů jsme uvedli v článku Lokalizovaná (unicentrická) forma Castlemanovy nemoci. Klinické projevy, diagnostika a léčba dle mezinárodních doporučení z roku 2020 (2), v němž jsou základní fakta o vývoji poznání celé skupiny nemocí, které patří pod zastřešující název „Castlemanova choroba“. V tomto článku se budeme věnovat příznakům multicentrické formy Castlemanovy choroby (multicentric Castleman disease – MCD), diagnostice a léčbě a uvedeme nejdůležitější fakta z posledních mezinárodních doporučení pro tuto chorobu. Pro často se vyskytující choroby máme k dispozici národní doporučené postupy pro diagnostiku a léčbu, vypracované jednotlivými odbornými