

Četné imunitně mediované projevy MCD jsou formou popisů případů dokumentovány i v české a slovenské odborné literatuře, které citujeme. Z popsaných imunitně mediováných případů je zřejmé, že v této oblasti může mít nemoc opravdu velmi různorodé příznaky (5, 6).

V zahraniční literatuře je několik analýz četnosti autoimunitních projevů. Poslední analýza z roku 2021 obsahuje soubor 40 pacientů, z nichž 9 (22,5 %) mělo prokázány autoimunitní projevy. Jednalo se o paraneoplastický pemphigus u 4 pacientů s UCD a u 1 pacienta s iMCD, dále o 1 případ Sjögrenova syndromu, 1 případ autoimunitní hemolytické anémie, 1 případ myasthenia gravis a 1 případ psoriasis. Autoimunitní poškození u některých nemocných předcházelo stanovení diagnózy Castlemanovy choroby (CD), někdy probíhalo v době stanovení diagnózy a někdy byla autoimunita diagnostikována po ukončení léčby CD. Pacienti s CD a autoimunitou měli častěji než pacienti s CD bez autoimunity kožní a/nebo mukózní komplikace a také plicní komplikace. Pacienti s CD a autoimunitou vykazovali deregulaci imunitní odpovědi s nižšími počty CD3+ T buněk a zvýšeným počtem NK buněk (7). Proto je u každé nové diagnózy CD nutno provést základní vyšetření na autoimunitní choroby a počítat i s jejich pozdějším výskytem při sledování.

### Nepravdělně se vyskytující příznaky nejasné etiologie

Do této kategorie lze zařadit následující komplikace:

- poškození ledvin: endoteliozou v 60 %, AA-amyloidózou ve 20 %; mírné poškození funkce ledvin je popisováno relativně častěji, zatímco poškození funkce ledvin s retencí dusíkatých látek, vedoucí až k úplné anurii, je u Castlemanovy nemoci výjimečné (8, 9),
- souběh s POEMS syndromem, (periferní neuropatie, osteosklerotické změny skeletu); POEMS syndrom zmíníme podrobněji v dalším odstavci,
- nekardiální dušnost a retence tekutin – ascites, plicní výpotek, plicní abnormality typu infiltrátů, restriktivní plicní poruchy, intersticiální pneumonitidy či dokonce bronchiolitis obliterans neboli rysy TAFRO syndromu, který je zmíněn dále,

- kožní změny včetně hyperpigmentace, kožní raš, tvorba kožních hemangiomů,
- zcela výjimečně průjmy a hmotnostní úbytek,
- dysfunkce jater,
- osteosklerotické změny na skeletu.

Podrobně o těchto typech poškození se lze dočíst v odpovídajících popisech případů a přehledových článcích (9, 10, 11)

### Příznaky odpovídající POEMS syndromu

POEMS syndrom je akronym pro polyneuropatii, organomegalii, endokrinopatii, monoklonální gamapatií a kožní změny (skin changes) (12, 13).

Tato jednotka může existovat samostatně, ale může se také prolínat s Castlemanovou chorobou. Při POEMS syndromu bývá přítomen edém papily, nevýrazná neuropatie a při zobrazení skeletu jsou zřetelné osteosklerotické změny. Protože příznaky POEMS syndromu a Castlemanovy choroby se mohou překrývat, může být problém, jak nemoc nazvat.

Dle autorů z Mayo Clinic by se termín POEMS syndrom měl používat pouze pro nemocné s periferní neuropatií a dalšími znaky POEMS syndromu, kteří mají prokázanou klonální expanzi plazmocytů v kostní dřeni. Pro nemocné s Castlemanovou chorobou, kteří sice mají některé známky POEMS syndromu, ale nemají ani neuropatii a ani klonální plazmocyty v kostní dřeni, doporučují používat termín „variantní forma Castlemanovy choroby se znaky POEMS syndromu“.

V souboru 113 pacientů s multicentrickou formou Castlemanovy choroby byly u 34 % zjištěny příznaky POEMS syndromu (9).

K projevům POEMS syndromu u MCD patří tvorba kožních hemangiomů, které lze považovat za jeden ze znaků (12–16). Výskyt jednotlivých symptomů dokumentuje tabulka 1.

### Stanovení diagnózy dle mezinárodních kritérií Castlemanovy nemoci

K diagnóze se obvykle dojde v rámci vyšetřování febrilií či subfebrilií nejasného původu (fever of unknown origin – FUO).

**Tab. 1.** Klinické nálezy popsané v souboru 113 pacientů s Castlemanovou chorobou na Mayo Clinic (Dispenzieri a kol 2012 – (10))

	UCN N = 53	MCN s osteosklerot ložisky + POEMS N = 10	MCN bez POEMS N = 41	MCD + POEMS bez osteo- sklerózy N = 9
<b>B-symptomy (subfebrilie, febrilie, noční pocení, úbytek hmotnosti 10 % za 6 měsíců)</b>	11%	60 %	49 %	22 %
<b>Dušnost</b>	11 %	30 %	24 %	22 %
<b>Neuropatie</b>	6 %	100 %	20 %	100 %
<b>Endokrinní abnormality</b>	8 %	67 %	6 %	12 %
<b>Kožní změny, svědění kůže</b>	0	70 %	10 %	44 %
<b>Výpotky v dutinách (vascular leak syndrome)</b>	9 %	60 %	34 %	56 %
<b>Edém papily</b>	0 %	30 %	0 %	12 %
<b>Osteosklerotické změny</b>	2 %	100 %	0 %	0 %
<b>Autoimunitní projevy (AIHA)</b>	2 %	0 %	12 %	0 %

UCN = unicentrická Castlemanova nemoc, MCN = multicentrická Castlemanova nemoc