

Castlemanova choroba – jedno jméno, mnoho tváří

Kateřina Kamarádová^{1,2}, Václav Stejskal¹, Dominika ěcsiová³

¹Fingerlandův ústav patologie, Lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Hradec Králové, Hradec Králové

²Unilabs Pathology k.s., Laboratoř Praha, Praha

³IV. interní hematologická klinika, Lékařská fakulta Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Hradec Králové, Hradec Králové

SOUHRN

Castlemanova choroba je fascinující skupina onemocnění postihující především lymfatické uzliny, které sdílí některé morfologické znaky, ale liší se etiologií, klinickou prezentací i terapeutickými přístupy. Morfologicky se rozlišuje hyalinně-vaskulární (respektive hypervaskulární), plazmocytární a smíšený typ změn. Potvrzení diagnózy a určení podtypu Castlemanovy choroby zahrnuje také splnění či vyloučení řady klinických kritérií a vyžaduje tedy úzkou spolupráci s klinickým lékařem. Unicentrická forma Castlemanovy choroby postihuje obvykle jednu lymfatickou uzlinu s minimem klinických příznaků a chirurgická léčba je obvykle kurativní. Multicentrické formy Castlemanovy choroby postihují více skupin lymfatických uzlin a jsou spojeny s různě závažnými systémovými klinickými příznaky. Multicentrická Castlemanova choroba je buď idiopatická nebo je asociovaná s infekcí lidským herpes virem 8 nebo s klinickým syndromem POEMS (polyneuropatie, organomegalie, endokrinopatie, M-protein a kožní změny). Idiopatická multicentrická Castlemanova choroba se dále dělí na variantu spojenou se syndromem TAFRO (trombocytopenie, anasarca, horečka, retikulinová fibrotizace / renální dysfunkce a organomegalie), typ s idiopatickou plazmocytární lymfadenopatií a blíže nespecifikovaný typ. Terapie multicentrických forem Castlemanovy choroby je komplexní a odvislá od etiologických faktorů a zahrnuje biologickou léčbu, chemoterapii či inhibiči aktivity interleukinu-6. Cílem tohoto doškolovacího textu je ukázat současný pohled na Castlemanovu chorobu a poskytnout přehledný popis morfologických změn i klinických charakteristik jednotlivých typů Castlemanovy choroby.

Klíčová slova: Castlemanova choroba – unicentrická Castlemanova choroba – HHV-8-positivní multicentrická Castlemanova choroba – idiopatická multicentrická Castlemanova choroba – TAFRO syndrom – POEMS syndrom – hyalinně-vaskulární morfologie – plazmocytární morfologie

Castleman disease – one name, many faces

SUMMARY

Castleman disease (CD) is a mesmerising group of disorders mainly affecting lymph nodes sharing some morphological features but with heterogeneous aetiology, clinical presentation and therapeutic approaches. Morphologically, hyaline-vascular (or hypervascular), plasmacytic, and mixed types of changes are distinguished. Confirmation of the diagnosis and subtype of Castleman disease involves meeting or excluding several clinical criteria and therefore requires close cooperation with a clinician. Unicentric Castleman disease involves usually a solitary enlarged lymph node with mild symptoms and excision surgery is often curative. Multicentric forms of Castleman disease affect multiple groups of lymph nodes and are associated with varying degrees of systemic clinical symptoms. Multicentric Castleman disease is either idiopathic or associated with human herpesvirus 8 infection or POEMS syndrome (polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M-protein, and skin changes). Idiopathic multicentric Castleman disease is further divided into a variant associated with TAFRO syndrome (thrombocytopenia, anasarca, fever, reticulin fibrosis / renal dysfunction, and organomegaly), idiopathic plasmacytic lymphadenopathy type, and not otherwise specified variant. The treatment of multicentric forms of Castleman disease is complex and depends on etiological factors, including biological therapy, chemotherapy, or interleukin-6 activity inhibition. The aim of this educational text is to present the current view of Castleman disease and provide a comprehensive description of the morphological changes and clinical characteristics of the individual subtypes of Castleman disease.

Keywords: Castleman disease – unicentric Castleman disease – HHV-8-positive multicentric Castleman disease – idiopathic multicentric Castleman disease – TAFRO syndrome – POEMS syndrome – hyaline-vascular morphology – hypervascular morphology – plasma cell type

Cesk Patol 2026; 62(1): 17–34

Diagnostika Castlemanovy choroby (Castleman disease, CD) je vzrušující, ale zároveň extrémně komplikovaná, přestože histomorfologický obraz, především u rozvinuté hyalinně-vaskulární varianty, je vizuálně vděčný a může být diagnosticky vysoce sugestivní. Zároveň se nejedná o jednu nemoc, ale o skupinu minimálně 4 onemocnění, která jsou velice vzácná, a která kromě morfologických kritérií vyžadují také splnění četných klinických parametrů a vyloučení řady onemocnění, které mohou CD připomínat klinicky nebo i morfologicky. Patolog bude vždy potřebovat mezioborovou pomoc a korelaci s výsledky dalších vyšetření. Někdy bude na základě morfologické suspekce iniciátorem, který nasměruje kliniky k dalšímu dovyšetření pacien-

ta a předání do adekvátní, obvykle hematologické péče. A protože je Castlemanova choroba dělena do jednotlivých variant na základě rozsahu onemocnění a dalších klinických projevů, tak diagnózu Castlemanovy choroby, včetně zařazení do některého z podtypů, neudělá patolog nikdy sám.

V roce 1954 vyšel v New England Journal of Medicine, v sekci Týdenní klinickopatologická cvičení, popis případu mediastinálního tumoru u čtyřicetiletého muže s morfologií nápadné hyperplázie lymfatických uzlin s cévní proliferací (1). Případ prezentoval Dr. Benjamin Castleman jako disputaci se svými kolegy z dalších oborů. O dva roky později již Castleman publikoval sérii třinácti případů s obdobným klinickým zasazením a podrobným histopatologickým popisem, které dle dnešních kritérií odpovídají hyalinně-vaskulární unicentrické formě onemocnění a Castlemanovo jméno tak dalo tomuto onemocnění název (2). Kromě hyalinně-vaskulární morfologie byly v průběhu 70. let popsány i případy plazmocytárního typu, který byl spojen se systémovými příznaky a také případy s multicentrickou lymfadenopatií spojené s konstitucionálními symptomy a histologickými charakteristikami podobnými unicentrickému typu CD (UCD) (3-7).

✉ Adresa pro korespondenci:

MUDr. Kateřina Kamarádová, Ph.D.

Fingerlandův ústav patologie, FN Hradec Králové

Sokolská 581, 500 03, Hradec Králové

tel: 495832898

fax: 495832007

e-mail: katerina.kamaradova@fnhk.cz