

Castlemanova choroba

Castlemanova choroba je heterogenní skupina lymfatických onemocnění zahrnující 3 klinické subtypy: unicentrickou Castlemanovu chorobu, multicentrickou Castlemanovu chorobu idiopatickou a multicentrickou Castlemanovu chorobu asociovanou s infekcí HHV-8.

Unicentrická Castlemanova choroba

Při unicentrické Castlemanově chorobě jsou nejčastěji postiženy mediastinální lymfatické uzliny, které se postupně zvětšují. Tato forma není provázena celkovými projevy.

Multicentrická Castlemanova choroba idiopatická

Multicentrická forma Castlemanovy choroby zahrnuje postižení vícero skupin lymfatických uzlin, které se zvětšují, přičemž jsou přítomny systémové projevy onemocnění.

Multicentrická Castlemanova choroba asociovaná s HHV-8

Pokud se rozvine infekce HHV-8 u těžce imunosuprimovaných pacientů (zejména HIV pozitivních), objevují se vícečetná oblastí zvětšených lymfatických uzlin a epizodické zánětlivé projevy v důsledku nekontrolovaného šíření HHV-8.

Mikroskopický obraz

Mikroskopicky můžeme pozorovat 3 morfologické varianty Castlemanovy choroby:

1. Hyalinně vaskulární typ
2. Smíšený typ
3. Plazmocytární typ

Hyalinně vaskulární typ se projevuje četnými atrofickými lymfatickými folikuly, přičemž v zárodečných centrech probíhá neovaskularizace a fibrohyalinóza, což vytváří charakteristický obraz "lízátka". Plášťová zóna je rozšířená a vytváří obraz *onion skin* (cibulovitého vrstvení). V jedné plášťové zóně může být přítomno více zárodečných center.

Plazmocytární typ se projevuje interfolikulárně a v oblasti dřeně, kde se hromadí agregáty plazmocytů zralého vzhledu.

Prognóza

Prognóza Castlemanovy choroby se liší u jednotlivých subtypů. Zatímco unicentrická Castlemanova choroba má dobrou prognózu, multicentrické formy (zejména ta asociovaná s infekcí HHV-8) mají prognózy horší až špatné.

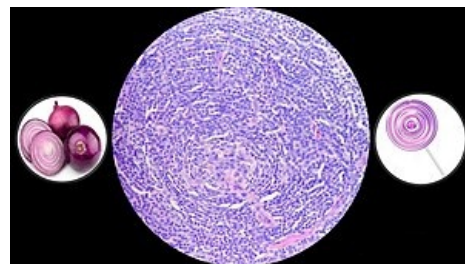
Vzácnou komplikací unicentrické Castlemanovy choroby je rozvoj sarkomu z folikulárních dendritických buněk. U idiopatické multicentrické Castlemanovy choroby panuje riziko rozvoje DLBCL či jiných lymfomů a u multicentrické formy asociované s HHV-8 je riziko rozvoje Kaposiho sarkomu či lymfomů.

Odkazy

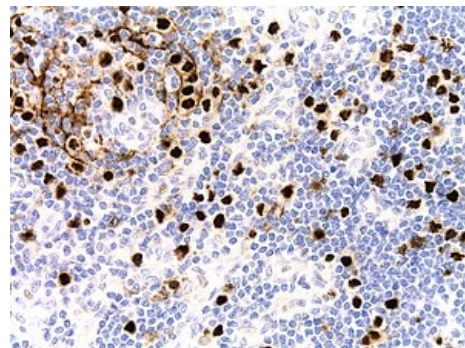
Reference

HAMAŇOVÁ, Daniela. *Lymfadenitidy a chronické reaktivní lymfadenopatie* [přednáška k předmětu Patologie, obor Všeobecné lékařství, 2. Lékařská Fakulta Univerzita Karlova]. Dostupné také z

<https://patologie.lf2.cuni.cz/sites/patologie/files/page/files/2024/nenadorove-lymfadenopatie_p.pdf>.



Podobnost mezi fibrinohyalinními ložisky, lízátky a cibulí.



Plasmoblasty pozitivní na *Latency-associated nuclear antigen* (LANA-1) u pacienta s Kaposiho sarkomem.