

Asymptomatická neresekovatelná UCD

Lymfadenopatie, která je nepříznaková a přitom není resekovatelná, může zůstat dlouho stabilní či růst jen pozvolna. Zde je možné přistoupit ke sledování za předpokladu, že laboratorní parametry jsou v normě, pacient je bez příznaků a není pravděpodobné, že v dohledné době vzniknou příznaky z komprese důležitých orgánů a struktur těla. A samozřejmě rozhodnutí závisí na očekávané délce života konkrétního pacienta. V případě, že je pravděpodobné, že se brzy objeví příznaky z komprese, je nutno postupovat agresivněji, jako kdyby již komprese byla přítomna. Kontroly se zobrazovacími a laboratorními vyšetřeními se doporučuje provádět v ročních intervalech stejně jako další vyšetření (3).

Symptomatická neresekovatelná UCD s příznaky komprese

Parciální resekce je jistě jednou z možností. Ale pak musí následovat pečlivé sledování. Na základě popisů případů, kdy došlo ke zmenšení ložiska po podání rituximabu či rituximabu a kortikosteroidů, se doporučuje vyzkoušet tuto neoadjuvantní systémovou léčbu. Vyplývá to z předchozích případů i z poslední studie s 21 pacienty s neresekovatelnou UCD. Tito nemocní dostali steroidy, chemoterapii, rituximab, anebo tocilizumab. A u 7 z nich se podařila kurativní resekce (38).

Ale i z dalších publikací vyplývá přínos této předoperační medikamentózní léčby (39–41).

Dle mínění citovaného doporučení se považuje za léčbu volby v této adjuvantní indikaci rituximab v monoterapii nebo s kortikoidy. A při nedostatečném efektu je možné vyzkoušet další alternativní léky s popsanou účinností u multicentrické formy Castlemanovy nemoci. Předoperační léčba by měla zmenšit velikost UCD, ložiska a to by pak mělo být totálně resekováno.

Pokud tato léčba nezabere a pacienti jsou po ní hodnoceni jako asymptomatictí, je možné je dále jen sledovat. Ti, kterým ložisko UCD

stále způsobuje potíže (symptomy), jsou kandidáti na radioterapii anebo jinou medikamentózní léčbu.

Na našem pracovišti jsme se setkali s jedním případem, kdy by radikální chirurgické řešení vyžadovalo resekci duodena. V tomto případě jsme použili léčbu rituximabem s cyklofosfamidem a dexametazonem, stejný režim, jaký používáme pro léčbu Waldenströmovy makroglobulinemie, a infiltrace totálně vymizela, takže ani nebylo třeba použít radioterapii, o níž jsme uvažovali. Ostatní naši pacienti s UCD měli radikální operační odstranění ložiska a žádný z nich neměl jakékoliv komplikace anebo recidivu.

Symptomatická neresekovatelná UCD s příznaky systémové zánětlivé reakce

Případy, kdy unicentrická forma způsobuje systémové zánětlivé příznaky, jsou velmi vzácné, ale jsou v literatuře popsány. Tato systémová zánětlivá reakce je způsobena lokálně produkovaným IL-6 dle předchozích studií. Tento závěr vyplynul z případů, u nichž po totálním odstranění patologického ložiska UCD zcela vymizely zánětlivé příznaky. A protože léčba blokující účinek IL-6 má efekt u iMCD, tak se doporučuje i u pacientů s UCD se systémovou zánětlivou reakcí před provedením chirurgické i radioterapeutické léčby. Existují dva preparáty blokující účinek IL-6, tocilizumab a siltuximab. Pro léčbu Castlemanovy choroby však je registrován v ČR, v Evropě a v USA pouze siltuximab (42). Siltuximab dostal tuto registraci pro Castlemanovu chorobu na základě randomizované klinické studie, jak uvádíme v textu o multicentrické formě Castlemanovy choroby. S tocilizumabem neproběhly u této diagnózy registrační studie. Pokud léčba blokující IL-6 je efektivní a pacient je bez symptomů, je možno přistoupit k operaci. A pokud by operace nebyla z nějakého důvodu možná, je třeba jej ponechat na léčbě blokující účinky IL-6. Pokud při medikamentózní léčbě přetrvávají problémy způsobené UCD, je na zvážení radioterapie, pokud jsou stále kontraindikace operace (3).

Schéma 2. Léčba dle mezinárodního doporučení pro léčbu unicentrické Castlemanovy nemoci. Současná léčebná doporučení pro unicentrickou chorobu dle mezinárodního doporučení pro léčbu UCD (3)

