

Castlemani tõbi

Julia Horeva

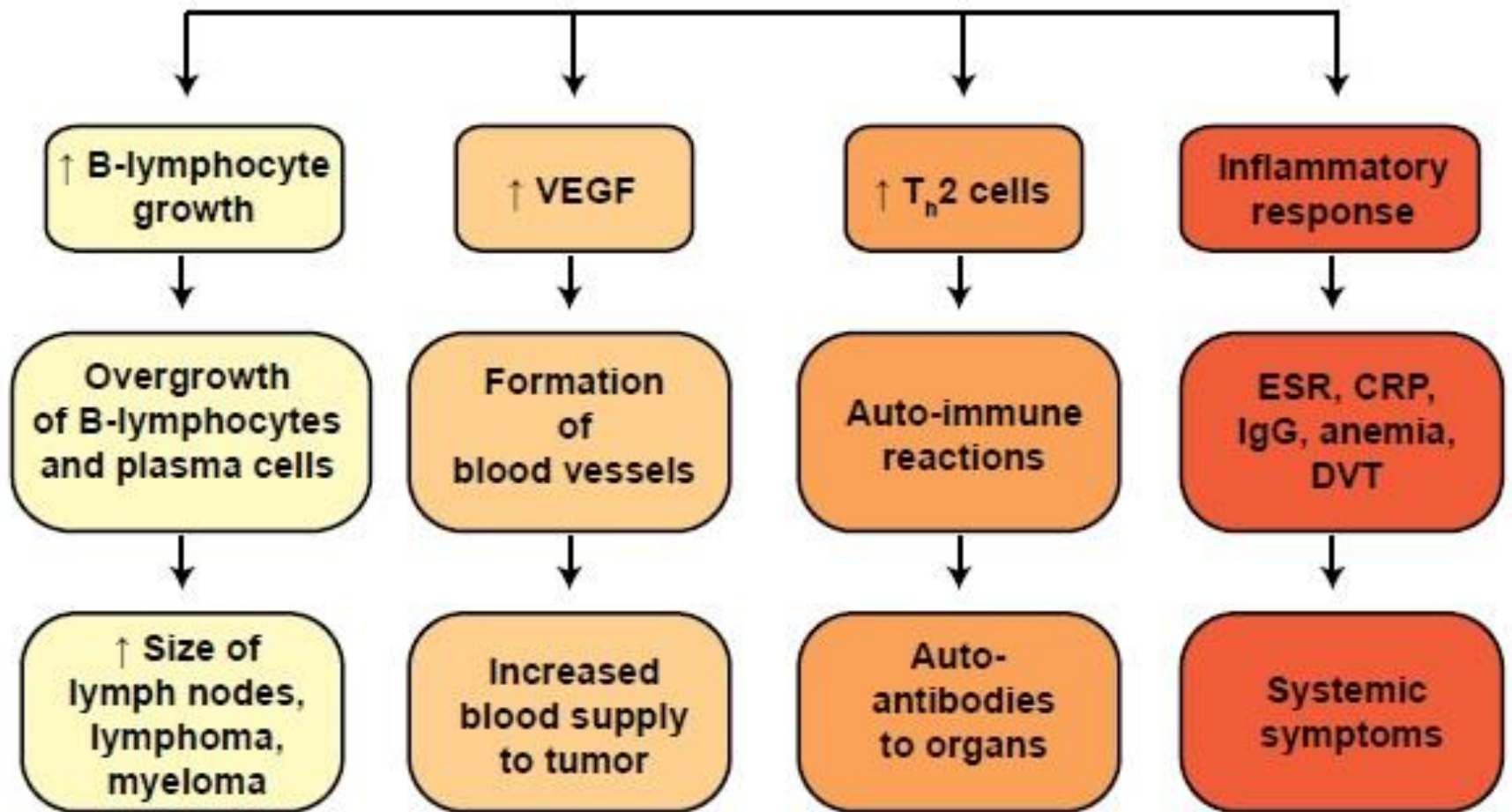
I aasta arst-resident

Iseloomustus

- Harva esinev mitteklonaalne lümfoproliferatiivne haigus
- Healoomuline kulg
- Dr. Benjamin Castleman, 1956. a
 - hüpervaskulariseeritud lümfisõlmed veresoonte hüaliniisatsiooniga
- Kasutatakse ka nimetust angiofollikulaarne hüperplaasia
 - lümfisõlmede follikulaarne hüperplaasia ebanormaalse vaskularisatsiooniga
- Sünonüümid: Castlemani tuumor, benigne hiidlümfoom, hiidlümfisõlme hüperplaasia, lümfisõlme hamartoom.
- Esinemissagedus 1:100 000 inimese kohta
 - mitmekoldeline vorm esineb harvemini
- Enamasti haigestuvad nooremajalised

Patogenees

- Castlemani tõve korral esineb tsütokiine produtseerivate B-rakkude hüperproliferatsioon
 - Meenutab lümfoomi
- IL-6 produktsiooni düsregulatsioon
 - Lümfoomid, multiipelne müeloom
- IL-6 loetakse proinflammatoorseks tsütokiiniks
 - immuunvastus: stimuleerib B-lümfotsüütide arengut ja diferentseerumist, soodustades Ig-de produktsiooni. Th2 lümfotsüütide prevaleerumine. Tulemuseks autoantikehade produktsioon.
 - ägeda faasi reaktsioonid: CRV , ESR
 - hematopoees: a) inhibeerib erütropoeesi b) langetab maksas heptsidiini produktsiooni, vähendades sellega raua imendumist. Tulemuseks kroonilise haiguse mikrotsütaarne aneemia
 - luu metabolism.
 - inhibeerib albumiini produktsiooni ja indutseerib VEGF sekretsiooni. Tulemuseks tursed, astsiit, pleuraefusioon.



Jaotus

- Radioloogilise leiu alusel (lümfisõlmede haaratuse ulatus)
 - ühekoldeline (lokaalne)
 - hulgikoldeline(difuusne/generaliseerunud)
- Histopatogeneetilise pildi alusel
 - hüaliinvaskulaarne Castlemani tõbi
 - plasmarakuline Castlemani tõbi
 - HHV- 8 seotud Castlemani tõbi
 - täpsustamata hulgikoldeline Castlemani tõbi

- Ühekoldeline vorm
 - haaratud 1 lümfisõlm
 - võivad esineda väiksed, regionaalsed, nn. satelliit-lümfisõlmed
 - klassikaline pilt: intra-abdominaalne mass või lümfadenopaatia kaela, kubeme piirkonnas
 - avastatakse juhuslikult või esinevad neurovaskulaarse kompressiooni sümptomid
 - sagedamini HIV- negatiivsetel
- Mitmekoldeline vorm
 - haaratud rohkem kui 1 lümfisõlm
 - generaliseerunud lümfadenopaatia, maksa või põrna suurenemine.

- Hüaliinvaskulaarne Castlemani tõbi
 - moodustab 90% Castlemani tõve juhtudest
 - noored täiskasvanud
 - 90% juhtudest on ühekoldeline
 - asümptomaatiline mass healoomulise kuluga
 - ravi: kolde kirurgiline eemaldamine, adjuvantravi steroidide või rituksaaniga
- Plasmarakuline Castlemani tõbi
 - vähem kui 10% Castlemani tõve juhtudest
 - vanemad inimesed
 - mitmekoldeline vorm
 - kaasnevad feбриilsed palavikud, öised higistamishood, istus, aneemia, trombotsütopeenia ja hüperglubulineemia, splenomegalia
 - standartravi puudub
- HHV-8 seotud Castlemani tõbi
 - halb prognoos
 - immuunsupresseeritud patsientidel ja HIV-positiivsetel
 - generaliseerunud lümfadenopaatia, hematoloogilised ja immunoloogilised muutused
 - Süsteemne kemoterapia, viirusevastased ja angiogeneesi pärssivad ravimid, antiinterleukiin 6

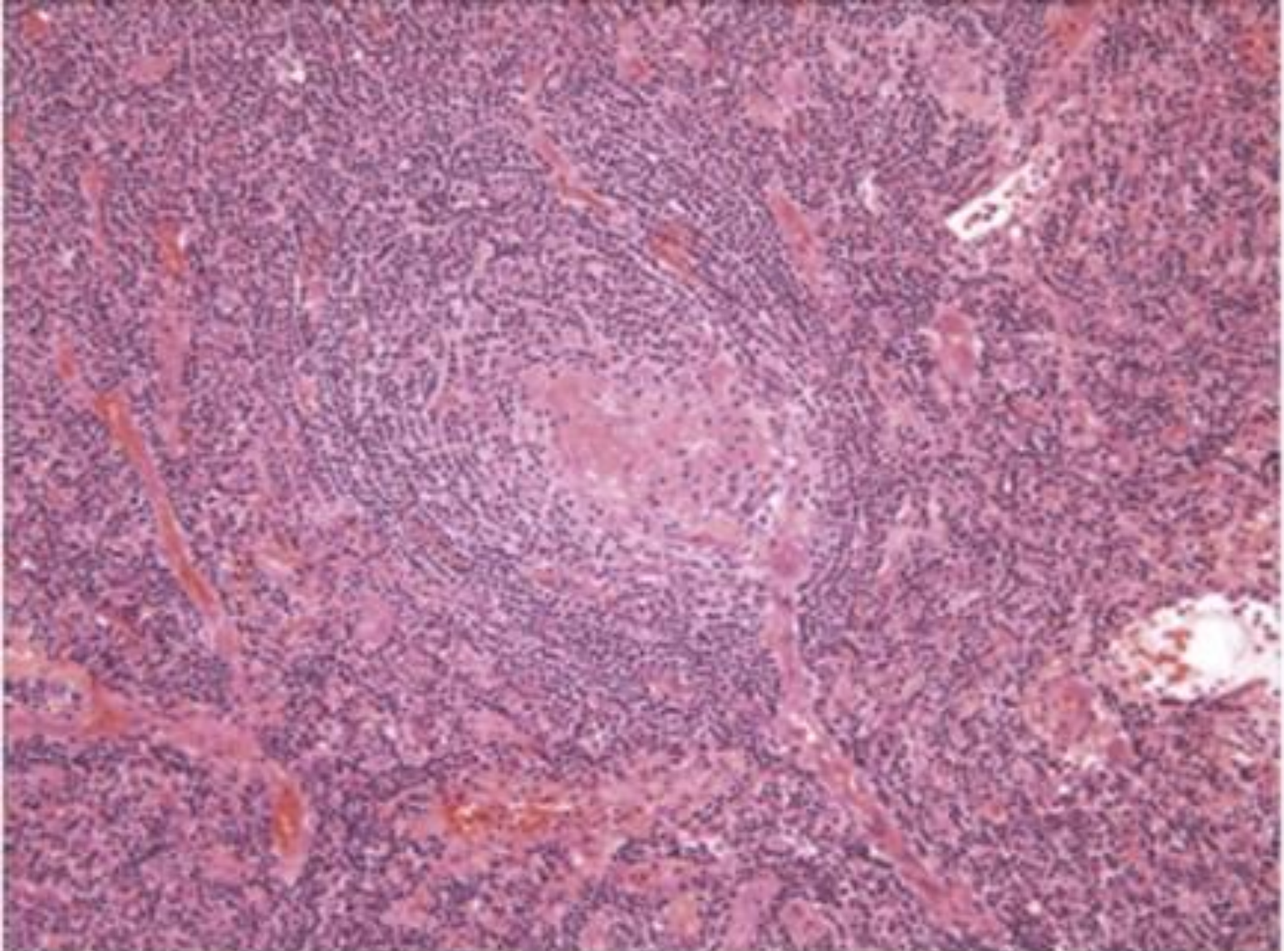
HHV-8 infektsiooniga seotud vorm

- HHV-8 infektsiooniga seotud Castlemani tõbi on plasmarakulisest vormist eristamatu.
- Raske eristada oportunistlikust infektsioonist ja lümfoomist.
- Süsteemsed sümptomid on tõsisemad -> fataalne kulg
- Kaasneda võib Hodgkini ja mitte-Hodgkini lümfoom, Kaposi sarkoom, POEMS sündroom.
- Kaasuva HIV- infektsiooni korral riski 15- kordne tõus

Diagnoosimine

- Aneemia, trombotsütoos või trombotsütopeenia, CRV tõus, IL-6 ja VEGF
- Puuduvad radioloogilised kriteeriumid.
- Kuldne standart: biopsia lümfisõlmest.
- Hüaliinvaskulaarne vorm:
 - normaalsed folliiklid laienenud manteltsooniga moodustavad kontsentrilisi ringe germinaaltsoonide ümber- „onion-skin phenomenon“.
 - germinaaltsoonidel suurenenud vaskulaarsus, leitav promineeruv veresoon
 - sinusoidaalsed veresooned suurenenud, perivaskulaarne vaskularisatsioon
- Plasmarakuline vorm
 - sarnane histoloogiline leid võib esineda põletikuliste ja infektsioonhaiguste korral.
 - germinaaltsoonide mõõdukas hüperplaasia, manteltsoonide laienemine ja parakortikaalne plasmatsütoos.

„Lollipop on a stick“

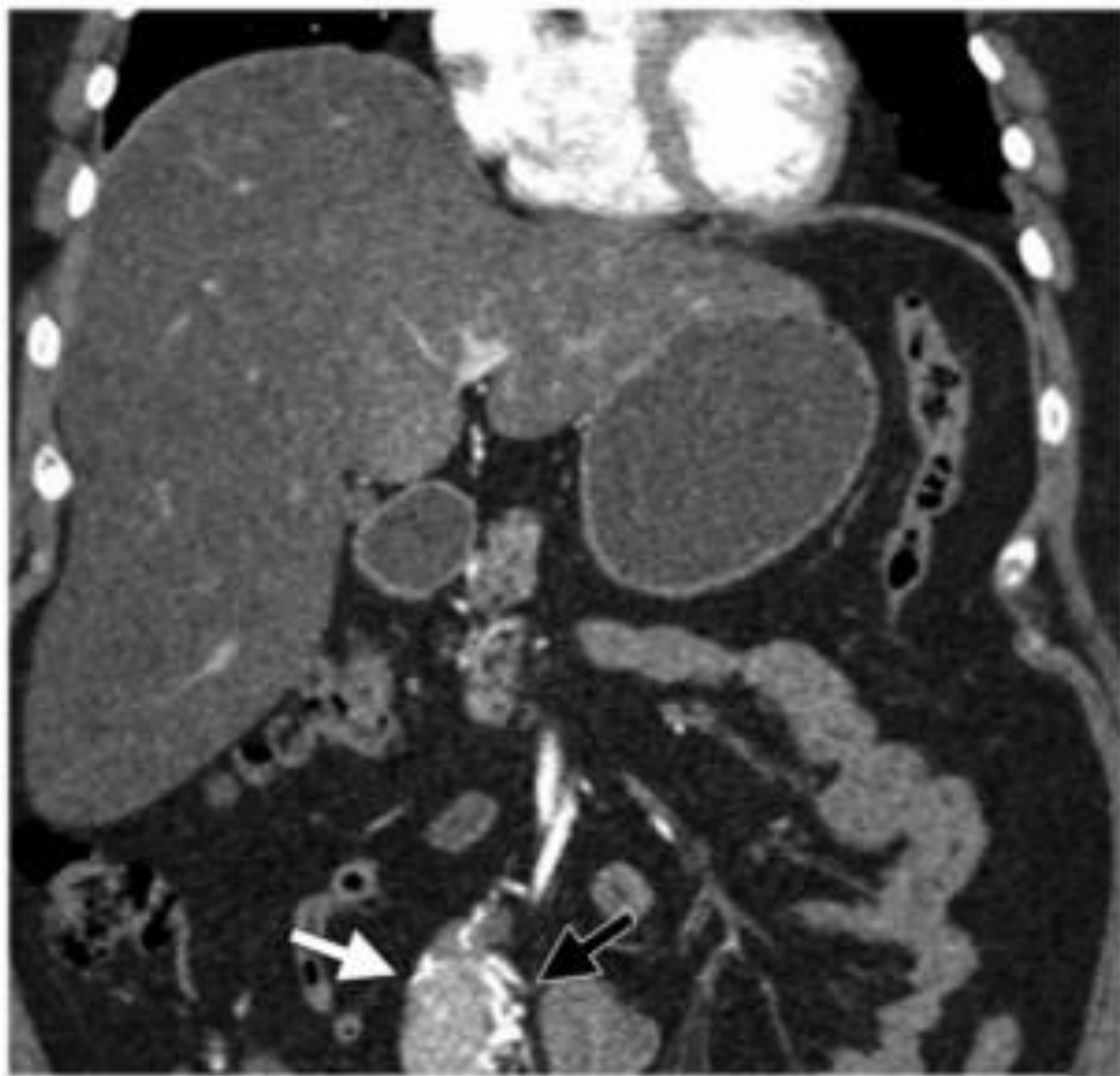


UH-uuring

- Leiud on mittespetsiifilised ja nende alusel ei ole võimalik eristada Castlemani tõbe teistest põhjustest
- Hüaliinvaskulaarse ja plasmarakulise vormi korral esineb hüpoehhogeenne mass

Hüaliinvaskulaarne vorm CT- uuringul

- Tüüpiline leid:
 - üksik suurenenud lümfisõlm või lokaalsed nodaalsed massid -> homogeenne intensiivne kontrasteerumine peale kontrastaine manustamist.
 - mesenteriaalne või retroperitoneaalne mass -> mõõdukas kontrasteerumine
 - mitmed veresoonte harud nodaalse massi pinnal
 - vähestel kaasneb mittespetsiifiline kaltsifikatsioon
- Võib avalduda
 - a) mitteinvasiivse massina
 - b) suurem infiltratiivse iseloomuga mass, kaasneb lümfadenopaatia
 - c) lümfadenopaatia ilma dominantse massita
- Avaldub kõige sagedamini rindkeres



Plasmarakuline vorm CT-uuringul

- Kontrasteerub vähem intensiivselt
 - Lümfisõlme reaktiive ja paraneoplastilise haaratuse eristamine keerulisem.
- Kaltsifikaatide esinemine on ebatüüpiline
- Üle 5 cm- l massil võib esineda fibroos ja nekroos
- Pigem mitmekoldeline, millega kaasneb difuusse lümfadenopaatia
 - haaratud perifeersed ja vistseraalsed lümfisõlmed ning mitmed organid
- HHV-8 infektsiooniga seotud vormi korral ka lümfisõlme vähene kontrasteerumine.

Kasutatud kirjandus

- David Bonekamp et al. Castleman disease: the great mimic. 2011. Radiographics 31: 1793-1807
- Györgyl Muzes et al. Multicentric Castleman`s disease: a challenging diagnosis. 2013. Path. Oncol. Res 19: 345-351
- Fritz van Rhee et al. Castleman disease in the 21st century: an update on diagnosis, assessment and therapy. 2010. Clinical advances in hematology and oncology: volume 8, issue 7, 486- 498
- Bernandino Roca. Castleman`s disease. 2009. AIDS rev. 11: 3-7
- Carmen E. Cervantes et al. Castleman disease: a rare condition with endocrine manifestations. 2015. Cureus 7(11)
- <http://eestiartst.ee/uhekoldelise-castlemani-tove-juhtum/>