

Lymfadenitidy a chronické reaktivní lymfadenopatie

MUDr. Daniela Hamaňová

Lymfadenitidy a reaktivní lymfadenopatie (přehled)

- **Akutní nespecifická lymfadenitida**
- **Infekční lymfadenitidy**
 - **Virové** → typicky parakortikální reakce
 - infekční mononukleóza
 - **Bakteriální** → spíše folikulární reakce
 - hnisavá (abscedující) lymfadenitida
 - granulomatózně hnisavé lymfadenitidy
 - **Mykobakteriální**
 - TBC lymfadenitida
 - **Protozoární**
 - *toxoplazmová lymfadenitida*
 - **Mykotické**
 - *granulomatózní lymfadenitida s/bez nekrózy*
- **Neinfekční lymfadenitidy/lymfadenopatie**
 - **Kikuchi-Fujimoto choroba**
 - **Dermatopatická lymfadenopatie**
 - **Castlemanova choroba**
 - **Rosai-Dorfmanova choroba**

Akutní nespecifická lymfadenitida

- Etiologie:
 - nejčastěji infekční zánětlivé procesy (virové či bakteriální infekce)
 - ale také neinfekční zánětlivé procesy ve spádové oblasti
- Typicky zvětšená a na dotek citlivá až bolestivá uzlina
+/- zarudnutí kůže nad uzlinou
- Mikroskopicky:
 - dilatace splavů s akumulací neutrofilů

Hnisavá (abscedující) lymfadenitida

- Etiologie:
 - přestup vitálních bakterií do lymfatické uzliny
 - pomnožení → hnisavá zánětlivá reakce až s tvorbou mikroabscesů
- Mikroskopicky:
 - akutní mikroabscesy
- Komplikace:
 - provalení do okolí či na kožní povrch

Granulomatózní lymfadenitidy

- Nekrotizující granulomatózní lymfadenitidy
 - TBC, mykotické infekce...
- Ne-nekrotizující granulomatózní lymfadenitidy
 - Sarkoidóza, některé lymfomy (HL...), toxoplazmóza, mykotické infekce...
- Granulomatózně hnisavé lymfadenitidy
 - Cat scratch disease, tularémie, mezenteriální lymfadenitida...

Chronické reaktivní lymfadenopatie

Chronické reaktivní lymfadenopatie

- Folikulární reakce
- Sinusová reakce
- Interfolikulární, smíšená a difuzní reakce

Folikulární hyperplázie

= folikulární reakce

- Zvětšené lymfatické folikuly s velkými zárodečnými centry
- Různě velká zárodeční centra často nepravidelného tvaru
- Zachovalá polarizace zárodečních center s přítomností makrofágů s apoptotickými tělísky
- Zachovalý lem plášťové zóny
- Etiologicky nepříznačná
- Vystupňovaná folikulární hyperplázie
 - folikulolýza
 - progresivní transformace zárodečních center

Sinusová reakce

- Histiocytóza splavů
- Depozita (antrakóza, silikonová lymfadenopatie, střádavá onemocnění...)
- Vaskulární transformace

Rosai-Dorfmanova choroba

- Epidemiologie:
 - vzácná histiocytóza postihující zejména děti a mladé dospělé
- Projevy:
 - typicky bilaterálně zvětšené cervikální lymfatické uzliny
 - +/- extranodální postižení (kůže, horní cesty dýchací, orbita, kosti, CNS...)

Rosai-Dorfmanova choroba

- Mikroskopicky:
 - akumulace velkých histiocyťů s objemnou eozinofilní cytoplazmou a okrouhlými až oválnými jádry
 - nápadná emperipoléza
- Prognóza:
 - většinou spontánní remise
 - vzácně i agresivní případy

Interfolikulární, smíšená a difuzní reakce

- Parakortikální expanze
- Toxoplazmová lymfadenitida
- Dermatopatická lymfadenopatie
- Histiocytární nekrotizující lymfadenitida
- Kimurova choroba
- Castlemanova choroba

Parakortikální expanze

- Rozšířený parakortex, často tzv. “skvrnitého” vzhledu
- Přítomné aktivované lymfocyty až vzhledu imunoblastů
- Proliferace cév s aktivovanými endoteliemi
- Etiologicky nepříznačná, ale častěji virová etiologie (př.: EBV)

Toxoplazmová lymfadenitida

Piringer-Kuchinka

- “Histologická triáda”:
 - Folikulární hyperplázie
 - Epiteloidní histiocyty v parakortexu (tvořící mikrogranulomy)
 - Shluky monocytoidních buněk
- Průkaz trofozoitů pouze vzácně

Dermatopatická lymfadenopatie

- Expanze parakortexu
- Histiocyty, dendritické buňky, Langerhansovy buňky
- **Melanofágy** s melaninovým pigmentem v cytoplazmě (pozitivní v barvení dle Massona)
- Etiologie:
 - různé dermatitidy (psoriáza, atopická dermatitida, kontaktní dermatitida...
 - méně často i nádorové postižení kůže
 - idiopatická

Histiocytární nekrotizující lymfadenitida

Kikuchi-Fujimoto

= onemocnění nejasné etiologie

- Epidemiologie:

- nejčastěji v Japonsku, ale vyskytuje se v celém světě
- typicky mladí dospělí, častěji ženy
- někdy asociovaná s autoimunitními chorobami (př.: SLE)

- Projevy:

- nejčastěji postihuje krční lymfatické uzliny
- bolestivé zvětšení uzlin, často s horečkou

Histiocytární nekrotizující lymfadenitida

Kikuchi-Fujimoto

- Mikroskopicky:
 - = typicky 3 stadia
 - 1. proliferativní stadium - dominuje proliferace monocytoidních buněk
 - 2. nekrotizující stadium - okrsky nekróz s karyorektickým detritem
 - 3. xantomatózní stadium - dominují pěníté makrofágy
- Prognóza:
 - typicky spontánní regrese v průběhu týdnů max. měsíců

Kimurova choroba

= onemocnění nejasné etiologie

- Epidemiologie:
 - nejčastěji v Asii
 - typicky pacienti mladšího až středního věku, více muži
- Projevy:
 - pomalu se zvětšující lymfatické uzliny, typicky nebolestivé, bez celkových projevů
 - v krvi často eozinofilie či elevace IgE

Kimurova choroba

- Mikroskopicky:
 - folikulární hyperplázie
 - expanze parakortexu s hojnými eozinofily tvořícími eozinofilní mikroabscesy
- Prognóza:
 - chronický indolentní průběh
 - časté recidivy po excizi

Castlemanova choroba

= heterogenní skupina onemocnění zahrnující 3 klinické subtypy:

- **Unicentrická** Castlemanova choroba
 - nejčastěji postižení mediastinálních lymfatických uzlin
 - postupné zvětšování postižených uzlin, jinak bez celkových projevů
- **Multicentrická** Castlemanova choroba **idiopatická**
 - postižení vícero skupin lymfatických uzlin
 - zvětšování lymfatických uzlin + systémové projevy
- **Multicentrická** Castlemanova choroba **asociovaná s HHV-8**
 - těžce imunosuprimovaní pacienti (zejména HIV+)

Castlemanova choroba

- Mikroskopicky:
 - 3 různé morfologické varianty:
 - Hyalinně vaskulární typ
 - Smíšený typ
 - Plazmocytární typ

Castlemanova choroba

- Mikroskopicky:
 - 3 různé morfologické varianty:
 - **Hyalinně vaskulární typ**
 - četné atrofické lymfatické folikuly
 - + neovaskularizace a fibrohyalinóza zárodečných center (“lollipop”)
 - + rozšířená plášťová zóna (“onion skin”)
 - často více zárodečných center v 1 plášťové zóně (“twinning”)
 - expanze parakortexu s nápadnou neovaskularizací
 - obliterace sinusů
 - Smíšený typ
 - Plazmocytní typ

Castlemanova choroba

- Mikroskopicky:
 - 3 různé morfologické varianty:
 - Hyalinně vaskulární typ
 - Smíšený typ
 - **Plazmocyární typ**
 - interfolikulárně a v oblasti dřeně agregáty plazmocytů zralého vzhledu

Castlemanova choroba

- Prognóza:
 - Unicentrická Castlemanova choroba
 - dobrá prognóza
 - vzácně riziko rozvoje sarkomu z folikulárních dendritických buněk
 - Multicentrická Castlemanova choroba idiopatická
 - horší prognóza
 - riziko rozvoje DLBCL či jiných lymfomů
 - Multicentrická Castlemanova choroba asociovaná s HHV-8
 - špatná prognóza
 - riziko rozvoje Kaposiho sarkomu či lymfomů

MUDr. Daniela Hamaňová

Ústav patologie a molekulární medicíny,
2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice v Motole
V Úvalu 84
150 06 Praha 5

Tel.: 224 435 632

Email: daniela.hamanova@fnmotol.cz



FN MOTOL



2. LF UK