

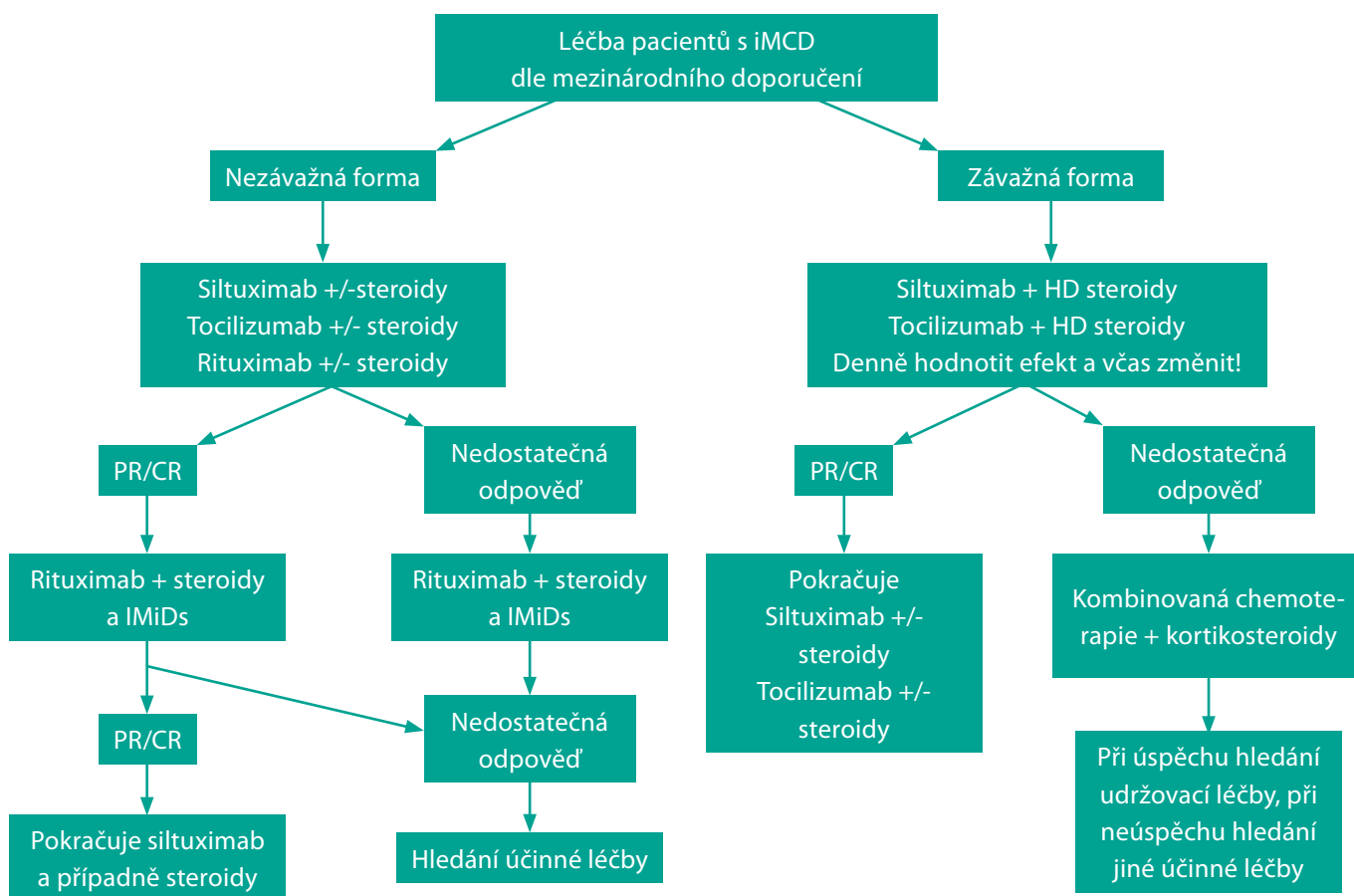
kterýkoliv z léků s popsanou účinností u této nemoci, pokud tuto léčbu pacient toleruje (IMiDs, imunosupresiva typu cyklosporinu A, sirolimu, nebo léky používané pro léčbu mnohočetného myelomu VTD (bortezomib, thalidomid, dexametazon)).

Autologní a alogenní transplantace byla použita pouze v ojedinělých případech a představuje poslední možnost.

Závažné průběhy iMCD se často prezentují jako TAFRO subtyp. Dle analýzy 49 případů iMCD-TAFRO jsou účinné kortikosteroidy, anti-IL-6 protilátky, cytotoxická léčba a cyklosporin A. U pacientů s TAFRO syndromem je cyklosporin A považován za lék volby, může zmenšit ascites a trombocytopenii. Japonští autoři doporučují pro nemocné

s TAFRO syndromem kombinaci vysokých dávek steroidů, tocilizumab a cyklosporin A. Analýza ukázala, že u těchto pacientů je často upregulována dráha mTOR. V souboru 69 pacientů po neúspěchu kortikosteroidů testovali tři způsoby léčby druhé linie, 21 pacientů dostalo tocilizumab, 14 cyklosporin a 8 rituximab ke kortikoidům. Léčbu hodnotili dle intervalu do další léčby či smrti (time to next treatment or death – TTNT). Medián TTNT ve skupině s tocilizumabem byl 2,8 měsíce, s cyklosporinem 9,2 měsíce a v skupině s rituximabem nebylo mediánu v době publikace dosaženo. Tato zkušenost zveřejněná v roce 2021 podtrhuje roli cyklosporinu a rituximabu u agresivní formy nemoci zvané TAFRO syndrom (84).

Schéma 1. Léčba dle mezinárodního doporučení pro léčbu Castlemanovy nemoci (31) (HD high dose, vysoké dávky)



Tab. 7. Doporučené léčebné postupy dle International evidence based consensus treatment guidelines for idiopathic multicentric Castleman disease 2018 (31)

Klinicky méně závažná forma (flu-like)	Klinicky závažná forma (sepsis-like)
Léčba první linie Siltuximab (tocilizumab) + glukokortikoidy, v případě dosažení léčebné odpovědi vysazení glukokortikoidů co nejdříve a pokračování siltuximabu v prodloužených intervalech	Léčba první linie Siltuximab (tocilizumab) první měsíc v akcelerovaném dávkování 1x týdně + vysoké dávky glukokortikoidů, v případě léčebné odpovědi siltuximab 1x za 3 týdny.
Léčba druhé linie Rituximab 375 mg/m ² 4–8 aplikací, obvykle s glukokortikoidy a s cytostatikem (cyklofosfamid), případně při malé účinnosti rituximab s IMiDs (thalidomid nebo lenalidomid)	Léčba druhé linie Kombinace rituximabu a agresivnějších cytostatických režimů (R-CHOP) nebo R-CVAD), případně kombinace rituximabu s etoposidem a cyklofosfamidem, který se používá pro léčbu hemofagocytující lymfohistiocytózy.
Léčba třetí linie Méně jasně definována. Imunomodulační imunosupresivní látky, cyklosporin A, sirolimus, thalidomid, lenalidomid, bortezomib, anakinra, deriváty kyseliny retinové a interferon alfa.	Léčba třetí linie Režimy používané pro mnohočetný myelom obsahující bortezomib a thalidomid. U TAFRO cyklosporin nebo sirolimus, kortikoidy a s rituximabem.