

Vybrané závažné „hematologické“ syndromy u dospělých pacientů v intenzivní péči

Jaromír Gumulec^{1,4}, Ivo Demel¹, Klára Lančová¹, Eva Drbohlavová², Alicia Piegzoová³, Zdeněk Kořístek^{1,4}, Milan Navrátil^{1,4}, Vladimír Černý⁵

¹Klinika hematoonkologie Fakultní nemocnice Ostrava

²Klinická hematologie Krajské nemocnice Liberec, a. s.

³Gynekologicko-porodnická klinika Fakultní nemocnice Ostrava

⁴Lékařská fakulta Ostravské univerzity

⁵Klinika anesteziologie, perioperační a intenzivní medicíny Fakulty zdravotnických studií Univerzity J. E. Purkyně v Ústí nad Labem a Krajské zdravotní, a. s. – Masarykovy nemocnice v Ústí nad Labem, o. z.

Hemofagocytární syndrom, difúzní alveolární hemoragie, katastrofický antifosfolipidový syndrom a různé typy trombotických mikroangiopatií patří mezi vzácné stavy s významnou morbiditou a mortalitou. Společným rysem bývá pozdní stanovení diagnózy, což může ovlivnit úspěšnost léčby. Cílem přehledného článku je shrnutí základních diagnostických a léčebných kroků předmětné subpopulace kriticky nemocných.

Klíčová slova: hemofagocytární syndrom, hemofagocytární lymfohistiocytóza, HLH, syndrom z aktivace makrofágů, syndrom z uvolnění cytokinů, difúzní alveolární hemoragie, vaskulitida, trombóza, antifosfolipidový syndrom, katastrofický antifosfolipidový syndrom, trombotická mikroangiopatie, trombotická trombocytopenická purpura, hemolyticko-uremický syndrom, imunosupresivní terapie, etopozid, rituximab, výměnná plazmaferéza, rekombinantní aktivovaný FVII, kaplacizumab, eculizumab, ravulizumab.

Selected severe „haematological“ syndromes in adult intensive care patients

Haemophagocytic syndrome, diffuse alveolar haemorrhage, catastrophic antiphospholipid syndrome and various types of thrombotic microangiopathies are rare conditions with significant morbidity and mortality. A common feature is late diagnosis, which can affect the success of treatment. The aim of this review article is to summarize the basic diagnostic and therapeutic steps of the present subpopulation of critically ill patients.

Key words: hemophagocytic syndrome, hemophagocytic lymphohistiocytosis, HLH, macrophage activation syndrome, cytokine storm syndrome, diffuse alveolar haemorrhage, vasculitis, thrombosis, antiphospholipid syndrome, catastrophic antiphospholipid syndrome, thrombotic microangiopathy, thrombotic thrombocytopenic purpura, haemolytic-uremic syndrome, immunosuppressive therapy, etoposide, rituximab, plasma exchange, recombinant factor VIIa, caplacizumab, eculizumab, ravulizumab.

Úvod

Hemofagocytární syndrom, difúzní alveolární hemoragie, katastrofický antifosfolipidový syndrom a různé typy trombotických mikroangiopatií patří mezi vzácné stavy s významnou morbiditou a mortalitou. Protože se

vyskytují vzácně, často unikají pozornosti lékařů a bývají diagnostikovaná pozdě. Navíc zpravidla chybí data o léčbě z randomizovaných klinických studií. Publikované zkušenosti obvykle pocházejí z jednotlivých kazuistických sdělení nebo z malých souborů pacientů, jen výjimečně z klinických