

Tab. 3. Algoritmus léčby HLH u dospělých pacientů (volně podle La Rosée P et al. Blood 2019)

Prokázaná nebo možná HLH u dospělých pacientů								
Klinicky stabilní pacient: nutno identifikovat a léčit spouštěče HLH → Přechodný HLH odpovídající na léčbu základního onemocnění Progresivně se zhoršující / nestabilní pacient: CS +/- IVIG →								
Primární HLH	Sekundární HLH							
Často těžký průběh	↓		↓		↓	↓	↓	
	HLH spojená s infekcí			HLH u nádoru		MAS-HLH	Poléková HLH **	Ostatní
Na zvážení v případech: pozitivní RA albinismu izolované CNS postižení mladý muž EBV+ ↓ HLH-94 individuální úprava ↓ Jasná genetická příčina Pozitivní RA Refrakterní onemocnění Rekurentní onemocnění ↓	↓ EBV nebo jiné viry	↓ Leishmanie	↓ CS +/- IVIG Podle základního onemocnění	↓ Během léčby	↓ Provokované nádorem	↓ HD methylprednisolon Cyklosporin A αIL-1R (anakinra) Podle základního onemocnění ↓ Nedostatečná odpověď CNS postižení ↓ Etopozid	↓ αIL-1R (tocilizumab) CS Podle základního onemocnění ↓ Nedostatečná odpověď po 48 hodinách ↓ Zvážit etopozid	↓ CS +/- IVIG Etopozid Podle základního onemocnění ↓
	↓ CS +/- IVIG virostatika +/- HLH 94 (rituximab)* ↓	↓ LipAmphB	↓ CS +/- IVIG Podle základního onemocnění	↓ CS +/- IVIG Etopozid „Přefáze“ kauzální léčby ↓ auto/alloTx Podle základního onemocnění				
	Záchranná léčba R/R HLH							
	Alemtuzumab / DEP / ruxolitinib / emapalumab /CHOP-like + etopozid							
	Výměnná plazmaferéza / absorpce cytokinů							
	Splenektomie u pacientů se splenomnegalií							
	↓							
	AlloTx							

Legenda: Off-label indikace rituximabu – ** bispecifické monoklonální protilátky (BiTE), T lymfocyty s chimerickým antigenním receptorem (CART), checkpoint inhibitory... – CS kortikosteroidy – IVIG i.v. imunoglobuliny – LipAmphB liposomal amphotericin B – CNS centrální nervová soustava – DEP doxorubicin, etopozid, methylprednisolon – CHOP cyklofosamid, doxorubicin, vinkristin, prednison

Tab. 4. Etiologie a diagnostika DAH

Imunitně podmíněná DAH	ANCA vaskulitidy – mikroskopická polyangiitida, Wegenerova granulomatóza, Churgův-Straussův syndrom... Goodpastureův syndrom (IgG protilátky proti bazální membráně glomerulů a alveolárních kapilár) Systémová onemocnění pojiva – systémový lupus erythematos, revmatoidní artritida, smíšené onemocnění pojiva, Behcetova nemoc... Antifosfolipidový syndrom Henoch-Schönleinova purpura IgA nefropatie Kryoglobulinemie Komplementopatie (urtikariální anti-C1q vaskulitida) Polékové vaskulitidy Rejckce štetpu po transplantaci plic	Průkaz ANCA snižuje potřebu biopsie plic/ledvin, přestože histologie potvrdí diagnózu, biopsie ledvin je indikována při prohlubování selhání a hematurii/proteinurii, biopsie plic při nejasné diagnóze není-li možné potvrdit diagnózu snáze Průkaz anti-GBM nebo průkaz lineárních deposit imunoglobulinu v glomerulech ANA, anti-dsDNA, anti-Sm, anti-histony, RF Lupus antikoagulans, ACLA, anti-B2GPI Depozita IgA v kapilárách a venulách, leukocytoklastická vaskulitida v biopsii kůže Výhradní nebo převládající difúzní depozita IgA v mesangiu glomerulů Průkaz kryoglobulinu, zpravidla typu II nebo III dle Brouetovy klasifikace Histologický průkaz leukocytoklastické vaskulitidy v kapilárách a venulách kůže u pacienta s dlouhotrvající kopřivkou špatně reagující na antihistaminika
DAH při městnavém srdečním selhání	Systolická dysfunkce levé srdeční komory Diastolická dysfunkce levé srdeční komory Chlopenní vady (mitrální stenóza, aortální stenóza...) Myxom	46 až 85 % všech neimunních příčin – klinický a rentgenologický obraz DAH + průkaz zvýšení tlaku v levé síni (ECHO...)