

Otrzymano: 23-02-2013
Akceptowano: 24-02-2013
Opublikowano: 23-03-2013

Limfohistiocytoza hemofagocytna – kiedy nadmierna odpowiedź immunologiczna wymyka się mechanizmom kontrolnym

Hemophagocytic lymphohistiocytosis – when an exaggerated immune response escapes control mechanisms

Maciej Machaczka¹, Monika Klimkowska²

¹ Hematology Center Karolinska, and Department of Medicine at Huddinge, Karolinska Institutet, Karolinska University Hospital Huddinge, SE-141 86 Stockholm, Sweden,

² Department of Clinical Pathology and Cytology, Karolinska University Hospital Huddinge, SE-141 86 Stockholm, Sweden

Streszczenie

Wstęp:

Limfohistiocytoza hemofagocytna (HLH) jest zespołem objawów chorobowych wynikających z wygórowanego odczynu zapalnego. HLH może być wywołane przez różne czynniki wrodzone i nabyte. Najczęstszymi objawami HLH są uporczywa gorączka, powiększenie śledziony i cytopenia we krwi obwodowej. W badaniach laboratoryjnych stwierdza się m.in. hiperferrytynemię (często >10000 µg/L) i podwyższone stężenie rozpuszczalnego receptora dla interleukiny-2. Bez odpowiedniego leczenia, HLH prowadzi zwykle do zgonu chorego.

Opis przypadku:

U 56-letniej pacjentki z m.in. celiakią, wystąpiły wymioty i biegunka w ostatnim dniu pobytu na wczasach w Turcji. Przeprowadzone badania nie wykazały etiologii zakaźnej, stwierdzono natomiast HLH. W leczeniu zastosowano wysokie dawki deksametazonu, cyklosporynę A oraz dożylnie immunoglobuliny. Po prawie 4 miesiącach leczenia chora uzyskała trwałą remisję HLH. Leczenie było trudne i powikłane m.in. niewydolnością przysadki mózgowej oraz obustronną martwicą głów kości udowych.

Wnioski:

Leczenie HLH jest trudne, długotrwałe i nieraz obarczone wieloma komplikacjami. Szybkie rozpoznanie HLH oraz wdrożenie właściwej terapii jest decydujące dla uzyskiwanych wyników leczenia.

Słowa kluczowe:

gorączka, powiększenie śledziony, zakażenie, limfohistiocytoza hemofagocytna

Abstract

Background:

Hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH) is a clinical syndrome caused by an exaggerated inflammatory reaction. HLH can be triggered by various inherited as well as acquired factors. The most common symptoms of HLH are unremitting fever, splenomegaly, and peripheral blood cytopenias. Laboratory tests disclose, among other aberrations, hyperferritinemia (often >10,000 µg/L) and increased level of soluble receptor for interleukin-2. In most cases, HLH is lethal if adequate therapy is not administered.

Case Report:

A 56-year-old woman with a previous history of celiac disease developed vomiting and diarrhea on the last day of her holiday in Turkey. Clinical and laboratory investigations did not reveal any infectious etiology of the disease but rather disclosed HLH. Treatment of HLH included high doses of dexamethasone, cyclosporine A and intravenous immunoglobulins. Sustained, complete remission of HLH was reached after almost 4 months of therapy. The course of treatment was difficult and accompanied by hypophyseal insufficiency and bilateral femoral head necrosis, among other complications.

Conclusions:

Treatment of HLH is difficult, long-lasting and often associated with a high morbidity. Early diagnosis and immediate introduction of adequate HLH therapy are crucial for the successful treatment of HLH.

key words:

fever, splenomegaly, infection, hemophagocytic lymphohistiocytosis

Adres pocztowy:

Maciej Machaczka, Hematology Center Karolinska, M54, Karolinska University Hospital Huddinge, SE-141 86 Stockholm, Sweden, e-mail: maciej.machaczka@ki.se