

Limfohistiocytoza hemofagocytowa (HLH) indukowana przez chłoniaka – opis przypadku

Lymphoma-induced hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH)
– case report

lek. Rafał Machowicz¹, lek. Joanna Drozd-Sokołowska¹, lek. Dorota Zduńczyk¹,
prof. dr hab. n. med. Barbara Górnicka², dr n. med. Piotr Boguradzki¹,
prof. dr hab. n. med. Wiesław Wiktor Jędrzejczak¹

¹Katedra i Klinika Hematologii, Onkologii i Chorób Wewnętrznych
Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Kierownik Katedry i Kliniki: prof. dr hab. n. med. Wiesław Wiktor Jędrzejczak

²Katedra i Zakład Anatomii Patologicznej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego
Kierownik Katedry i Zakładu: prof. dr hab. n. med. Aleksander Wasiutyński



ABSTRACT

Hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH) is a rare (especially in adults) syndrome in which hyperinflammation leads to fever, hepatosplenomegaly, pancytopenia and when untreated leads to death. Characteristic laboratory findings include: hyperferritinemia, hypertriglyceridemia, hypofibrinogenemia, hemophagocytosis, low/absent NK-cell activity and high serum sCD25 levels. HLH in adults is in most cases secondary to viral infection (with an Epstein-Barr virus predominacy).

A very rare case of T-cell lymphoma-induced HLH in an 80 year old patient is reported. This diagnosis was made when patient was already in critical condition and although after introducing treatment according to the HLH-2004 protocol (etoposide, cyclosporine A, corticosteroids) signs of improvement were observed, the outcome was fatal.

Described case shows usefulness of more frequent ferritin concentration measurements in similar patients. Extremely high (> 10 000 µg/l) hyperferritinemia is a hallmark of HLH and may enable control of this syndrome which is 100% fatal without treatment.

KEY WORDS: HLH, hemophagocytic lymphohistiocytosis, secondary, lymphoma, ferritin

STRESZCZENIE

Limfohistiocytoza hemofagocytowa (HLH) to rzadki (zwłaszcza u dorosłych) zespół objawów, w którym hiperzapalenie powoduje gorączkę, hepatosplenomegalię, pancytopenię i bez leczenia prowadzi do zgonu. Wśród wyników badań dodatkowych zwracają uwagę: hiperferrytynemia, hipertriglicerydemia, hipofibrynogenemia, hemofagocytoza, mała lub nieobecna aktywność komórek NK oraz wysokie stężenie sCD25 w osoczu. U dorosłych HLH jest najczęściej wtórny do infekcji (zwłaszcza wirusem Epsteina-Barr).

W niniejszej pracy opisano bardzo rzadki przypadek zespołu HLH u 80-letniej pacjentki, który został indukowany przez chłoniaka z komórek T. Rozpoznanie zostało postawione, gdy chora znajdowała się w ciężkim stanie. Pomimo przejściowej poprawy po wdrożeniu leczenia według protokołu HLH 2004 (etopozyd, cyklosporyna A, kortykosteroidy) pacjentka zmarła.

Opisany przypadek wskazuje na celowość częstszego określania stężenia ferrytyny u podobnych chorych. Jej znaczne podwyższenie (> 10 000 µg/l) jest charakterystyczne dla HLH i może umożliwić opanowanie tego zespołu, który bez leczenia jest w 100% śmiertelny.

SŁOWA KLUCZOWE: HLH, limfohistiocytoza hemofagocytowa, wtórna, chłoniak, ferrytyna