



Hämophagozytische Lymphohistiozytose (HLH)

Beschreibung:

Die Hämophagozytische Lymphohistiozytose (HLH) ist eine schwere, lebensbedrohliche Systemerkrankung mit Hyperinflammation, Fieber, Organschädigung, Hyperkoagulabilität, Hepatosplenomegalie und Zytopenie.

Verwandt damit ist das Makrophagen-Aktivierungssyndrom und das Zytokin-Release Syndrom. Beide Erkrankungen werden durch überschießende Ausschüttung von proinflammatorischen Zytokinen verursacht

Sie tritt meist in Zusammenhang mit anderen Erkrankungen (Lymphome, Infektionen, Autoimmunerkrankungen, etc.) auf, manchmal aber auch spontan. Auch kongenitale Formen wurden beschrieben.

Weitere ausführliche Informationen finden sich hier:

<https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/haemophagozytische-lymphohistiozytose-hlh/@@guideline/html/index.html>

Diagnostik:

Fieber

Hepatosplenomegalie

Zypopenie von 2 oder mehr Zellreihen

Hypertriglyceridämie

Hypofibrinogenämie

Sehr hohe Ferritin-Spiegel

Hämophagozytose in Knochenmark, Liquor oder Lymphknoten

H-Score:

Die Wahrscheinlichkeit für eine HLH kann mit dem H-Score berechnet werden:

<https://www.mdcalc.com/calc/10089/hscore-reactive-hemophagocytic-syndrome>

Therapie:

Die Therapie basiert auf hochdosierten Corticosteroiden und Immunglobulin-Konzentraten.

Zytokin-Antagonisten (Anakinra, Tocilizumab) Je nach Ursache wird zusätzlich Immunsuppression (Etoposid, Methotrexat, Cyclosporin, etc.) gegeben.

Als Second-line Therapeutika werden z.B. Ruxolitinib, Rituximab, oder Campath eingesetzt.

Eine intensivmedizinische Behandlung ist oft notwendig und sollte frühzeitig eingeleitet werden.

Referenzen:

Thomas L, Labor und Diagnose, 2023, Release 5: <https://www.labor-und-diagnose.de/index.html>

Parameterkatalog des Klinischen Instituts für Labormedizin, Med.Univ.Wien und AKH Wien:

<https://www.akhwien.at/default.aspx?pid=3982>

Leistungsverzeichnis der Klinischen Chemie, Univ.Klinikum Ulm: <https://www.uniklinik-ulm.de/zentrale-einrichtung-klinische-chemie/leistungsverzeichnis.html>

Weitere ausführliche Informationen finden sich hier:

<https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/haemophagozytische-lymphohistiozytose-hlh/@@guideline/html/index.html>