

Diagnosekriterien der HLH

Mindestens 5 von 8:

1. Fieber
2. Splenomegalie
3. Zytopenie (mind. Bizytopenie):

Hb	< 9 g/dl
Thrombozyten	< 100/nl
Neutrophile	< 1/nl
4. Hypertriglyceridämie (≥ 3 mmol/l) und/oder Hypofibrinogenämie (< 1.5 g/l)
5. Ferritin > 500 µg/l
6. sCD25 (löslicher IL2-R) ≥ 2,400 U/ml
7. Verminderte NK-Zell-Aktivität
8. Hämophagozytose (Knochenmark, Milz, Lymphknoten oder Liquor)

Gefördert durch



Beratung bei klinischen Fragen

Schwarzwald-Baar Klinikum Villingen-Schwenningen
Klinik für Innere Medizin Hämatologie / Onkologie

Prof. Dr. Paul La Rosée (Studienleitung)
E-Mail: paul.larosee@sbk-vs.de

Telefon: 07721 93-4001
Fax: 07721 93-94099

Kooperierende Zentren

Nationales Studienzentrum pädiatrische HLH
Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

Klinik und Poliklinik für pädiatrische Hämatologie und Onkologie

Dr. Kai Lehmborg
E-Mail: k.lehmborg@uke.de

Prof. Dr. Gritta Janka
E-Mail: janka@uke.uni-hamburg.de

Centrum für Chronische Immundefizienz (CCI)
Universitätsklinikum Freiburg

Prof. Dr. Stephan Ehl
E-Mail: stephan.ehl@uniklinik-freiburg.de

Prof. Dr. Klaus Warnatz
E-Mail: klaus.warnatz@uniklinik-freiburg.de

Die HLHia-Zentrale Jena

Universitätsklinikum Jena
Klinik für Innere Medizin II

HLH.Erwachsene@med.uni-jena.de

www.hlh-registry.org

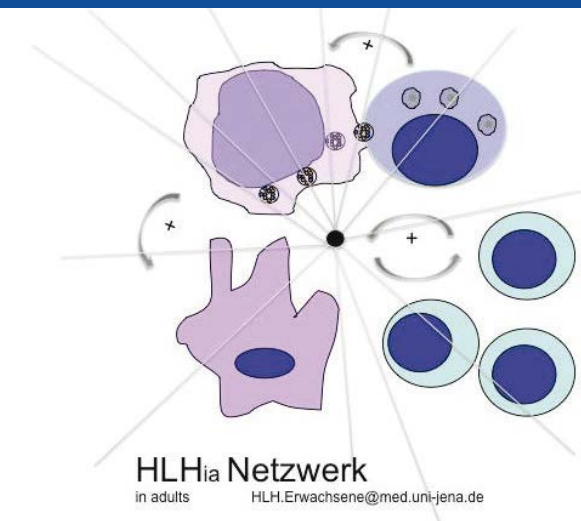
Dr. Thomas Schenk (Projektmanagement)
E-Mail: thomas.schenk@med.uni-jena.de

Zentrum für Klinische Studien (ZKS)

Prof. Dr. Frank M. Brunkhorst
E-Mail: frank.brunkhorst@med.uni-jena.de

Telefon: 03641 9-323381

HLH-Register für adoleszente und erwachsene Patienten



Was ist HLH?

Ungebremste Inflammation:

Die Hämophagozytische Lymphohistiozytose (HLH) im Erwachsenenalter

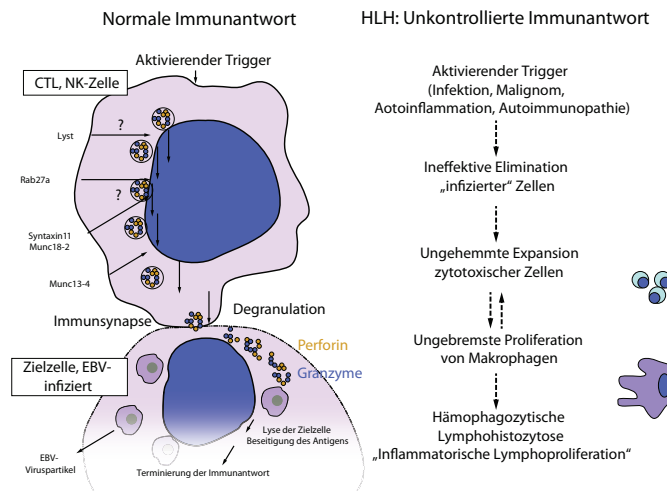
Die HLH ist ein z.T. schwer verlaufendes Hyperinflammations-Syndrom (siehe Abb.). Es entsteht bei Erwachsenen auf dem Boden verschiedener Grunderkrankungen. Maligne Erkrankungen, Infektionen und autoimmunale Prozesse triggern die HLH. Gehäuftes Auftreten wurde unter Immunsuppression und nach Stammzelltransplantation beschrieben. Während der HLH im Kindesalter genetische Defekte der Immunsynapse zugrunde liegen und die Langzeitprognose mit standardisierten Therapieprotokollen sehr gut ist, sind die pathogenetischen Mechanismen der Erwachsenen-HLH heterogen und noch wenig erforscht. Therapiestandards für Patienten im Erwachsenenalter existieren nicht. Eine hohe Dunkelziffer unerkannter HLH-Patienten wird vermutet. Ziel muss es deshalb sein, die Diagnosestellung zu beschleunigen, retrospektive Daten zu erheben und durch Auswertung der Therapieergebnisse Leitlinien für Erwachsene mit HLH zu erstellen.

Am Uniklinikum Jena wurde eine Registerdatenbank zur anonymisierten Erfassung dieser Daten (relevante Laborparameter, Therapien, Outcome) erstellt. Es besteht eine Kooperation mit der pädiatrischen HLH Studienzentrale des Universitätsklinikums Hamburg und dem Centrum für Immundefizienz am Universitätsklinikum Freiburg. Das klinische Register dient auch der Vernetzung von Ärzten, die Patienten mit Erwachsenen-HLH behandeln.

Falls Sie bei Patienten den klinischen Verdacht auf Vorliegen einer HLH haben, wenden Sie sich bitte an HLH.Erwachsene@med.uni-jena.de, wir beraten Sie gerne.

Definition

- » Die HLH ist ein Hyperinflammations-Syndrom mit überschießender Immunantwort (Zytokinsturm).
- » Familiäre (primäre) HLH: vorwiegend bei Kindern (Ursache: Mutationen, welche die Immunsynapse beeinträchtigen)
- » Erworbene (sekundäre) HLH: bei Erwachsenen Heterogene Trigger: maligne Grunderkrankung, Infektionen (z.B. EBV, Leishmanien, Sepsis), Immunsuppression (z.B. nach Stammzell-TX, immunsuppressive Antikörpertherapie).
- » Bei rheumatischen Erkrankungen und Inflammationssyndromen wird das Krankheitsbild Makrophagen-Aktivierungssyndrom (MAS) genannt.



Sie haben Verdacht auf HLH?

- » Wieviele Diagnosekriterien liegen vor?
- » Hat der Patient eine typische Triggererkrankung (Infektion, Malignom, Autoimmunopathie)?
- » Kontakt zum HLHia-Referenzzentrum zur diagnostischen Beratung:
 - Dr. Schenk (Jena) Tel. 03641 9-324201
 - Prof. Dr. La Rosée (Villingen-Schwenningen) Tel. 07721 93-4001

Offene Fragen

- » Epidemiologie
- » Diagnosekriterien?
 - etablierte Kriterien aus Pädiatrie übernommen; 1:1 übertragbar?
 - Abgrenzung zu Symptomen der Grunderkrankung möglich (z.B. M. Still, malignes Lymphom, Sepsis, EBV)?
 - Differentialdiagnose SIRS, Sepsis und Multiorgan-Dysfunktion (MODS)?
- » Risikofaktoren?
- » Adäquate Therapie?