

# Hemofagocyttaire lymfohistiocytose

19 december 2024

© Tijdschrift voor Geneeskunde en Gezondheidszorg

---

## Wat is de epidemiologie van secundaire hemofagocyttaire lymfohistiocytose?

- a. De meest gekende etiologieën zijn auto-immuunziekten en inflammatoire aandoeningen
- b. De ziekte komt vaker voor bij mannen dan bij vrouwen
- c. Beide stellingen zijn correct
- d. Geen van beide stellingen is correct

---

Hemofagocyttaire lymfohistiocytose (HLH) is een zeldzaam syndroom van overmatige immuunrespons, met een gemiddelde incidentie van 1 op 800.000 volwassenen wereldwijd. Aan de basis ligt de activatie van cytotoxische CD8<sup>+</sup>-T-cellen en NK-cellen met overexpressie van IFN-g-producerende T-cellen. Dit leidt tot ongecontroleerde macrofaagactivatie en de productie van pro-inflammatoire cytokinen die ernstige weefselschade en orgaanfalen kunnen veroorzaken met mogelijk overlijden tot gevolg. Er zijn 2 vormen op basis van de etiologie.

De primaire of familiale vorm komt voornamelijk voor op kinderleeftijd. Aan de basis liggen mutaties in genen die coderen voor cytotoxiciteit van T-cellymfocyten en NK-cellen of overgeërfde immuundeficiëntiesyndromen, zoals het syndroom van Chédiak-Higashi, van Griscelli of van Hermansky-Pudlak type II.

De secundaire vorm (sHLH) wordt ook wel de 'reactieve vorm' genoemd aangezien deze voornamelijk geassocieerd is met een voorbeschikkende factor die immuundisregulatie veroorzaakt (5). De meest gekende etiologieën zijn maligniteiten (~ 30-40%), infecties (~ 30-40%), auto-immuunziekten (~ 10-15%), inflammatoire aandoeningen (~ 10-15%) en immuundeficiënties (~ 5-10%) (6).

Het epidemiologische profiel van patiënten met HLH is moeilijk uniform te karakteriseren vanwege de zeldzaamheid van de aandoening. Systematische reviews tonen aan dat de ziekte vaker voorkomt bij vrouwen (ratio van 7:1) met

een gemiddelde leeftijd van 50 jaar bij de diagnose. De mortaliteitscijfers bij sHLH variëren tussen 20,4% en 30% in de eerste 2 maanden na de diagnose, afhankelijk van de individuele studieopzet (primaire of secundaire HLH) en de opvolgtijd. Gezien de ernst van het ziektebeeld en de mogelijk fatale uitkomst is een dringende behandeling met immunosuppressiva binnen de 24 uur primordiaal.



Meer weten over dit onderwerp?

Bekijk dan de oorspronkelijke bijdrage in TvGG:

[Secundaire hemofagocyttaire lymfocytose bij diffuus grootcellig B-lymfoom: een casus](#)

Auteur(s): H. THEYS, J. WAGEMANS

DOI: 10.47671/TVG.80.24.066

---

Deze publicatie bevat illustraties, foto's, afbeeldingen, lay-out van documenten, grafische ontwerpen, tekst, lettertypen en andere informatie (hierna "Inhoud" genoemd). Deze publicatie en alle Inhoud zijn het auteursrechtelijk eigendom van Tijdschrift voor Geneeskunde vzw. Alle rechten op deze Inhoud zijn wereldwijd voorbehouden. Het is strikt verboden de Inhoud of een deel daarvan te behouden, kopiëren, distribueren, publiceren, of gebruiken zonder voorafgaande en uitdrukkelijke toestemming van Tijdschrift voor Geneeskunde vzw.