

"Hepatosplenisches T-Zell Lymphom (HSTL) bei Colitis ulcerosa nach Azathioprin[®]-Pause ohne Einsatz von Biologicals."

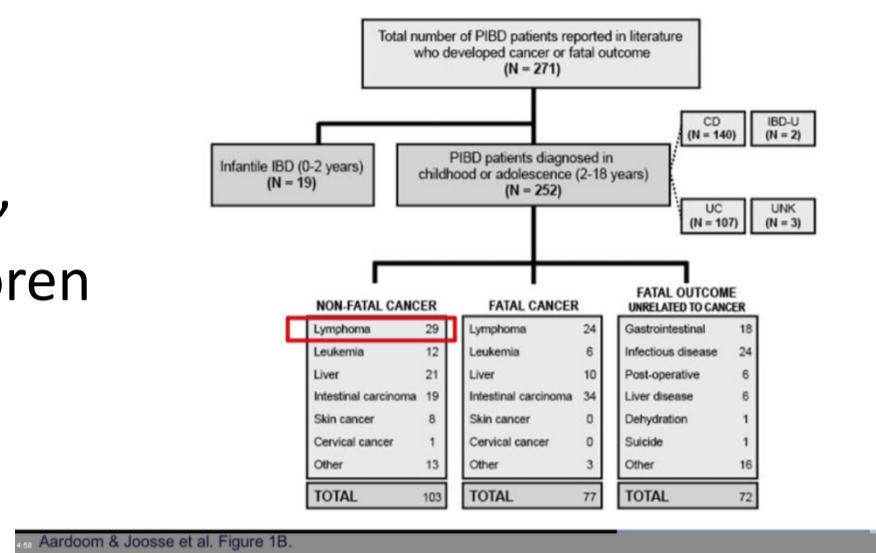
Problemstellung

- das wesentliche Lymphom bei CED ist das B-Zell-NHL
- 2008: „auffällige Häufung bei von HSTL bei Jugendlichen mit CED unter Anti-TNF alfa-Therapie“ (mit/ohne Thiopurine)
- FDA Warnhinweise: ♂ < 35 + M. Crohn + Infliximab[®] / Adalimumab[®] (u.a)
- klinisch schwer von Sepsis/hämophagozytischer Lymphohistio-zytose abgrenzbar.

Folgen:

- zurückhaltender, möglichst später Einsatz von Anti-TNF alfa ~ Indikation,
- Register zur Erfassung von Risikofaktoren für ein HSTL (Porto working group L.d.Ridder)

Most common types of non-fatal cancer



Verlauf: Elias erkrankte unter dem Bild einer Sepsis/hämophagozytischen Lymphohistiozytose **03-05/2015**

- müde, matt, abgeschlagen, Fieberschübe (septisch), keine LKS
- Hepatomegalie, Sono-Leber viele Gallengangsnester,
- Splenomegalie: Milz 14 cm bipolar, homogen,

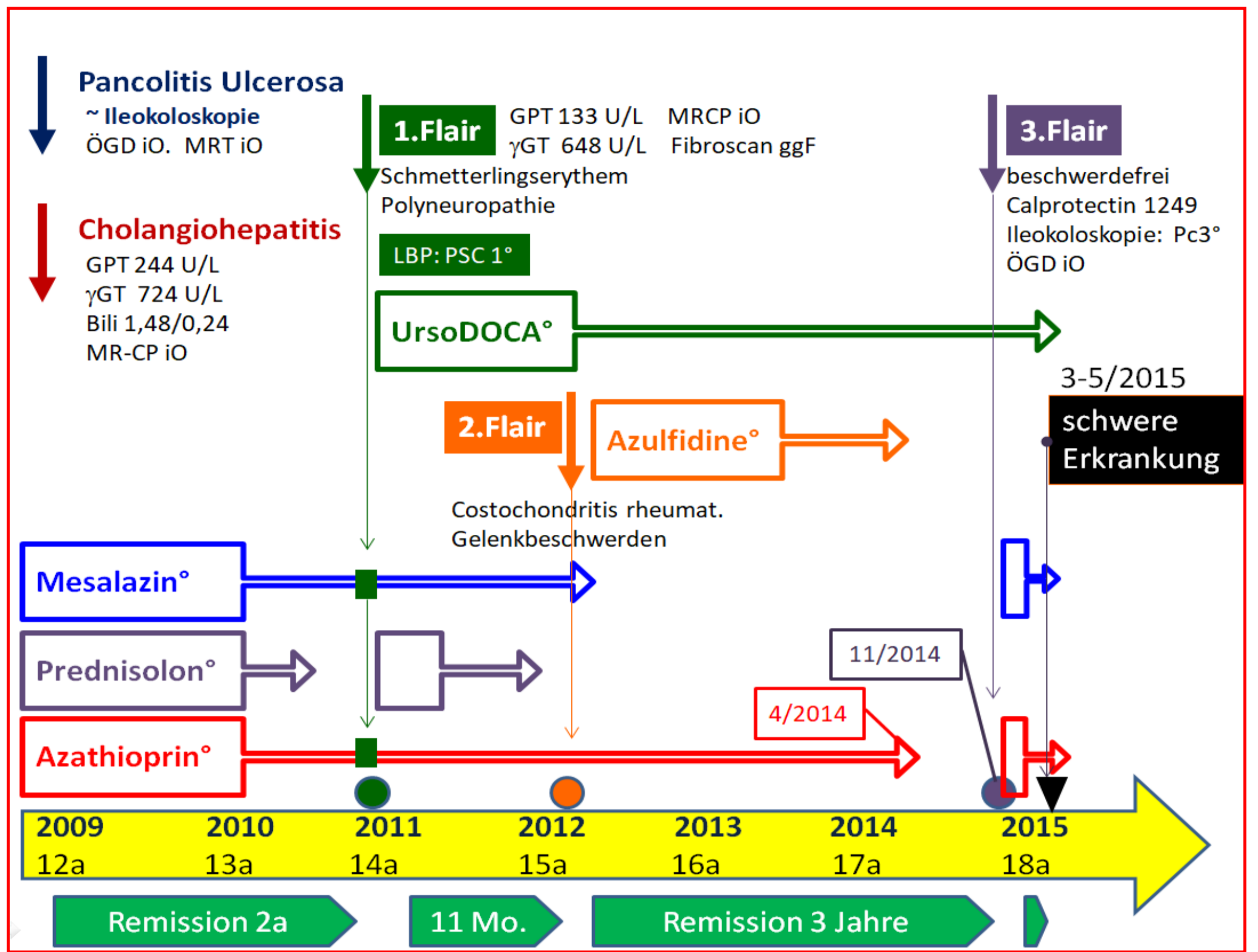
Einweisung UKE 06/2015 - Diagnose:

Hepatosplenisches γ/δ T-Zell-Lymphom:

- Manifestation: Knochenmark, Leber Milz
- Zytogenetik: normaler Karyotyp
- Virusserologie: EBV positiv (vormals negativ)
- Chemotherapie: CHOEP, DHAP, GB, SMILE
- HLA-kompatible Fremdspender Stammzell-Transplantation 8/2015
- 12/2015: Tod im Organversagen - 6 Monate nach Erstdiagnose des HSTL $\gamma\delta$

2014
Fibroscan: mittelgradige Fibrose
ALAT 06.11. 50, 19.11. 111 U/L
gGT 06.11.149, 19.11. 263 U/L
Stuhl-Calprotectin 2149 mg/kg
Calprotectinkontrolle 252mg/kg

2015
Fibroscan: mittelgradige Fibrose
ÖGD 03/2015: unauffällig
Ileokoloskopie 3/15 Pankolitis
MRCP 02/15: PSC ohne Gang-stenosen.
MiniLap: chronisch-sklerosierende Cholangitis der interlobulären Gallengänge mit Galleabflussstörung + fortgeschrittener Fibrose
- mHAI: 1/0/0/2.



2015	Einheit	08.05.2015	02.04.2015	12.05.2015	26.02.2015	09.01.2015	07.01.2015
BSG	mm	40		32			18
CRP	mg/l	94.20		29.70			3.36
LEUKOZYTEN	G/l	15.2		13.5			10.4
LYMPHOZYTEN	%	39.5		29.4			16.7
EOSINOPHILE	%	0.0		1.8			4.6
HAEMOGLOBIN	g/dl	13.0		14.3			14.0
HAEMATOKRIT	l/l	0.39		0.44			0.41
THROMBOZYTEN	G/l	181		164			267
QUICK	%	71		70			80
BILI GESAMT	mg/dl	0.95		0.84			0.98
CREATININ	mg/dl	0.85		0.75			0.84
GALLENSÄUREN	umol/l	41.3		9.2			91.4
LIPASE	U/l	18		22			26
GPT	U/l	58		122			82
GGT	U/l	62		64			302
LDH	U/l	1462		1006			258
FERRITIN	ug/l	4065		1442			71
P ANCA IFT		1:100					1:320
CALPROTEC	mg/kg		212.1		1189.0	335.3	



Schlussfolgerungen HSTL:

Ist schockierend gefährlich, Rarität:

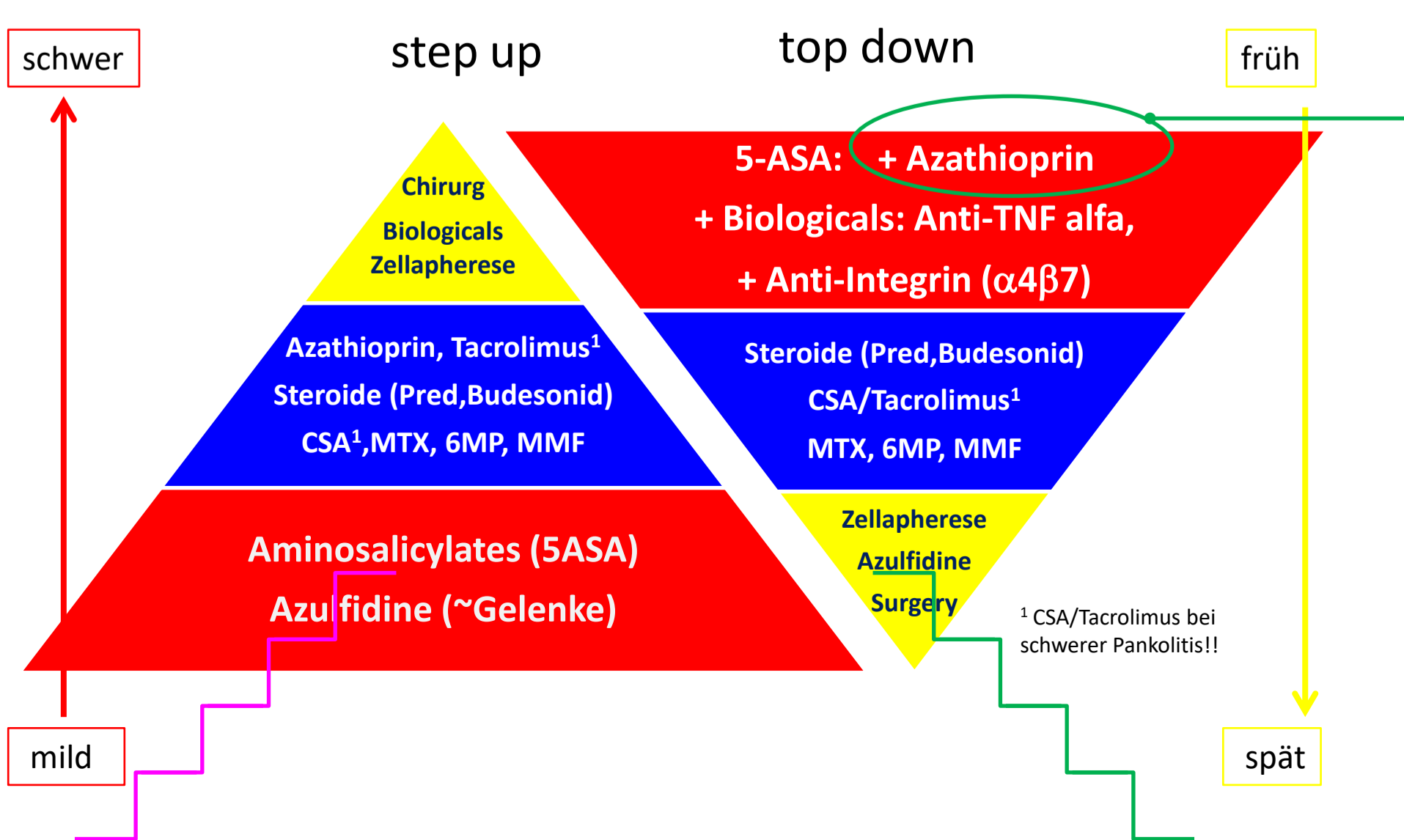
- ~20 Fälle TPmono : 10⁶ TP-Therapiejahre
- B-Symptomatik, HLH, Immunsuppression + CED
- Risikofaktoren** und **Prognose** sind unklar:
- CED (oa. Autoimmunerkrankung – „Rheuma“) +
- Cofaktor (Infektionen-EBV, zytogenetische Anomalien)
- immunsuppressive Therapie:
- ☞ Thiopurine (TP) stellen das höchste Risiko dar (~Dauer: <2a?, ~Dosis?, ~TPMT/NAT)
- ☞ Anti-TNF alfa ist „innocent bystander“ ****(Risiko in Comedikation mit TP ~50 Fälle)

Combination Therapy in Pediatric Inflammatory Bowel Disease: Yes, No, Maybe Hyams et al 2017

für Kinder/Jugendliche überwiegt noch der Nutzen (Steroidspareffekt)? In den zukünftigen Leitlinien rücken Biologicals nach vorn, die Komedikation (*Sonic-Trial*) Anti-TNF α + AZA muss überdacht werden.



Behandlungstrategien bei Colitis ulcerosa



Behandlungstrategien bei Colitis ulcerosa

