

10. Meeths M, Entesarian M, Al-Herz W et al. Spectrum of clinical presentations in familial hemophagocytic lymphohistiocytosis type 5 patients with mutations in STXBP2. *Blood* 2010; 116: 2635–43.
11. Ishii E, Ohga S, Imashuku S et al. Nationwide survey of hemophagocytic lymphohistiocytosis in Japan. *Int J Hematol* 2007; 86: 58–65.
12. Gagnaire MH, Galambrun C, Stéphan JL. Hemophagocytic syndrome: a misleading complication of visceral leishmaniasis in children—a series of 12 cases. *Pediatrics* 2000; 106: E58.
13. Bern C. Clinical manifestations and diagnosis of visceral leishmaniasis. www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-visceral-leishmaniasis [28.8.2010].
14. Palumbo E. Visceral leishmaniasis in children: a review. *Minerva Pediatr* 2010; 62: 389–95.
15. Mondal S, Bhattacharya P, Ali N. Current diagnosis and treatment of visceral leishmaniasis. *Expert Rev Anti Infect Ther* 2010; 8: 919–44.
16. The global burden of disease: WHO 2004 Update. www.who.int/healthinfo/global_burden_disease/2004_report_update/en/index.html [26.2.2011].
17. Rajagopala S, Dutta U, Chandra KSP et al. Visceral leishmaniasis associated hemophagocytic lymphohistiocytosis—case report and systematic review. *J Infect* 2008; 56: 381–8.

Mottatt 31.3. 2011, første revisjon innsendt 10.6. 2011, godkjent 16.6. 2011. Medisinsk redaktør Erlend T. Aasheim.

Kommentar

Grundig detektivarbeid ga løsningen

Ved Barneklubben ved Oslo universitetssykehus, Ullevål, ble det lagt inn en 15 måneder gammel jente med feberperioder, blekhet, forstørret lever og milt. Blodprøver viste anemi, leukopeni, trombocytopeni, høyt ferritinnivå og høyt CRP-nivå. Pasienten viste seg å ha den sjeldne tilstanden hemofagocytisk lymfohistiocytose (HLH), som var utløst av en i Norge meget sjelden infeksjonssykdom, nemlig visceral leishmaniasis.

Forfatterne presenterer en problemorientert utrednings- og behandlingsprosess. For en barnelege er dette meget interessant å følge, trolig også for leger innen andre deler av medisinen. Gjennomgangen illustrerer noen viktige poenger i utredningen av alvorlige, men sjeldne tilstander.

Pasienten fikk antibiotika for ørebetennelse hos primærlegen, men ble innlagt pga manglende behandlingseffekt. I utgangspunktet vil man her mistenke akutt leukemi med bakteriell infeksjon. Leukemi ble imidlertid utelukket ved beinmargaspirasjon. Her ble det sett monocytter/makrofager med inklusjoner av erythrocytter og kjerneholdige celler. Disse funnene, sammen med kliniske

manifestasjoner og de andre blodprøvene, peker sterkt i retning av hemofagocytisk lymfohistiocytose.

Hemofagocytisk lymfohistiocytose har en primær, recessivt arvelig form som oftest debuterer tidlig i første leveår. Sekundær hemofagocytisk lymfohistiocytose opptrer vanligvis senere og er ofte utløst av en infeksjon, som det er viktig å behandle. I tillegg kan sykdommen utløses av maligne, revmatiske eller autoimmune tilstander. Ved et grundig detektivarbeid, som kan minne om måten dr. House opererer på, fant forfatterne at pasienten hadde visceral leishmaniasis. En viktig ledetråd var at den lille jenta hadde fått et insektstikk på ferie i Spania sju måneder før innleggelsen. Stikket var fortsatt irritert og kløende. Opphavet var antakelig en sandflue som var infisert med *Leishmania*.

Ved hemofagocytisk lymfohistiocytose kan det være livreddende å starte immun-suppressiv behandling, men dette kan også forverre en eventuell tilgrunnliggende infeksjon. Etter en ny beinmarg- og miltspirasjon var diagnosen sikker, og pasienten fikk spesifikk behandling (amfotericin B mot *Leishmania* og deksametason mot hemo-

fagocytisk lymfohistiocytose), med rask og god effekt.

Her ble det gjort godt og grundig arbeid som vi alle kan ta lærdom av – spesielt gjelder det forfatterens målrettede utredninger når det gjelder anamnese og laboratorieprøver.

Trond Flægstad

trond.flægstad@unn.no
Barneavdelingen
Universitetssykehuset Nord-Norge
og
Universitetet i Tromsø

Trond Flægstad (f. 1952) er professor og avdelingsoverlege ved Barneavdelingen, Universitetssykehuset Nord-Norge, og Universitetet i Tromsø. Han arbeider spesielt med kreft-, blod- og infeksjonssykdommer, både klinisk og forskningsmessig.

Ingen oppgitte interessekonflikter.

Mottatt 25.9. 2011, godkjent 2.10. 2011. Medisinsk redaktør Erlend T. Aasheim.