التكاثر اللمفاوي كعرض لضعف المناعة الأولي: تجربة وحدة المناعة بجامعة عين شمس للأطفال

Lymphoproliferation as a Presentation of Primary Immunodeficiency: Pediatric Ain Shams University Immunology Unit experience

Nesrine Radwan[1,2*], Rasha El-Owaidy[1], Dalia H El-Ghoneimy[1],Ghada Shosha[1], Amira Fouad[1], Roba Gawish[1], Rana Zakaria[1], Mostafa Al-amin[1], Elham Hossny[1], Ashraf Abdel Baky[1], Shereen M Reda[1], Zeinab A El-Sayed[1], Alaa El-Haddad [2,3]

1- Pediatric Allergy and Immunology Unit, Faculty of Medicine, Ain Shams University, Cairo, Egypt

2- Children's Cancer Hospital, Egypt (CCHE-57357), Cairo, Egypt

3 -National Cancer Institute, Cairo, Egypt

ملخص

يعزى التكاثر اللمفاوي (lymphoproliferation) ضمن الأعواز المناعية الخِلقية (IEI) إلى التضاعف المستمر للخلايا اللمفاوية متعددة (polyclonal) أو قليلة (oligoclonal) أو وحيدة النسيلة (monoclonal) في السياق السريري للعوز المناعي الخلقي أو خلل التنظيم المناعي. وباعتباره أحد تجليات العوز المناعي الخلقي، فإن التكاثر اللمفاوي يشكل تحديًا تشخيصيًا بحيث لا توجد إرشادات حول تشخيص مثل هذه الحالات وتدبيرها.

سنقدم الحالات المصابة بالأمراض التكاثرية اللمفية التي وردت إلى مستشفى سرطان الأطفال بمصر والتي تم تشخيص إصابتها بأعواز مناعية خِلقية (IEI) خلال الفترة بين 2018 و 2021.

قدم 22 مريضا بتشخيص محتمل للإصابة بأورام لمفاوية بسبب تضخم الكبد والطحال (hepatosplenomegaly) واعتلال العقد اللمفاوية. وقد كانوا 13 من الذكور و 9 إناث. بينما بلغ متوسط عمر الإحالة والتشخيص 48,72 شهرًا. وكان لدى 22/11 من المرضى تاريخ من العداوى الطفيفة المتكررة، ولدى 21/4 منهم فشل في النمو، ولدى 22/8 مقاييس إيجابية لداء البلعمة اللمفاوي (HLH) ، ولدى 22/8 انخفاض في الغلوبولين المناعي (immunoglobulin)، ولدى 22/10 قلة الكريات (cytopenia)، ولدى 22/10 اختلال تعداد المجموعات الفرعية للخلايا اللمفاوية، بينما كان لدى 22/2 من المرضى ارتفاع في الخلايا التائية مزدوجة السلبية (double negative). تم إجراء الاختبارات الجينية عند 22/18 من المرضى، بما فيهم 39٪ لديهم داء

البلعمة اللمفاوي (HLH)، و 26/5 لديهم عوز مناعي مشترك (CID)، و 13٪ لديهم عوز المناعة الفطرية، و 9٪ لديهم عوز في الأجسام المضادة و 9٪ لديهم مرض التهابي ذاتي، بينما 4٪ كان لديهم عوز في البلعمة. كان لدى 22/6 تاريخ عائلي إيجابي.

يجب فحص أي تكاثر لمفاوي مبكر سواء عقدي أو خارج عقدي في سياق سريري مخصص بحثا عن عوز مناعي خلقي، كما يجب مراقبة أي تحول خبيث عن كثب. ويجب استخدام قياس التدفق الخلوي والوراثة الجزيئية جنبًا إلى جنب مع المورفولوجيا، للمساعدة في تشخيص الحالات، خاصة الصعبة منها.

Summary

Lymphoproliferation (LP) in Inborn errors of immunity (IEI) refers to persistent polyclonal, oligoclonal, or monoclonal proliferation of lymphoid cells in the clinical setting of IEI or immune dysregulation . LP as the presenting feature of IEI, poses a diagnostic challenge as there are no guidelines on the diagnosis and management of such cases.

We will present cases presented with non-malignant lymphoproliferative diseases to Children Cancer Hospital-Egypt and were found to have IEI from the period of 2018-2021.

There were 22 patients coming with a possible diagnosis of lymphoma due to hepatosplenomegaly and lymphadenopathy. They were male/female:13/9. The median age of presentation and diagnosis were 48,72 months.11/22 had history of repeated minor infections. 4/21 had failure to thrive, 8/22 had positive criteria of hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH), 8/22 had low immunoglobulin, 10/22 had cytopenias, 10/22 had abnormal lymphocyte subsets and 2/22 had elevated double negative T-cells. Genetic testing was done to 18/22: 39% HLH, 26/5 had combined Immunodeficiency,13% had Innate Immune defect, 9% had predominantly antibody defect and 9% had autoinflammatory disease, finally 4% had phagocytic defect. Family history was positive in 6/22.

Any early-onset nodal or extranodal LP in an appropriate clinical context must be investigated for an underlying IEI and should be closely monitored for malignant transformation. Flow cytometry and molecular genetics should be used in conjunction with morphology, to help in diagnosing cases especially challenging cases.