

Utgiven av Barncancerfonden i samarbete med Svenska Histiocytosgruppen
genom docent Jan-Inge Henter, Barncancerforskningsenheten, Karolinska Sjukhuset, Stockholm.

Langerhans Cell-Histiocytos

Innehåll

| | |
|--|-----------|
| Langerhans Cell-Histiocytos | 4 |
| Förekomst | 4 |
| Orsak | 4 |
| Vad händer i kroppen? | 4 |
| Vilka symtom kan förekomma? | 4 |
| Sjukdomens förlopp | 5 |
| Hur ställer man diagnosen? | 5 |
| Hur behandlas sjukdomen? | 6 |
| Fortsatt behandling och kontroll | 7 |
| Vilka biverkningar ger behandlingen? | 7 |
| Vissa infektioner kan vara farliga | 7 |
| När slutar man behandla? | 8 |
| Fortsatta kontroller | 8 |
| Vad gör man åt återfall? | 8 |
| Prognosen? | 8 |
| Var generös mot dig själv och ditt barn | 9 |
| Fråga vad du vill! | 10 |
| Internet-varning från andra föräldrar | 10 |
| Vill du veta mer? | 10 |

Langerhans Cell-Histiocytos

Langerhans Cell-Histiocytos (LCH) är en ovanlig och gåtfull sjukdom som i huvudsak drabbar barn och som tidigare varit mest känd under beteckningen *Histiocytosis X*.

Förekomst

Enligt vad vi vet idag drabbas 5-10 barn i Sverige av sjukdomen varje år. De flesta insjuknar före tio års ålder, men även vuxna kan drabbas.

Orsak

Orsaken till sjukdomen är inte känd. Forskning kring sjukdomen pågår runt om i världen och har intensifierats de senaste åren. Det mesta tyder på att sjukdomen inte är ärftlig. Miljöns betydelse för sjukdomen är okänd. Det är möjligt att sjukdomen utlöses av en ovanlig reaktion på något som är vanligt förekommande i vår omgivning. Enligt många uppfattning idag är LCH inte en cancersjukdom, men behandlingen liknar på många sätt behandlingen av cancer och den sköts också ofta av, eller i samråd med, barncancerläkare.

Vad händer i kroppen?

I benmärgen bildas normalt röda och vita blodkroppar samt blodplättar. När dessa är färdigutvecklade kommer de ut i blodbanan. De röda blodkropparna (erytrocyter) har hand om syretransporten från lungorna till kroppens alla vävnader, medan de vita blodkropparna (leukocyterna) ägnar sig framför allt åt försvar mot infektioner. Blodplättarna (trombocyterna) är nödvändiga för att förhindra blödningar.

Histiocyter är en sorts vita blodkroppar som finns hos alla människor och som ingår i immunförsvaret. En så kallad Langerhans cell är en av de former av histiocyter som finns spridda i kroppen, särskilt på platser där den är utsatt för angrepp av främmande ämnen. Vid Langerhans Cell-Histiocytos bildas av någon anledning ansamlingar av Langerhanska celler på vissa platser i kroppen där de orsakar skador och symtom.

Vilka symtom kan förekomma?

Patienter med sjukdomen kan ha väldigt många olika sjukdomsbilder. Dessa kan variera från mycket lindriga besvär i en begränsad del av kroppen, vilket är vanligast, till former där sjukdomen kan finnas spridd till flera organ.

Några exempel på områden för sjukdomsangrepp samt dess konsekvenser:

| | |
|-----------------------|--|
| Skelett | En eller flera sjukdomshärdar i skelettet |
| Hud | Skorvliknande utslag i hårbotten eller utslag på kroppen |
| Lungor | Andningsbesvär, hosta |
| Lever och mjälte | Leversjukdom, lever- och mjältförstoring |
| Lymfkörtlar | Svullna lymfkörtlar |
| Benmärg | Låga blodvärden med trötthet, ökad infektionsbenägenhet samt blödningar |
| Tänder och tandkött | Lösa tänder eller tandköttinflammation |
| Öron | Hörselgångsinflammation, hörselnedsättning |
| Ögon | Utstående ögon |
| Centrala nervsystemet | Överdriven törst med stora urinmängder (s k diabetes insipidus) är vanligast; observera att detta inte är samma sak som sockersjuka (diabetes mellitus) |

Andra generella symtom såsom trötthet, feber och dålig viktutveckling kan också förekomma.

Sjukdomens förlopp

Sjukdomen har en benägenhet att försvinna spontant. Hos vissa patienter blir den kronisk och kan då ha en benägenhet att komma och gå i så kallade *skov*. Vissa patienter kan få bestående problem, till exempel diabetes insipidus eller ortopediska problem. Det är sällsynt att någon dör av sjukdomen.

Sjukdomsbilden kan vara mycket varierande och det kan vara mycket svårt för läkare att känna igen den. Det är också mycket svårt att förut säga sjukdomens förlopp hos den enskilde patienten.

Hur ställer man diagnosen?

Man fastställer diagnosen genom undersökning av prov (som kallas biopsier) tagna från den angripna vävnaden; till exempel skelett, benmärg, hud, lymfkörtlar eller lever. För att kunna avgöra sjukdomens spridning görs också ett antal andra undersökningar; till exempel blodprover, ske-

lettröntgen och lungröntgen, kompletterande röntgenundersökningar (såsom datortomografi), isotopundersökningar respektive benmärgsprov. Vid behov tas kontakt med ytterligare specialister, t ex öron- och ögonläkare eller tandläkare.

Hur behandlas sjukdomen?

Behandlingens omfattning avgörs av sjukdomens omfattning hos den enskilde patienten. I många fall går sjukdomen tillbaka utan någon behandling alls. För övriga läggs en behandlingsplan upp efter det att den totala sjukdomsbilden fastställts. Ändamålet med behandlingen är att försöka hålla sjukdomen under kontroll och att minska risken för återfall.

Beroende på sjukdomens omfattning kan kortison, cytostatika, kirurgiska ingrepp eller eventuellt små doser av strålning behövas. Med tiden läker sjukdomen vanligen ut, men det finns viss risk för återfall, som ej går att förutsäga i det enskilda fallet. Utvecklingen av behandling, samt forskning om sjukdomen, sker bland annat i internationellt samarbete i föreningen Histiocyte Society, som har mer än 200 läkare och forskare som medlemmar.

A) Kortison och cytostatika

1. Cytostatika dämpar de vita blodkropparnas aktivitet och kan därigenom hämma själva sjukdomens aktivitet. Vissa cytostatika måste sprutas in direkt i blodkärl medan andra kan tas som tabletter. Intensiteten av behandlingen är vanligen beroende på sjukdomens svårighetsgrad.
2. Kortison kan ofta minska sjukdomens aktivitet. Längden och intensiteten av behandlingen är beroende på sjukdomens aktivitet.
3. Vid förändringar lokaliserade till skelettet kan ibland kortison ges som lokalbehandling genom att spruta det direkt in i det sjuka skelettområdet.
4. Strålbehandling ges med relativt små doser. Den kan bland annat användas vid besvärliga skelettangrepp där lokalbehandling med kortison är olämplig.

B) Olika former av stödbehandling

1. Behandling för Langerhans Cell-Histiocytos leder till ökad infektionsrisk. Därför kan antibiotikabehandling bli nödvändig vid infektioner. Kontakta alltid er läkare om barnet får feber under eller inom sex månader efter avslutad behandling.

2. Om barnet har ont eller mår illa av sin behandling kan man ofta både motverka och förebygga detta.
3. Det är alltid viktigt för sjuka barn att ha ett psykologiskt stöd av närstående, men ibland kan man behöva hjälp av en kurator eller psykolog som finns att tillgå på sjukhuset. Lek är också viktigt för barnen och lekterapin har då en viktig roll.

Fortsatt behandling och kontroll

Även efter det att symtomen gått tillbaka vill man ibland fortsätta behandlingen ytterligare en tid för att minska risken för återfall. Behandlingens längd är mycket individuell.

Vilka biverkningar ger behandlingen?

Kortison medför ofta att aptiten ökar. Samtidigt omfördelas kroppsfettet till ansikte, bål och skulderparti. Härtill kommer ibland magirritation (magkatarr), vilket kan motverkas av mediciner. Vissa barn får humörförändringar. Kortisonbehandling medför i sig en ökad infektionsrisk. Biverkningar av kortison försvinner vanligen när behandlingen avslutas.

Cytostatika kan påverka blodvärdena, vilket kan medföra ökad infektionsrisk vid lågt antal vita blodkroppar. Barnet kan ibland reagera med aptitlöshet, trötthet, illamående och förstoppning. Visst håravfall kan förekomma.

Behandling med cytotatikatabletter brukar inte medföra några besvärande biverkningar. Om antalet vita blodkroppar blir lågt ökar risken något för svåra infektioner. I allmänhet kan dock barnet leva som vanligt, gå i skolan och träffa sina kamrater.

Vissa infektioner kan vara farliga

Vattkoppor och, mer sällan eftersom det idag är en ovanlig sjukdom, mässling, kan vara farliga under pågående cytotatikabehandling och efter avslutad behandling. I möjligaste mån skyddas barnet för smitta och man får försöka ha uppsikt över smittläget i skolan, ”dagis” etc. Till detta kan skolpersonal och skolsköterskan vara till hjälp. Skulle barnet utsättas för smitta av vattkoppor finns behandling att ge. Utsätts barnet för mässlingsmitta bör gammaglobulin ges om det ej vaccinerats. I båda fall fordras snar läkarkontakt efter smittan.

Om barnet får symptom med hög feber, svår hosta, andningsbesvär,

ont i halsen eller öronen bör barnet söka läkare, vanligen på den barnklinik där barnet går på sina ordinarie kontroller. Med lämplig antibiotika går flertalet infektioner att bota relativt snabbt.

Under behandlingen ska vaccinationer endast ges efter kontakt med behandlande läkare.

När slutar man behandla?

Eftersom sjukdomsbilden kan variera så mycket går det inte att ge några generella riktlinjer, och behandlingstidens längd är svår att förutse. Detta skiljer cytostatikabehandlingen vid Langerhans Cell-Histiocytos från den vid cancer, där längden av behandlingen ofta är förutbestämd. Hos vissa barn kräver sjukdomen behandling i många år.

Fortsatta kontroller

Efter det att behandlingen har avslutats rekommenderas fortsatta läkar kontroller med blodprov och ibland också röntgen. Utöver kontroll av själva sjukdomen vill man se att tillväxt, utveckling, pubertet etc fortlöper normalt. Var uppmärksam på de symtom som beskrivits ovan, till exempel om ditt barn plötsligt börjar visa ökad törst och kissar ofta vilket kan vara ett tecken på diabetes insipidus.

Vad gör man åt återfall?

Vid återfall av sjukdomen finns oftast goda möjligheter att få sjukdomen att gå tillbaka med lämplig behandling. Om och hur behandlingen läggs upp avgörs från fall till fall.

Prognosen?

Langerhans Cell-Histiocytos är ingen obotlig sjukdom. De flesta blir botade och det finns hopp om att andelen botade ska öka ännu mer. Risken för ett mer allvarligt förlopp är större för små barn, yngre än två år vid debuten, om man studerar förloppen i stora patientmaterial. Det är dock inte åldern i sig som ökar risken, utan istället är det så att det är större risk att just yngre barn har en mer utbredd sjukdom. Forskningen går framåt och det kommer sannolikt nya behandlingsformer även för svårt sjuka barn.

Var generös mot dig själv och ditt barn

Det är viktigt att man som förälder ställer in sig på att det kan komma att bli många sjukhusbesök och undersökningar. Man skall vara generös mot sig själv, och barnet, och ge sig tid att vara tillsammans med sitt barn mer än man annars skulle ha varit.

Särskilt i samband med viktig information om diagnos, utredningsresultat och behandling kan det vara värdefullt att bägge föräldrar, om möjligt, får samma information samtidigt.

Det kan också vara värdefullt att eventuella syskon ges tillfälle att följa med till sjukhuset, åtminstone ibland, så att de kan bilda sig en egen uppfattning om hur det sjuka barnet har det där, även om det bara gäller mottagningsbesök.

Fråga vad du vill!

Det finns alltid frågor som dyker upp. Ingen fråga är för dum att ställas. Vill föräldrar tala med exempelvis läkaren utan att barnet är med brukar det också gå att ordna, även om de flesta samtal kan ske tillsammans med barnet. Glöm inte att ni kan få stöd från andra än läkaren. Kontakt med någon sjuksköterska, barnsköterska eller lekterapeut kanske känns bra men kurator eller psykolog kan också hjälpa till.

Internet-varning från andra föräldrar

Från föräldrar till barn med Langerhans Cell-Histiocytos har vi fått följande råd till andra föräldrar: "Vi tycker att det vore bra med en liten (varnings-)text om att söka information på Internet. Risken är stor att man hittar sidor som beskriver fall av mycket allvarlig karaktär. Det finns också en överhängande risk att man läser om "fel" typ av histiocytos, får fel information och kan bli väldigt uppskrämd. Det är bättre att fråga sin läkare och kunnig sjukvårdspersonal, som är insatta i det speciella fallet".

Vill du veta mer?

Det finns också en Föräldraförening för Barn med Histiocytos med förgreningar över landet. Ifall du är intresserad av att komma i kontakt med den så fråga efter mer information på ditt sjukhus eller gå in på www.barncancerfonden.se. Det finns också information om sjukdomen på socialstyrelsens hemsida <http://www.sos.se/smkh>.

Det finns också en amerikansk föräldraförening med stor internationell aktivitet, som kan nås på följande adress:

Histiocytosis Association of America
72 East Holly Avenue, Suite 101
Pitman, New Jersey 08071 USA
Telefon: +1 856-589-6606
Fax: +1 856-589-6614
E-post: association@aol.com

OM BARNCANCERFONDEN

Varje år drabbas 300 barn i Sverige av cancer. Genom stora forskningsinsatser och framgångsrikt kliniskt arbete överlever idag tre av fyra barn sin cancersjukdom. För trettio år sedan var chansen att överleva mycket liten. Barncancerfondens vision är att alla barn som drabbas av cancer ska bli friska. Verksamheten finansierar mer än 90 procent av all barncancerforskning i Sverige, utslutande genom gåvor från privatpersoner, organisationer och företag. Barncancerfonden har inga statliga bidrag.



Grevgatan 39, Box 5408, 114 84 Stockholm
Telefon 08-584 209 00, Fax 08-584 109 00
info@barncancerfonden.se, www.barncancerfonden.se
Postgiro 90 20 90-0, Bankgiro 902-0900