



MINNESANTECKNINGAR FRÅN UTBILDNINGSDAGEN OM LANGERHANS CELL HISTIOCYTOS (LCH) DEN 13 APRIL, 2002

Vi samlades lördagen den 13 april 2002 i Barncancerfondens lokaler på Grevgatan 39 i Stockholm, vi var cirka 15 föräldrar och anhöriga till barn med LCH.

Dr. Jan-Inge Henter, och **Dr. Ulrika Calming** båda från Astrid Lindgrens Barnsjukhus i Stockholm, tog sig tid att hålla denna informationsträff med oss i föräldraföreningen denna lördag vilket vi förstås är mycket tacksamma över.

Dr Henter och Dr Calming är våra "gurus" inom forskningen för denna sjukdom LCH.

Fredagen den 17 maj 2002 Disputerade Dr Ulrika Calming i Skandia Salen på Astrid Lindgrens Barnsjukhus i Stockholm och presenterade sin doktorsavhandling i forskningen om LCH.

- Denna mystiska sjukdom upptäcktes av Paul Langerhans, som också upptäckte Langerhanska öarna i bukspottkörteln.
- Dr Henter och Dr Calming vill kalla sjukdomen en inflammatorisk sjukdom och ej cancer.
- Dr Henter och Dr Calming har forskat under åren och kommit fram till ett sätt att mäta aktiviteten på LCH, nämligen genom att titta på sänkan och på antal Trombocyter i blodet. (sänka 1-10 är en normal sänka)
- Sjukdomen kännetecknas av att det är för många Langerhans celler i vävnaderna.
- Drabbade per år är ca 8-10 personer i Sverige. Snittåldern vid diagnos av LCH är 2,5 år.
- Det är en hög överlevnadsprognos, komplikationer kan dock uppstå, som Diabetes Insipidus, problem med kotor om sjukdomen har varit aktiv där och hörsel problem.
- Sjukdomen är inte ärftlig, och inte medfödd men man vet idag inte vad "orsakar" LCH.
- Single System disease drabbade är 65%
- Multi System disease drabbade är 35 %
- De 4 riskorganen är: lever, mjälte, lungor, benmärg, 35 %
- Neurologiska påverkan drabbar 1-2%
- Sjukdomen kan gå i s.k. skov och det kan gå många år mellan skoven
- Skelett engagemang är vanligast – skallben speciellt, det drabbade benet luckras upp. Symptomen är svullnad, värk, funktionshinder
- Seborré eller skorv, som det i dagligt tal kallas är vanligt, och kan leda till håravfall på vissa drabbade delar av huvudet
- Lungorna kan drabbas av cystbildning, detta är vanligare hos vuxna LCH patienter och riskerna ökar vid rökning
- Tandlossning kan vara ett tecken på LCH
- Hypofysen/hypotalamus – kan drabbas och kan då medföra Diabetes Insipidus = oförmåga att koncentrera urinen, i dagsläget får man leva med denna åkomma och inhalera Minirin spray varje dag. Sköldkörtel, könshormon och tillväxthormon styrs också från hypofysen

FÖRÄLDRAFÖRENINGEN FÖR BARN MED HISTIOCYTOS (FfH)

c/o Eleonor Wessman

Bost. 08-663 39 34 Mobil. 073-350 75 72 www.histiocytos.se info@histiocytos.se

Org. nr. 802420-6537 Handelsbanken 6124 Kontonummer 377 104 248

- Nuvarande behandling som rekommenderas av läkare världen över heter LCH III, och man ger följande rekommendationer för medicinering.
 - Riskorganen 4 olika mediciner
 - Multi System 6-12 månaders Velbe + kortison
 - Skelett 6 månader Velbe + Prednisolon
 - Single System Varierande från patient till patient beroende på symptomen
- De mediciner som används idag är:
 - Velbe - celldelningshämmande läkemedel
 - Prednisolon- kortisonpreparat
 - Methotrexate - celldödande läkemedel
 - Puri-nethol - celldödanden läkemedel
 - Minirin - nässprayen verkar som hormonet vasopressin och reglerar Njurarnas förmåga att koncentrera urin
- Dessa olika metoder används för att titta närmare på patienterna:
 - Vanlig skelettröntgen
 - Skelettscint
 - Datortomografi (DT)
 - Magnet kamera (MR röntgen)
 - PET Metoden (enbart forskningsundersökning i Stockholm)
 - Octreoscan (enbart forskningsundersökning i Stockholm)
- Den nya medicinen som Dr. Henter har provat på ett barn med LCH i tre av fyra riskorgan heter **Enbrel** och är en medicin som normalt ges till patienter med svår reumatism. Medicinen hejdar/bromsar TNF som är kroppens "inflammationsgeneral". Det har visat sig att när man studerat tidigare tagna biopsier från LCH patienter så har merparten av dessa LCH celler varit angripna av alldeles för högt innehåll av TNF.

Eftersom inga andra av medicinerna tillfredsställande hjälpte denna patient var man tvungna att prova något annat och gav då Enbrel. Efter bara några behandlingar sjönk den höga sänkan drastiskt och patienten mår idag mycket bättre.

Denna information är hämtad ur Fass.

Enbrel är ett bioteknologiskt läkemedel (framställt med rekombinant DNA-teknik) utgående från den genetiska koden för två humanprotein. Många av symtomen vid reumatoid artrit kan orsakas av ett annat protein som ger upphov till inflammation. Enbrel utövar sin effekt genom att binda till detta protein och blockera dess aktivitet. Denna blockering minskar smärtan och inflammationen vid reumatoid artrit. Enbrel är ett anti-reumatiskt läkemedel verkar genom att minska smärtan och svullnaden i lederna. Enbrel används för behandling av aktiv reumatoid artrit hos vuxna, när svaret hos sjukdomsmodifierande antireumatiska läkemedel (inklusive metotrexat, om du kunnat använda metotrexat) har varit otillräckligt

Vid protokollet: Eleonor Wessman (Föräldraföreningen för barn med Histiocytos)