



## Minnesanteckningar från informationskväll med Föräldraföreningen för Histiocytos (Ffh) i Stockholm den 19 januari 2006

Återigen hade föräldraföreningen inbjudit medlemmarna till en kväll med information om Langerhans Cell Histiocytos, LCH. Även denna gång fick vi hålla till på företaget Segulah, Eleonor Wessmans generösa arbetsgivare på Östermalm i Stockholm. Eleonor är ordförande i föreningen och ansvarar för det rent administrativa. I övrigt består föreningens styrelse av Lotta Svensson Appelqvist och Urban Beinö som är ordinarie ledamöter.

Alla närvarande föräldrar (16 st) och några vuxna/halvvuxna barn presenterade sig och sina barn kort för varandra och därefter presenterade Eleonor föreläsarna; professor Jan-Inge Henter, röntgenläkaren/radiologen Evaldas Laurencikas, neuropsykolog Ingrid van t 'Hooft samt Desirée Gavhed, biolog - alla från Astrid Lindgrens Barnsjukhus (ALB).

Jan-Inge Henter

Jan-Inge inledde. Han menade att det inte är helt klart att det är enklare för honom att föreläsa om LCH för en grupp kunniga föräldrar än för en grupp läkare. Vi föräldrar är ju otroligt intresserade av att lära oss mer – eller kanske allt – om våra små eller stora barns sjukdom.

Det finns två huvudtyper av histiocytceller, den dendritiska antigenpresenterande och fagocytiska makrofagen, som har en dammsugarfunktion inom immunsystemet. Det är den första, den dendritiska cellen, som trasslar för barnen som får LCH. Lite förenklat kan man säga att det är den cellen som presenterar för immunsystemet att något har hänt, den liksom varnar. Langerhanska celler finns huvudsakligen i huden. Det är när de "löper amok" som barnen får Langerhans Cells Histiocytos, som förr bl.a. kallades Histiocytosis X. Den andra cellen (makrofagen) är knuten till en helt annan sjukdom, FHL, som också ingår i Jan-Ingens "forskning". Observera att det inte finns något som helst samband mellan FHL och LCH!

I undersökningar inom stockholmsområdet har forskarna nu kommit fram till att sjukdomen drabbar ett barn på 7.000. Den debuterar oftast i 2 – 3-årsåldern och är något vanligare hos pojkar än hos flickor. Den är inte ärftlig. Sjukdomen kan se ut på många olika sätt, vilket har gjort den svår att diagnostisera. Om barnet får angrepp bara i ett organ (singelsystem) är prognosen relativt god. Om däremot flera organ är drabbade, så kan sjukdomen bli allvarlig. Av de barn som fått angrepp i flera organ (multisystem) överlever 80 % och den varianten är i svårighetsgrad lika allvarlig som leukemi, ALL.

Ca 80 % av alla barn får angrepp i skelettet. Det kan bli t ex "hål" i skallen, som syns tydligt på röntgen. Det kan även bli problem i kotorna, och andra delar av skelettet. Vid hudengagemang kan det uppstå blödande skorv i hårbotten eller något som liknar blöjveckseksem. Dessa hudangrepp kan vara svåra att diagnostisera som LCH. Då behövs biopsier, vävnadsprov, för att säkerställa diagnosen.

Patienterna kan få angrepp i ansiktet; t ex i skelettet innanför ögonen, i öronen (både i hörselbenen och i hörselgångarna, s.k. extern otit, vilket är vanligast) men även i munnen (t ex tidig tanddebut eller tandköttsinflammation) och i käkbenen.

**FÖRÄLDRAFÖRENINGEN FÖR BARN MED HISTIOCYTOS (Ffh)**

c/o Eleonor Wessman

Bost. 08-663 39 34 Mobil. 073-350 75 72 [www.histiocytos.se](http://www.histiocytos.se) [info@histiocytos.se](mailto:info@histiocytos.se)

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

Ibland vet tandläkarna en del om denna ovanliga sjukdom eftersom den är relativt "vanlig" i munregionen.

Sen finns det som kallas riskorganen, mjälte, lever, blodsystemet och även lungorna. Vid angrepp i riskorganen överlever ca 70 % av barnen på tre års sikt.

När det gäller lungorna utfärdade Jan-Inge återigen en kraftig varning. Det har visat sig att även barn som haft lindrigare angrepp i t.ex. skelettet och sedan blivit symptomfria kan få återfall av sjukdomen i lungorna vid rökning. Då är det i lungornas stödjevävnad som sjukdomen sätter sig. Rökning kan alltså "trigga" igång LCH hos en person som varit symptomfri i många år. Kraftig varning mot rökning för histiocytosbarn alltså!

Andra ställen där sjukdomen kan sätta sig är lymfkörtlar, brässen och tarmarna, men detta är inte så vanligt.

### **Den okända orsaken till sjukdomen**

Trots intensivt forskningsarbete tillsammans med kollegor runt om i världen har Jan-Inge och kollegorna inte hittat någon klar och entydig orsak till sjukdomen – ännu.

Man vet däremot att den inte är ärftlig och lutar åt att det är en reaktiv process, inom immunsystemet, som inte har med maligniteter/cancer att göra. Tecken för att det inte är en cancer är att LCH ibland kan läka spontant och det brukar ju inte en cancersjukdom göra.

En av de undersökningar som bevisar att en patient lider av LCH är biopsi, vävnadsprov. Där syns de felaktiga cellerna tydligt (CD1a positiva celler i den sjuka vävnaden).

Det är alltid svårt att behandla en sjukdom när man inte vet orsaken till den, hur den uppkommer. När det gäller LCH finns nu dock flera olika internationella studier (från 1983 och framåt) som strukturerat visar resultat av olika behandlingsprotokoll. En vanlig farmakologisk behandling är kortison och vinblastin (cytostatika)

### **Långtidsuppföljning**

Ofta blir de yngre barnen stabilt bättre efter 3-4 års ålder. En av de vanligaste komplikationerna är Diabetes Insipidus (DI) som beror på angrepp på hypofysen inne i hjärnan. Hypofysen slutar att producera tillräckligt med antidiuretiskt hormon, som koncentrerar urinen. Ca 50 % av barnen med DI utvecklar brist på tillväxthormon (GH). Vid en uppföljning har man noterat att ca 10 % av alla barn med LCH får problem med centrala nervsystemet (CNS). Det kan handla om beteende, motorik, sämre kognitiv förmåga eller andra neurologiska komplikationer.

För att försöka förstå hur de eventuella skadorna på hjärnan ser ut använder läkarna sig numer av magnetröntgen (MR), PET-kamera, EEG och neuropsykologiska undersökningar (mer om det senare).

### **Utmaningar för framtiden**

Jan-Inge kunde konstatera att trots idogt arbete har man inte ännu fler barn som överlever. Det är förstås en utmaning att åstadkomma det. Andra utmaningar är att komma till rätta med komplikationerna på lång sikt och naturligtvis att hitta orsaken till sjukdomen. Jan-Inge påminde auditoriet om att det finns många andra stora sjukdomar som man inte vet orsaken till, t.ex. reumatism och vanlig diabetes (diabetes mellitus = sockersjuka). Han menar att forskarna förstår mer nu, men inte fått något direkt genombrott trots många viktiga pusselbitar. *Jan-Inge hoppas att lösningen kommer inom några år!*

Evaldas Laurencikas

Därefter lämnade Jan-Inge över "kanonen" till Evaldas Laurencikas, som ingår i teamet kring Jan-Inge, är radiolog och arbetar på barnröntgen på ALB.

Röntgenläkarens roll i arbetet kring LCH-barnen är dels att upptäcka förändringar, dels kartlägga sjukdomens utbredning och på så sätt vara till hjälp i valet av behandlingsmetod.

Evaldas började med att säga att olika människor reagerar olika på sjukdomen och kroppen "klarar av den" på olika sätt.

Forskningen som pågår på detta område gäller att man vill hitta nya röntgenmetoder för att kunna upptäcka sjukdomen tidigare, se mer av sjukdomens verkningar i kroppen och kanske även se förändringar direkt på cellnivå.

Här är de vanligaste röntgenmetoderna som används på LCH-barnen;

- röntgen, slätröntgen – t ex skelett och lungor
- ultraljud – t ex buk
- datortomografi (CT)
- magnetrontgen (MRT)
- nuklearmedicin (PET-kamera, scintigrafi) – kan visa organens funktion.

Röntgen används inte bara för att ställa diagnos utan även för att utvärdera hur behandlingen fungerar på barnet. Evaldas redogjorde för skillnaderna mellan metoderna, fördelar och nackdelar. Ibland kan det vara så att även om det syns något avvikande på röntgen, så uppvisar barnet inga symtom.

Inför framtiden hoppas Evaldas att man ska få mer avancerad utrustning så att man snabbare och mer noggrant kan spåra sjukdomen och var den gjort skada. Han visade vackra bilder som mest såg ut som färggrant påskris men i själva verket visade hjärnans nervtrådar, där man kan se blodflödet i hjärnan. Det finns en metod som heter spektroskopi som mäter olika ämnen i hjärnan. En annan metod, funktionell MR, visar hur det ser i hjärnan när patienten t.ex. rör höger hand mycket försiktigt.

Ingrid van t´ Hooft

Slutligen togs podiet över av Ingrid, som är neuropsykolog på ALB. Hon är nu i teamet kring LCH-barnen en dag i veckan. Neuropsykologi är sambandet mellan mänskligt beteende och hjärnans funktioner. Möjligheten att påverka hjärnan är bättre hos barn, eftersom deras hjärnor har en högre plasticitet än vuxnas. Ingrid berättade först kort om hjärnans utveckling. Det har visat sig att den inte är helt färdigutvecklad förrän människan blivit ca 25 år. Det är hjärnans främre del som utvecklas sist.

I den vänstra hjärnhalvan finner vi funktioner som analytisk och språklig förmåga, detaljförmåga samt förmågan att automatisera. Den centrala delen av hjärnan sköter om kommunikationen mellan hjärnhalvorna.

I den högra hjärnhalvan hittar vi röst, tal, simultantankkapacitet, gestaltuppfattning, reglering av vakenhetsgrad, bearbetning av komplex information, tolkningen av rum mm.

När det gäller inlärning krävs både motivation, inkodning (perception), minnesfunktioner och verkställande (exekutiva) funktioner. Detta är förutsättningar för inlärning.

När Ingrid undersöker barnen med LCH (s.k. Neuropsykologisk utredning) kontrollerar hon den generella kognitiva nivån, språkligt och icke-språkligt tänkande. Hon använder utprovade tester för;

- uppmärksamhet
- problemlösning
- perception
- språk (generellt)
- minne

- exekutiva funktioner som att planera, organisera, utföra, starta/stoppa
- snabbhet/långsamhet i svar och uppfattning
- emotionell status.

När det gäller uppmärksamhet kan det handla om uthållighet, att lära sig sortera bort, att kunna byta fokus och "fördelad uppmärksamhet" = att kunna göra fler saker samtidigt.

När det gäller minnet tittar man på minne för händelser, fakta, handlingar liksom känslomässiga minnen. Man tittar på arbetsminnet, som är viktigt. Det kan vara svårt att "hitta minnet", särskilt om det ska gå fort. Barn med CNS-påverkan har ofta problem med minne och uppmärksamhet.

Om något år kanske det kommer att finns en kartläggning över LCH-barn och neuropsykologisk funktion.

Syftet med de neuropsykologiska utredningarna är att kartlägga starka och svaga sidor hos barnen och koppla detta till hjärnfunktionerna. Självklart föreslår Ingrid även åtgärder för att förbättra funktionerna genom kognitiv träning och olika inlärningsstrategier.

Jan-Inge avslutade med att återigen säga att han i dagsläget inte känner till orsaken till att barn drabbas av LCH, men att forskningen går framåt och att han hoppas att svaret kanske kommer om några år!

Eleonor, föräldrar och barn i publiken tackade Jan-Inge, Evaldas, Ingrid och Désirée. De fick alla varsin tjock bok om champagne skriven av Richard Juhlin (*patienten Loves gamla gympalärare...*)

Hägersten den 20 januari 2006

Sollefteå den 22 januari 2006

Birgitta Österlund  
/mamma till Love/

Lotta Svensson Appelqvist  
/mamma till Albin/