



MINNESANTECKNINGAR FRÅN 2:a UTBILDNINGSDAGEN FÖR FÖRÄLDRAR TILL BARN MED LANGERHANS CELL HISTIOCYTOS, LCH 1998-01-30

Även denna gång gick utbildningsdagen av stapeln på Medicinhistoriska Museet Vi var ca 40 personer närvarande. Dagen startade med fika och fralla och många återseenden bland deltagarna.

Dr. Jan-Inge Henter, barnonkolog på Astrid Lindgrens Barnsjukhus, hälsade oss välkomna och gjorde en snabb presentation av utbildningsdagen. Han började med att berätta om sitt projekt Kunskapscentrum Histiocytos, där Socialstyrelsen genom finansiellt stöd bl. a givit oss föräldrar möjligheten att få ta del av informationen kring forskningen för LCH. Det är också tack vare det som bl.a. dessa två utbildningsdagar kommit till stånd.

Projekt Kunskapscentrum är upplagt enligt följande punkter:

- Inventera patientgruppens storlek och olika sjukdomsformer
- Undersöka långsiktiga handikapp
- Skapa nationella nätverk
 - tätt samarbete med barnonkologiska centra i Sverige
 - kontakter med andra specialister
- Råd & Stöd till sjuka och anhöriga – två utbildningsdagar i samarbete med föräldraföreningen (ffh)
- Informationsbroschyr, (finns att rekvirera från Barncancerfonden tel. 08-661 56 40)
- Informera medicinsk personal i landet
 - utbildningsdag för svenska läkare
 - artikel i Läkartidningen
- Följa forskningen

Av **Dr. Göran Elinder** fick vi veta att Dr. Paul Langerhans levde i slutet av 1800-talet och under denna tid upptäcktes denna märkliga sjukdom, som haft ett antal namn ända fram tills nutid när man beslutat sig för LCH Langerhans Cell Histiocytos.

Det finns flera olika typer av Histiocytossjukdomar och de delas upp enligt följande klassificering:

Class I: LCH, Langerhans Cell Histiocytos

- Singel system: Enbart ett organsystem inblandat, t ex huden
- Multi System: Flera organsystem inblandade

Class II: HLH, Hemofagocyterande lymfohistiocytos

- primary/familiar
- secondary / virusassociated
- secondary / malign associated

Class III: Malignant Histiocytos

Därefter berättade **Dr. Elinder** om det Internationella nätverket och den internationella föräldraföreningen. Dr. Elinder är sedan ett år tillbaka President för den internationella organisationen Histiocyte Society, som idag består av 228 medlemmar (forskare och läkare) som representerar 40!! olika länder. Ett internationellt samarbete startades upp under 1980-talet. Idag finns det ytterligare organisationer som fokuserat på Histiocytos, bl.a. den amerikanska föräldraföreningen (Histiocytos Association of America) med tusentals medlemmar samt Nikolas Symposium i Grekland. Den amerikanska föreningen arbetar verkligen aktivt och har stort inflytande i internationella kretsar. Det finns även ett flertal mindre föräldraföreningar såsom vår i Sverige i t ex Danmark, Norge, Tyskland, Belgien, Holland, Australien m fl. Varje år är det en Histiocytos kongress och 1997 var den i Sausalito, Kalifornien. Nästa kongress hålls i Japan.

Dr. Elinder berättade också att Histiocyte Society har en hemsida med adress www.histiocyte.org. Där kan man hitta mycket information.

Efter Dr. Göran Elinders föreläsning var det återigen dags för **Dr. Jan-Inge Henter**. Vi fick en översikt över sjukdomen enligt nedan:

1. Nomenklatur / definitioner
2. Symptom
3. Diagnostik
4. Behandling

1. Definitioner

Vad är Histiocytos? Det är en sjukdom med infiltration och ackumulering av Histiocytceller i olika vävnader.

Vad är en histiocytcell? Det finns två olika sorts histiocyter - dels den Langerhanska cellen som fungerar som en presentatör av kroppshämmade ämnen för andra celler och dels makrofagen som är en slags "ätar-cell" som bl.a. fungerar som dammsugare i vårt cellsystem.

2. Symptomologi

Spektrumet för LCH är brett - från små enstaka skelletlesioner med spontan regress (läkning) till en mycket allvarlig sjukdomsbild. Sjukdomen kan komma och gå i s k skov.

SS	Singel System, t ex skelett, hud	ca 65%
MS	Multi System, flera organ i kroppen	ca 35 %
	En komplikation kan vara Diabetes Insipidus	ca 10-40 %

3. Diagnostik

Det viktiga är att göra en biopsi (ett vävnadsprov) där Langerhanska celler kan påvisas i ett sjukt organ (t ex huden).

4. Behandling

Singelsystem

Skelett:

- avvakta eller utmejsling
- cortisoninjektioner lokalt
- lågdosstrålning
- cortison/cytostatika

Obs nytt -anti-inflammatorisk behandling (Indomen, Albyl, Magnecyl, Brufen, Voltaren, Naprosyl)
Lymfkörtel - operera bort.

Hud:

- salva/krämer
- kaliumpermanganat
- gentiana violett

Multisystem (behandling)

- Studie LCH 1 - polyterapi är bättre än mono (mix av flera mediciner i stället för en) efter sex veckor ser man prognostiskt läge, dvs. man märker hur bra patienten svarat på behandlingen. Ju tidigare det "lugnar ner sig" ju snabbare "läkning"
- Velbe eller Vepesid

Studie LCH II

- Nytt protokoll för nyinsjuknade med multisystem engagemang
- Prednisolon, Velbe, Purinethol + /- Vepesid enligt randomisering.

Prognos

Prognosen är mycket varierande. Det är sämre prognos om sjukdomsdebuten sker före två års ålder samt med engagemang i flera organ (särskilt lever, lunga, mjälte och benmärg). Det är en hög överlevnadsprognos, men viss risk för bestående problem, t ex DI, Diabetes Insipidus, ortopediska problem mm.

Sjukdomsmarkör

Minisänka eller trombocyter (blodplättar) kan indikera på sjukdomsaktivitet, men laboratorieprover är endast ett stöd - inte sanningen.

Glädjeämnen

- Dödligheten har minskat drastiskt.
- Komplikationsriskerna kan minskas.
- Intensiv forskning har accelererat (fler än 200 forskare kring Histiocytos)

Dr. Cecilia Bernstrand kunde tyvärr inte delta på denna utbildningsdag och det gjorde att **Dr. Henter** uppdaterade oss om långtidsuppföljningen av "gamla" histiocytos patienter, som insjuknat från 60-talet fram till 1990.

75 barn (av 83)
44 pojkar, 31 flickor

ålder 0-15 år
66 av 75 lever
58/66 har läkarundersökts

Ca 12 % hade ortopediska problem (hätta, skolios, kotkompression) som kan ha orsakats av strålbehandling eller grundsjukdomen och ca 10 % hade någon form av tandproblem.

Diabetes Insipidus kommer vanligen (om man får det) inom 4 år från att man insjuknat. Kan man förhindra DI?

Vissa tecken på lungfibros förekom framför allt hos vuxna rökare och man undrar om sambandet.

Därefter berättade **Dr. Calming** "senaste nytt" om histiocytosforskning. Hon redovisade flera olika studier av forskare från olika länder. Det känns tryggt att forskningen accelererat och att den förekommer i flera olika länder samt att Sverige också är med.

Efter lunchen startade det sista föredraget för dagen. Det var **Psykolog Britt Tolf** som talade om hur det är att ha ett kroniskt sjukt barn.

Först och främst är alla barn olika - friska som sjuka!

- De kroniskt sjuka barnen är "orkidébarn" vilket är motsats till "maskrosbarn".
- Alla föräldrar är också olika - det tar olika lång tid att "landa", vissa vill veta - vissa vill inte.
- Det finns inget rätt eller fel. Det som är lika för alla är nederlaget att inte kunna ge sitt barn hälsa. Man blir fräntagen sin illusion. Skuld känslor kan komma fort och blir en stor börda.
- Om man varit gynnad i livet kan man klara ett sjukt barn lättare än om man har drabbats av stora sorger. Hur man reagerar beror på vad man har med i bagaget. Men ingen kan försäkra sig om att allt "ska gå på räls". Det finns ständigt saker som kan hända och som man inte kan skydda sig ifrån. Man måste försöka lära barnen detta - barnen som tror att mamma/pappa kan allt.
- Ett visst mått av ovisshet och osäkerhet ingår i att vara människa, men vi som har kroniskt sjuka barn har mer av den varan. Då är kunskap och insikt en bra bot mot frustrationen.
- Britt beskrev alla känslorna som en trasselsudd. Den bestod av maktlöshet, irritation, ilska, skuld, isolering, nedstämdhet, otillräcklighet, ångest, oro, bekymmer, överbeskydd. Alla dessa känslor hakar lätt i varandra och trasselsudden uppstår. Detta måste man försöka bryta annars kan det lätt bli en ond cirkel. Kunskap, insikt och för att våga tro på något så måste man veta något själv. Därför är det så viktigt att få en chans att träffa andra - utbyta erfarenheter - ökad kunskap - se att man inte är ensam.
- Det är mycket viktigt att inte hela barnets personlighet förklaras genom en sjukdom utan att man ser barnet för vad det är. Barnen accepterar oftast sin sjukdom men problemen runt om kan bli jobbiga (t ex sova över hos någon vars föräldrar är oroliga). Vissa barn tycker själva det kan vara svårt att förklara sin sjukdom för andra. Det är viktigt att t ex lärare vet om hur det är. Man bör ha en "trygghetsplan" så att barnet vet vad det skall vända sig - om Du ... så gå till... händer si, så gör jag så, händer så, så gör jag så. Alla människor behöver ha en viss kontroll över sin omgivning för att kunna känna sig trygga, (veta vad man ska göra när ...).
- Barnet lever mer i nuet, men märker självklart av föräldrarnas oro. Vi föräldrar vill skydda våra barn och barnen vill skydda sina föräldrar, t ex. en treåring som "fryser lite" istället för att ha ont.
- Friska syskon kan lätt känna sig "bortglömda" känna skuld och dåligt samvete när de varit "dumma". Det är viktigt att låta syskonen ta del av allt och låta dem följa med till sjukhuset. Syskonens reaktion kommer ofta efter en jobbig period för familjen och då är det inte ovanligt att syskonen blir extra "stökiga". Man bör självklart informera det sjuka barnet och dess

syskon. Ge dem en öppning - Du kanske undrar... Men det är viktigt att ge informationen i lagom dos. Barn frågar oftast så mycket som de är beredda att ta emot. Ge kunskap - kunskap ger trygghet! Är man öppen som förälder så vågar barnen fråga - men de är väldigt känsliga för hur föräldrarna mår och är.

- Man bör successivt även försöka låta det "sjuka" barnet ta mer och mer ansvar (fr. o m skolstart) för de måste lita på att de kan klara av saker själva.
- "Stökperioder" när man utvecklas och mognar är: 2, 4, 6, 9 år vid 12, 14, 15 är det lite "svajigt", sedan lugnar det oftast ner sig. Det är många existentiella frågor som dyker upp just i dessa stökperioder.
- En diagnos i tidig ålder gör ofta att föräldrarna tänker väldigt långt fram i tiden - stora problemen hopar sig i horisonten.
- Det är en väldig skillnad om man blir sjuk när man är väldigt liten kontra om man är större. Oro, ångest och bekymmer över sjukdomen kan yttra sig på olika sätt i t ex mardrömmar osv. speciellt under de jobbiga åren 2, 4, 6, 9 osv. I tonåren kan de t ex bli arg på kroppen, som inte är frisk.
- Barn vill som vi vuxna bli bemötta som personer, en hel människa och det är lättare när det är samma läkare och förtroende byggs upp vartefter. Det finns ett uttalat önskemål om att få träffa samma doktor och sköterska pga. påfrestningen att behöva möta nya människor hela tiden.
- Man kan som förälder hamna i ett slags underläge gentemot sitt barn. Barnet kan utnyttja sin sjukdom för att t ex få sin vilja igenom.
- Föräldrarna är också i olika faser, men oftast inte i samma fas samtidigt. Vi stöttar och peppar varandra i olika skeden. När den ena är svag är den andra ofta lite starkare och vice versa.
- Om det "hakar upp sig" är det viktigt att försöka se - vad är det som passar just det barnet, den familjen. Det är också viktigt att familjen ber om hjälp. Man kan hjälpa sina barn mycket genom att bekräfta dem - det är orättvist - det gör ont. Lekterapi är jättebra för barnen, det blir en slags bearbetning och förberedelse och i naturlig form i leken.

Kom ihåg! Alla barn är olika - friska som sjuka!

Detta föredrag hade vi nog orkat lyssna på hur länge som helst – mycket intressant dialog mellan oss föräldrar och Britt. Detta ämne var ju också nytt för i år och mycket uppskattat!

Som dagens sista punkt var det dags för Föräldraföreningens presentation och grupparbeten.

Det var en givande eftermiddag med gruppdiskussioner med praktiska råd & tips till både föräldrar och doktorer och vi vill återigen tacka alla föreläsare och hoppas att vi någon gång i framtiden kan ha en tredje utbildningsdag för föräldrar till barn med LCH.

Vid pennorna, Helen & Lotta, (Föräldraföreningen för LCH).