



Børnecancerfonden *informerer*

hæmofagocytisk lymfo- histiocytose

børne | cancer | fonden

hlh

hæmofagocytisk lymfocytose

Fra de danske børnekræftafdelinger i Aalborg, Århus, Odense og Rigshospitalet, September 2004

Hæmofagocytisk lymfocytose (HLH) har ikke noget dansk navn, direkte oversat betyder navnet, at der er for mange af de store celler fra immunforsvaret, og de spiser blodets celler.

HLH er en meget sjælden sygdom, der forekommer i Danmark i gennemsnit kun et tilfælde hvert år. HLH forekommer hovedsageligt hos spædbørn, den er lige hyppig hos drenge og piger.

HLH forekommer i en arvelig (familiar) form og i en infektions-udløst form. Det kan være svært (nogle gange umuligt) at skelne de to former fra hinanden. Ved den arvelige form er begge forældre bærere af et sygt HLH-gen, men er ikke syge. Patienten har fået et sygt gen fra begge forældre. Når begge forældre bærer et sygt gen, er sandsynligheden for, at et barn vil få HLH 25 %. De fleste børn med arvelig HLH har ikke nogen syge søskende.

I det normale immunforsvar findes celler, som "spiser" fremmed materiale (f.eks. bakterier). Ved HLH overreagerer disse celler, de går til angreb på blodets celler og ødelægger dem. Immunapparatets syge celler ophober i knoglemarven, milten, leveren og lymfeknuderne. Angrebet på blodets celler resulterer i mangel på røde blodlegemer (blodmangel), hvide blodlegemer og blodplader.

HLH starter ofte med uforklarlig feber og symptomerne på grund af mangel på de forskellige blodceller. Ved blodmangel kan der være træthed og blegthed, ved mangel på hvide blodlegemer er der øget risiko for infektioner med feber, ved mangel på blodplader kommer der let blå mærker eller blødning fra munden eller næsen. Ved undersøgelse af barnet kan man oftest finde forstørret milt og lever. På grund af påvirkningen af leveren kan mængden af blodets størkningsfaktorer være nedsat, hvilket også øger blødningstendensen.

Diagnosen HLH kan være svær at stille med sikkerhed. Der kræves tit flere ugers indlæggelse, mange blodprøver, flere knoglemarvsundersøgelser, rygmarvsvæskeundersøgelse og måske vævsprøver fra milt, lever eller lymfeknuder, inden man er sikker på diagnosen HLH. Hvis der findes en næsten

ophævet funktion af en bestemt type celler fra immunapparatet (NK celler), er det stort set ensbetydende med HLH. Diagnosen stilles ved at sammenholde fundene fra de mange undersøgelser. Ved de arvelige (familiære) former for HLH, kan der hos 30-40% påvises en fejl i immunapparatet, der er årsag til sygdommen (såkaldte perforindefekter).

I plejen af børn med HLH er det vigtigt at forebygge infektioner samt behandle infektioner, hvis de opstår. Det kan også være nødvendigt at give transfusion med blodplader for at forebygge blødning. Nogle børn har brug for hyppige blodtransfusioner på grund af blodmangel.

HLH er en livstruende sygdom, og en langvarig behandling er nødvendig for at bedre barnets tilstand. Knoglemarvstransplantation kan helbrede HLH, men ved denne behandling er der risiko både for akutte skader og for langtids bivirkninger. Der er imidlertid ikke nogen anden behandling, som giver de samme gode chancer for helbredelse. Ved transplantation skal der anvendes knoglemarvsceller (stamceller) fra en anden person. Hvis der ikke findes en egnet donor i familien, vil man søge efter en donor i de store donor-registre i Danmark og udlandet.

Mens mulighederne for knoglemarvstransplantation undersøges, vil man starte en medicinsk behandling, som består af stoffer, der hæmmer immunforsvaret (Decadron, Etoposid og Cyclosporin). Hvis der er involvering af centralnervesystem, skal der gives kemoterapi i rygmarvsvæsken. Behandling med Decadron, VP-16 og Cyclosporin anvendes både i ventetiden indtil transplantation og mere langvarigt, hvis der ikke er mulighed for transplantation. Under behandlingen med Decadron, VP-16 og Cyclosporin er barnet i øget risiko for at få infektioner.

Decadron er et binyrebarkhormon. Det kan gives som tabletter eller i et drop. Bivirkningerne er bl.a. øget appetit, vægtøgning, væske i kroppen, humørsvingninger, øget blodsukker og øget blodtryk.

Etoposid (VP-16) er en cellegift (kemokur). Det gives i et drop. Bivirkningerne er bl.a. hæmning af knoglemarven og dermed nedsat antal røde- og hvide blodlegemer og blodplader i blodet. VP-16 kan give kvalme og opkastninger. VP-16 kan i meget sjældne tilfælde give leukæmi flere år efter behandlingen. De doser, der anvendes ved HLH, er dog mindre end i de tilfælde, hvor der er udviklet leukæmi, og leukæmirisikoen anses for at være meget lille.

Cyclosporin hæmmer immunforsvaret. Det gives som mikstur eller kapsler. Bivirkningerne er bl.a. øget behåring, påvirket nyrefunktion, kvalme og væskeophobning. I sjældne tilfælde kan der komme kramper.

børne | cancer | fonden

Børnecancerfonden

Dampfærgevej 22
Postboks 847
2100 København Ø

t: 3555 4833

m: kontakt@boernecancerfonden.dk

w: boernecancerfonden.dk