



Børnecancerfonden *informerer*

# *langerhans celle histiocytose*

børne | cancer | fonden

# langerhans celle histiocytose

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

Sygdommens navn refererer til den tyske læge Dr. Langerhans, som har beskrevet de for sygdommen typiske celler.

Indtil de seneste år har der hersket stor forvirring om sprogbrug og inddeling af Langerhans celle histiocytose (LCH), der tidligere blev benævnt histiocytosis X. Sygdommen har ikke noget dansk navn.

---

## FOREKOMST

LCH er en sjælden sygdom, der i Danmark rammer ca. 6-8 børn årligt. Den kan forekomme i alle aldre, også hos voksne, men hyppigst ses den hos børn i alderen 1-5 år. Sygdommens årsag er ukendt. Det er ikke en kræftsygdom. De sygdomsramte børn har forud næsten altid været raske. Der er ikke nogen arvelighed eller smitterisiko forbundet med sygdommen.

## BIOLOGI

Langerhans cellerne spiller den centrale rolle i sygdomsudviklingen. Disse celler findes bl.a. i hud og slimhinder og indgår som et tidligt led i vores infektionsforsvar. De opfanger og optager virus, bakterier og fremmede partikler, som efterfølgende præsenteres for og uskadeliggøres af andre celler i infektionsforsvaret i organismens lymfeknuder. Sygdommen er karakteriseret ved, at Langerhans cellerne af ukendt anledning begynder at dele sig hurtigere og sprede sig til andre organer. Langerhans cellerne følges af andre celletyper tilhørende de hvide blodlegemer (leukocytter), der indgår i infektionsforsvaret (neutrofile, eosinofile, lymfocytter og plasma celler), og de danner tilsammen de for sygdommen typiske celleophobninger i de sygdomsramte organer.

---

## SYGDOMSTEGN

LCH udviser et meget varierende sygdomsbillede, der afhænger af involverede organsystemer. Hyppigst forekommer sygdommen i hud og knogler. I huden fremkommer et udslæt, der ikke sjældent fejltolkes som eksem. Hos mindre børn kan udslættet ligne arp i hovedbunden. Ved knoglelæsioner kan symptomerne være smerter, hævelse og funktionsindskrænkning. Knoglelæsionerne forekommer typisk i lange rørknogler (arme og ben), men de ses også i kraniet, nøgleben, ribben, ryghvirvler og bækken. Knoglelæsionerne ses på røntgenbilleder som områder med destruktion og afkalkning. Andre involverede organer er lymfeknuder, der findes hævede. Sygdom i lungerne kan medføre hoste og kortåndethed. Ved involvering af lever og milt, kan disse organer føles forstørrede og i nogle tilfælde give anledning til nedsat dannelse af æggevidestoffer samt blødningstendens. Knoglemarven kan også være

inddraget, hvilket kan føre til blodmangel, blødningstendens på grund af nedsat antal blodplader, og lavt eller øget antal hvide blodlegemer. Børn under 2 år har større risiko for at udvikle såkaldt multiorgan sygdom (involvering af mere end to organsystemer). Hos ældre børn findes oftere isolerede læsioner i knoglesystemet, hvor sygdomsforløbet almindeligvis indebærer mindre risiko for spredning til andre organsystemer eller for et kronisk forløb.

---

#### UNDERSØGELSER

Diagnosen stilles ved mikroskopi af vævsprøver (biopsier) fra en eller flere læsioner. Øvrige udredning afhænger af fundne symptomer og tegn, men indebærer altid blodprøver og røntgenundersøgelser samt i nogle tilfælde også knoglemarvsundersøgelse.

---

#### RISIKOGRUPPER

Sygdommen kaldes lokaliseret, når kun eet organsystem er involveret, generaliseret eller multiorgan sygdom, når to eller flere organsystemer er involverede. Med henblik på at fastlægge hvor intensiv behandlingen skal være, inddeles sygdommen i følgende risikogrupper.

01. Unifokalt knogleengagement, dvs. en enkel læsion i en knogle.
02. Multifokalt knogleengagement, dvs. flere læsioner, men begrænset til knoglesystemet.

03. Udbredt sygdom, hvilket indebærer engagement af flere organsystemer så som hud, knogle, lymfeknude, milt, lever, lunge, tarm m.v.
04. Udbredt sygdom med påvirket funktion af mindst et af følgende organsystemer: lunge, lever eller knoglemarv.

Forværring under forløbet med skift fra en risikogruppe til en alvorligere kan indtræffe.

---

#### BEHANDLING

Behandlingen afhænger af sygdommens udbredelse. Tidligere problemer med en ensartet beskrivelse og fastlæggelse af sygdomsgrupperne har vanskeliggjort udarbejdelse af rationelle behandlingsformer. Ved fund af en enkelt knoglelæsion behandles denne almindeligvis med kirurgisk fjernelse i fuld bedøvelse. I nogle tilfælde med flere knoglelæsioner suppleres med medicinsk behandling, primært prednison (binyrebarkhormon). Ved udbredt sygdom gives altid medicinsk behandling ligeledes med anvendelse af prednison, men i nogle tilfælde også med cellegifte. I sjældne tilfælde gives lokal strålebehandling.

## PROGNOSE

### ***Følgende risikofaktorer er afgørende for prognosen:***

- Dårlig funktion af enten lunge, lever eller knoglemarv. Denne faktor er tungest vejende og uafhængig af øvrige to nedennævnte faktorer.
- Antal involverede organsystemer, jo flere des større risiko for alvorligt forløb.
- Alder under 2 år ved sygdomsstart.

I tilfælde af tidlig sygdomsstart, dvs. alder under 2 år, er der en betydelig større risiko for involvering af flere organsystemer og dermed også for påvirket funktion af lunge, lever eller knoglemarv. Det kunne se ud til, at aldersafhængige biologiske faktorer er bestemmende for sygdomsforløbet. I nævnte aldersgruppe og med multiorgan sygdom kan sygdommen være livstruende og har ofte et kronisk forløb.

Permanente senfølger efter sygdommen ses særligt ved multifokalt knogleengagement, der indebærer risiko for et kronisk forløb med tilbagevendende nye knoglelæsioner. Hyppigste senfølge er øget urinproduktion og vandladningstendens (diabetes insipidus) som følge af en mindsket dannelse af urinhæmmende hormon. Dette opstår efter sygdomslokalisering til hjernens hormonregulerende og -producerende organer hypothalamus og hypofyse.

Af samme årsag kan der udvikles væksthormonmangel, der medfører nedsat højdevækst. Ved sygdom i tindingeknoglerne kan der ses angreb på ørets knoglekæde, hvilket kan føre til høretab. Ved engagement af knogler i øjenhulen kan ses udstående øjne (exophthalmus). Det retter sig sædvanligvis ved vellykket behandling. I sjældne tilfælde kan ses fejlstillinger i bevægeapparatet, ryg eller lemmer efter knogleengagement.

---

## RESUME

Sygdommen opfattes i dag som en reaktiv proces, der kan fremtræde lokaliseret eller generaliseret. I sidstnævnte tilfælde forstås involvering af flere organsystemer. Symptomer og tegn er afhængige af involverede organsystemer, som hyppigt er hud eller knogler, men som også kan være lymfeknuder, lunge, lever, milt, tarm og knoglemarv. Størst risiko for senfølger til sygdommen ses ved et kronisk forløb hos børn med involvering af kranieknogler, der kan lede til uhæmmet urinproduktion, væksthæmning og høretab. Med hensyn til hormonelle følger kan alle disse dog afhjælpes medicinsk. Behandlingsformer er kirurgisk fjernelse af isolerede knoglelæsioner og/eller medicinsk behandling med binyrebarkhormon og i nogle tilfælde cellegifte. I sjældne tilfælde gives strålebehandling. De vigtigste prognostiske faktorer er påvirket funktion af enten lunge, lever eller knoglemarv, antallet af involverede organer og alder under 2 år ved start af sygdommen. I sidstnævnte tilfælde kan sygdommen være livstruende.

**børne | cancer | fonden**

***Børnecancerfonden***

Dampfærgevej 22  
Postboks 847  
2100 København Ø

**t:** 3555 4833

**m:** [kontakt@boernecancerfonden.dk](mailto:kontakt@boernecancerfonden.dk)

**w:** [boernecancerfonden.dk](http://boernecancerfonden.dk)