

Børnecancerfonden informerer

HLH

Hæmfagocytisk lymfocytose

børne | cancer | fonden

Børnecancerfonden informerer

HLH

Hæmfagocytisk lymfocytose

Fra de danske børnekræftafdelinger i Aalborg, Aarhus, Odense og København, maj 2017.

Hæmfagocytisk lymfohistiocytose har ikke noget dansk navn. Direkte oversat betyder navnet, at der er for mange af de store celler fra immunforsvaret, og at de spiser blodets celler.

Forekomst

Hæmfagocytisk lymfohistiocytose (HLH) er ikke en kræftsygdom, men på nogle måder ligner den kræft og behandles bl.a. med cytostatika (kemoterapi). Derfor udreder og behandler vi i Danmark børn og unge med HLH på børnekræftafdelingerne. HLH er en meget sjælden sygdom, der i gennemsnit forekommer i Danmark hos færre end 3-5 mennesker hvert år. HLH ses ofte hos spædbørn, men kan forekomme i alle aldersgrupper, også hos voksne.

HLH ses i to typer: En arvelig (familiær) form og en infektionsudløst form. Det kan være svært, nogle gange umuligt, at skelne de to former fra hinanden, særligt da den familiære form som regel først giver symptomer i forbindelse med en infektion. Der ses også HLH lignende sygdomme ved andre sygdomme som fx lymfeknudekræft og kroniske sygdomme som børnegigt.

Biologi

Patienter med arvelig HLH er oftest helt raske, indtil en infektion, ofte mononukleose (kysseysge) eller influenzavirus, udløser en uhensigtsmæssig og voldsom immunologisk overaktivitet. Sygdommen sidder i de immunceller, der normalt slår vira ihjel. Da de syge celler ikke fungerer normalt, tilkaldes andre celler fra immunsystemet ved hjælp af signalstoffer. Disse celler overreagerer også, producerer endnu flere signalstoffer og forårsager en ond cirkel af flere og flere tilkaldte celler, som igen overreagerer. Det er især overproduktionen af signalstoffer, der giver barnet sygdomssymptomer i form af feber og efterhånden tiltagende påvirkning af særligt lever og knoglemarv og dermed risiko for alvorlig kritisk sygdom. Med den rette behandling i tide kan HLH helbredes helt, men i enkelte, særligt aggressive tilfælde har sygdommen desværre en dødelig udgang.

Sygdomstegn

HLH starter ofte med uforklarlig feber og symptomer på grund af mangel på de forskellige blodceller. Især blodmangel kan medføre træthed og blegthed, og mangel på blodplader kan medføre, at barnet let får blå mærker eller blødning fra munden eller næsen. Ved undersøgelse af barnet kan man ofte se en forstørret milt og lever. Der kan også være påvirkning af centralnervesystemet med irritabilitet og kramper.

Undersøgelser

Diagnosen HLH kan være svær at stille og kræver som regel dels længere tids indlæggelse, dels mange og gentagne blodprøver, knoglemarvsundersøgelse, rygmarvsvæskeundersøgelse og eventuelt vævsprøve fra milt eller lymfeknuder. Som regel kan diagnosen stilles på en kombination af udviklingen i symptomer og blodprøver og særligt ved analyse af de defekte immunceller. Diagnosen kan i mange tilfælde bekræftes ved en undersøgelse af cellernes arvemateriale (DNA).

I nogle tilfælde vil lægerne vælge at tilbyde behandling på mistanke om HLH, hvis sygdommen udvikler sig hurtigt, også selvom der ikke er kommet svar på alle undersøgelser.

Behandling

HLH er en livstruende sygdom, og behandlingen retter sig dels mod den akutte infektion, dels mod at stoppe immunsystemets uhensigtsmæssige overreaktion. Kontrol over immunsystemet kan som regel opnås ved hjælp af medicinsk behandling bestående af binyrebarkhormon og kemoterapi, suppleret med immunhæmmende stof. Infektioner behandles med antibiotika. Hvis sygdommen involverer centralnervesystemet, skal der gives kemoterapi i rygmarvsvæsken i behandlingens indledende fase.

Behandlingen foregår i starten under indlæggelse, men efterhånden kan den foregå ambulant, hvis barnet er rask nok til udskrivelse.

Plejen af børn med HLH sigter især mod at undgå nye infektioner, ikke mindst fordi behandlingen i sig selv hæmmer barnets immunsystem. Barnet vil derfor som regel skulle isoleres, hvilket betyder relativt store forandringer for hele familien, mens behandlingen pågår. I vil blive informeret på jeres afdeling om de vilkår, der vil være gældende, og hvilke støttemuligheder, I kan søge under isolationen.

Da der er stor risiko for, at sygdommen blusser op igen, efter den er kommet under kontrol, tilbydes de fleste patienter behandling med knoglemarvstransplantation, som i dag er den eneste behandling, der kan helbrede HLH. Ved transplantation skal der anvendes knoglemarv (stamceller) fra en anden person, enten en egnet familiedonor eller en matchende (vævstypeforligelig) donor fra et internationalt donorregister.

Den primære medicin, der anvendes ved behandling af HLH før knoglemarvstransplantation, er:

Decadron: Et binyrebarkhormon, der gives som tabletter eller intravenøst. Bivirkningerne er bl.a. øget appetit, vægtøgning, væskeophobning, humørsvingninger, øget blodsukker og øget blodtryk.

Etoposid (VP-16): En cellegift (kemoterapi), der gives intravenøst. Bivirkningerne er bl.a. hæmning af knoglemarven og dermed et nedsat antal af røde og hvide blodlegemer samt af blodplader i blodet. VP-16 kan give kvalme og opkastninger. I meget sjældne tilfælde kan VP-16 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 derfor for at være meget lille.

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

Prognose

HLH er en sygdom, der med den rette behandling i tide kan helbredes helt. Cirka tre ud af fire patienter bliver behandlet med knoglemarvstransplantation, og hovedparten overlever denne behandling og er som udgangspunkt raske efterfølgende (se evt. sygdomsfolder om transplantation af bloddannende stamceller). Den primære bivirkning af behandlingen er risiko for nedsat evne til at få børn grundet høje doser af kemoterapi.

Børnecancerfonden arbejder for at sikre børn med kræft støtte, omsorg og den bedste behandling.

Børnecancerfonden er den danske enkeltorganisation, der støtter mest dansk forskning i diagnostik og behandling af børn med kræft. Siden 1995 har fonden uddelt mere end 200 millioner kroner alene til forskning. Fondens støtter også børn med kræft og deres familier direkte bl.a. med forkælelseslegater til alle børn med en kræftdiagnose, udlån af feriehuse, psykologhjælp og rekreationsophold for kræftsige børn, deres søskende og forældre. Samtidig arbejder vi for at oplyse om kræft hos børn.

Børnecancerfonden er en privat fond stiftet af tidligere overlæge på Rigshospitalets børnekræftafdeling, Henrik Hertz.

Børnecancerfonden
Ramsingsvej 7, bygning S
2500 Valby

T: 3555 4833

W: boernecancerfonden.dk

E: kontakt@boernecancerfonden.dk

børne | cancer | fonden