



Rinnekoti-Säätiö

LASTEN KUNTOUTUSKOTI

KORNETINTIE 8, 00380 HELSINKI

PUH.09-8551 454, FAX 09-8551451

lasten.kuntoutuskoti@rinnekoti.fi

www.rinnekoti.fi

Histiosytoosit

lastenneurologi Teija Salokorpi 27.1.2010

OMIM 604858

ICD10 D76.0

Histiosytoosi, Langerhansin (solu)histiosytoosi

Yleisyys

Langerhansin histiosyytit ovat luuytimen kantasoluista erilaistuneita monosyytti-soluja, toiselta nimeltään makrofageja, joita tarvitaan ihon ja limakalvojen tulehdusten paranemiseen. Histiosytoosi-sairaudessa kyseiset solut alkavat lisääntyä kontrolloimattomasti muodostaen histiosyyttikasvaimen eli histiosytooman. Tällä hetkellä ei ole tiedossa, mikä histiosytooman kasvun käynnistää, joten taudin varsinainen syy on vielä epäselvä. Suomessa Langerhansin histiosytoosia todetaan n. 5 uutta tapausta vuosittain ja lapsipotilaita arvellaan tällä hetkellä olevan 30 - 50. Sairaus voi puhjeta myös aikuisiällä, mutta se on harvinaisempaa.

Oireet ja löydökset

Langerhansin soluhistiosytoosi – yleisin

Hemofagosytoiva histiosytoosi – voi olla periytyvä tai tulehdussairauden laukaisema

Maligni histiosytoosi – verisyövän tapaan etenevä, harvinainen taudin muoto

Jatkossa käsitellään yleisintä taudinmuotoa eli Langerhansin soluhistiosytoosia.

Tavallisin muoto on yksittäinen oire, yleensä hilseilevä ihottumaläiskä tai toiseksi yleisin kallon tai kasvojen luussa ilmenevä histiosytooma-kasvain. Oireita voi ilmetä myös monesta elimestä, esim. ihottuman lisäksi voi olla useita luu-histiosytoomia ja/tai histiosytoomia keuhkoissa tai maksassa, harvemmin lihaskudoksessa. N. 15 %:lla potilaista histiosytoomia ilmaantuu myös keskushermostoon, tavallisimmin aivolisäkkeen tai näkö- tai kuulohermon alueelle. Yksittäisin oirein ilmenevä tauti muuttuu vain harvoin (n. 15 %:ssa) monielinmuotoiseksi, ja noin puolet yhden elimen tautiryhmään kuuluvista paranee kokonaan jo lapsuusiällä.

Oireet voivat ilmetä varhaislapsuudessa vain kerran (yksittäinen episodi) tai oire-episodit voivat uusiutua. Yhden elimen tautimuodossa uusiutumisen riski on n. 50 %, monielinmuodossa hieman suurempi. Monen elimen tautimuotoon liittyy n. 20 % kuoleman riski, joskin yhtä suurella todennäköisyydellä sairaus paranee kokonaan enää uusiutumatta. Yksittäisen potilaan kohdalla on vaikea sanoa tarkkaa ennustetta, etenkin sairauden alkuvaiheessa.

Diagnostiset tutkimukset

Histiosytoosi-diagnoosi perustuu yleensä histiosytooma-kasvaimesta otetun koepalan mikroskooppiseen tutkimukseen. Usein koepala otetaan ihomuutoksesta, mutta myös luuston tai sisäelimen histiosytoomasta voidaan ottaa koepala leikkauksen yhteydessä. Sairauden levinneisyys selvitetään kuvaamalla luustokartta, luuston rtg-kuvat, sekä vartalon ja pään tietokone- tai magneettikuvaus. Myös ultraäänitutkimus voi olla hyödyksi tilaa arvioitaessa. Verinäytteistä tutkitaan sisäelinten ja luuytimen toimintaa mittaavat tekijät.

Hoito

Yhden elimen histiosytoosi paranee usein ilman hoitoa itsestään. Ihosairautta hoidetaan paikallisesti kortisoni- ja perusvoiteilla. Myös PUVA-valohoidosta on iho-oireisiin saatu apua. Luuston histiosytoomia on tyhjennetty kirurgisesti, mutta joskus nekin paranevat ilman leikkausta itsestään. Monielin-histiosytoosissa, etenkin jos kasvaimia on kantavissa luissa, luuytimessä tai keskushermostossa, päädytään yleensä sytostaattihoitoon. Yleensä käytetään usean eri sytostaatin yhdistelmähoitoja ja hoitovastetta seurataan sovituina aikoina hoidon kuluessa ja sen päätyttyä.

Sädehoitoa käytetään harvoin, lähinnä keskushermoston histiosytoomiin. Aivolisäkkeen histiosytoosiin liittyy joskus kasvuhormonin vaje, joka ilmenee pituuskasvun hidastumisena. Tätä hoidetaan koko kasvuiän ajan päivittäisillä kasvuhormonipistoksilla. Toinen tavallinen oire aivolisäkkeen histiosytoosissa on (yleensä elinikäinen) vesitystauti (diabetes insipidus), jota hoidetaan antidiureettisella hormonilla (kauppanimellä Minirin). Tukihoitona säde- ja sytostaattihoitojen ohella voidaan käyttää verensiirtoja, luuytimen kasvutekijä-lääkitystä tai immunoglobuliinihoitoa.

Jos muista hoidoista ei ole apua, voidaan joskus päätyä (luuydin-) kantasolusiirtoon potilaan lähiomaiselta tai muuten kudostekijöiltään sopivalta luovuttajalta. Kantasolusiirtoon liittyy käänteisen hylkimisreaktion vaara, ja sen ehkäisemiseksi vaadittava lääkitys.

Pitkäaikaisvaikutukset

Pitkäaikaisvaikutukset voivat johtua itse sairaudesta tai sen vaatimista hoidoista. Aivolisäkkeen toimintahäiriöt ovat elinikäisiä, mutta eivät pahene enää sairauden paranemisen jälkeen. Näistä tavallisin on vesitystauti (diabetes insipidus), toiseksi yleisin on kasvuhäiriö. Neurologisia jälkioireita on myös kuvattu, yleisin näistä on kuulonalenema, harvemmin eriasteisia oppimisvaikeuksia. Harvinaisia jälkioireita ovat myös krooninen keuhkovika tai maksakirroosi.

YHTEYSTIETOJA:

www.lastenendo.sci.fi/potilaille

www.uni-duesseldorf.de/AWMF/II/ponk-300.htm

awmf@uni-duesseldorf.de