



prinses
máxima
centrum

Langerhanscel- histiocytose (LCH)

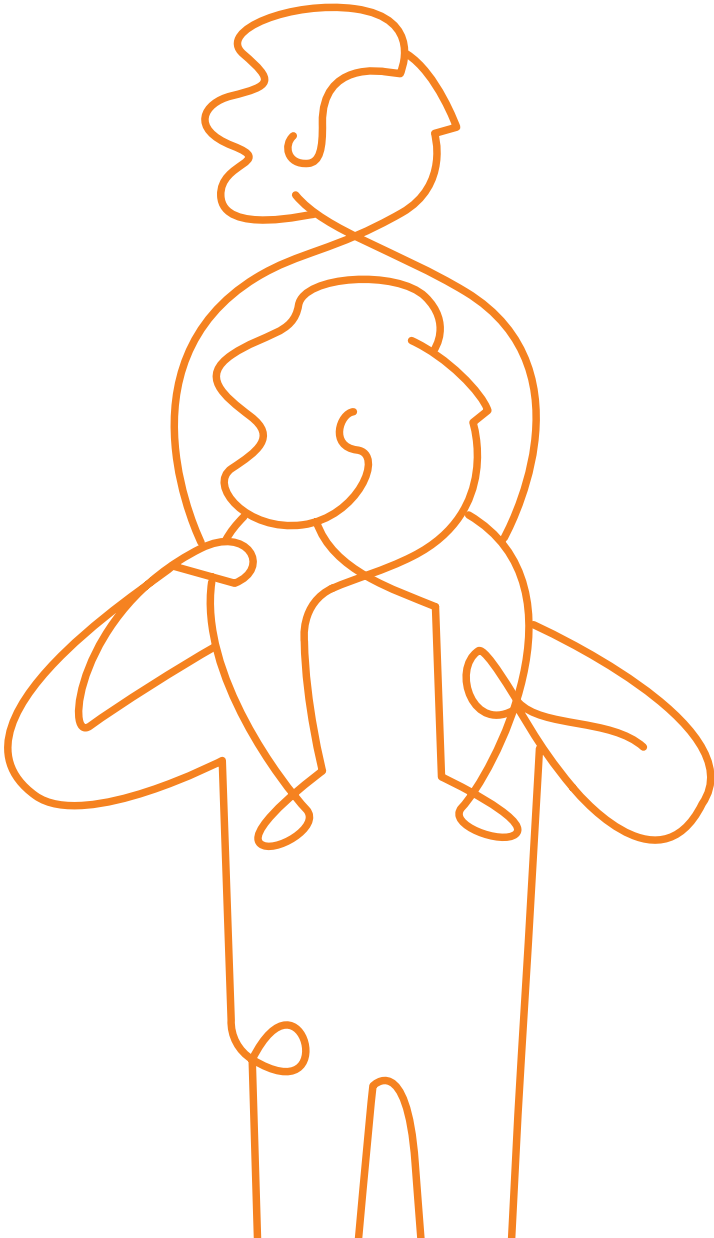
voor wie meer wil weten



Inleiding

Bij je kind is Langerhanscelhistiocytose (LCH) vastgesteld. LCH is een zeldzame ziekte, waarbij bepaalde witte bloedcellen (LCH-cellen) organen kunnen beschadigen. Waarschijnlijk heb je het gevoel dat je wereld op zijn kop staat en zit je met allerlei vragen. Deze brochure gaat over de behandeling van kinderen met LCH en helpt je de vragen en feiten op een rijtje te zetten. Lees de informatie rustig door en bespreek deze met het behandelteam van je kind.

De naam Langerhanscelhistiocytose is afgeleid van een bepaald soort witte bloedcellen, de Langerhans-cellen. Deze cellen zijn in 1868 door Paul Langerhans ontdekt. Vroeger noemde men LCH ook wel histiocytose-X of eosinofiel granuloom.



Oorzaken

LCH ontstaat uit voorlopers van witte bloedcellen. Waarom en waardoor LCH ontstaat, is niet duidelijk. Alle bloedcellen worden in het beenmerg aangemaakt. Dit ziet eruit als bloed en zit in het binnenste van de botten. In het beenmerg zitten bloedstamcellen waaruit de verschillende soorten bloedcellen ontstaan. Na een proces van rijping worden deze bloedcellen aan de bloedbaan afgegeven. Dat zijn er steeds zoveel als het lichaam nodig heeft.

Bij Langerhanscelhistiocytose werken de LCH-cellen niet goed en kunnen zij organen beschadigen. Soms wordt in het DNA van de LCH-cellen een afwijking gevonden. Deze DNA-afwijking komt niet voor in de gezonde lichaamscellen. LCH is dan ook niet erfelijk. Hoewel het ontstaan van LCH niet te voorkomen is, kan het zijn dat je je schuldig voelt. Misschien denk je 'Was ik maar eerder naar de dokter gegaan' of 'Had ik maar beter opgelet'. Het is goed om je vragen en zorgen met de arts van je kind te bespreken.

Klachten

De klachten hangen af van de plaats en de uitbreiding van de ziekte. Bij veel kinderen is één plek aangedaan, meestal het bot of de huid. Maar	overal in het lichaam kan voorkomen, zijn de overige klachten heel uiteenlopend.
LCH kan ook op andere plaatsen in het hele lichaam zitten. Algemene klachten zijn koorts, vermoeidheid en soms gewichtsverlies. Omdat LCH	LCH in het bot kan pijn of een zwelling geven en soms zelfs (spontane) botbreuken. Als het bot achter het oor is aangedaan, kan je

kind een loopoor of terugkerende oorontstekingen hebben. Vaak zit LCH ook in de huid, vooral op het hoofd, in de liezen, oksels, knieholtes, gehoorgang, nek en soms de nagels. Je ziet dan kleine rode bultjes, soms met schilfers, paarsrode vlekjes of onderhuidse knobbeltjes. Sommige kinderen hebben al bij de geboorte huidafwijkingen. Soms lijkt dit op eczeem en kan het stellen van de diagnose lang duren. LCH in de mond geeft pijnlijke plekken die op aften lijken. Wanneer de ziekte in de hersenen zit, ontstaan er vaak hormoonproblemen. Bijvoorbeeld veel drinken en plassen of groei-problemen.

Hoe vaak, wat en bij wie?

Elk jaar krijgen in Nederland 10 tot 15 kinderen LCH. De meeste kinderen zijn jonger dan 10 jaar en hebben LCH op één plek. De ziekte komt even vaak voor bij jongens als bij meisjes.

Kans op genezing

De overlevingskans van kinderen met LCH is erg goed. Vrijwel alle kinderen overleven de ziekte, maar het verloop van de ziekte kan erg verschillend zijn. LCH kan ook grillig zijn en regelmatig terugkomen. De LCH is dan chronisch geworden. Soms verdwijnt de ziekte spontaan, zonder behandeling.

Onderzoeken

Om de exacte diagnose en de uitbreiding van de ziekte in kaart te brengen, krijgt je kind een aantal onderzoeken.



Anamnese

Aan de hand van een aantal vragen probeert de arts een indruk te krijgen van het verloop van de ziekte. Om je kind goed te kunnen helpen en begeleiden, vraagt de arts ook naar andere dingen. Bijvoorbeeld hoe je gezin is samengesteld, hoe het op school gaat en of je kind vriendjes en vriendinnetjes heeft.

Algemeen lichamelijk onderzoek

Na het bepalen van lengte, gewicht, temperatuur en bloeddruk, wordt je kind van top tot teen nagekeken.

Bloedonderzoek

Er wordt bloed afgenomen om te kijken of er afwijkingen in zitten en om te zien hoe de nieren en de lever werken. Dit kan uit de vinger of uit de arm.

Echografie

Er wordt een echo van de buik gemaakt om te kijken of de lever en milt vergroot zijn.

Röntgenfoto's

Met röntgenfoto's wordt gekeken of er afwijkingen in de botten zitten.

MRI

Soms wordt er ook een MRI van de hersenen gemaakt. Hierbij wordt gebruik gemaakt van magnetische velden. Je kind moet lang stilliggen (soms wel een uur). Het kan naar zelfgekozen muziek luisteren of een filmpje kijken. Kleine kinderen krijgen meestal een narcose of mogen samen met een ouder het MRI-apparaat in. Dit is een soort koker waar je op een beweegbare tafel doorheen schuift en die een tikkend lawaai maakt. Na de MRI van de hersenen volgt soms een MRI van het ruggenmerg.

Biopsie

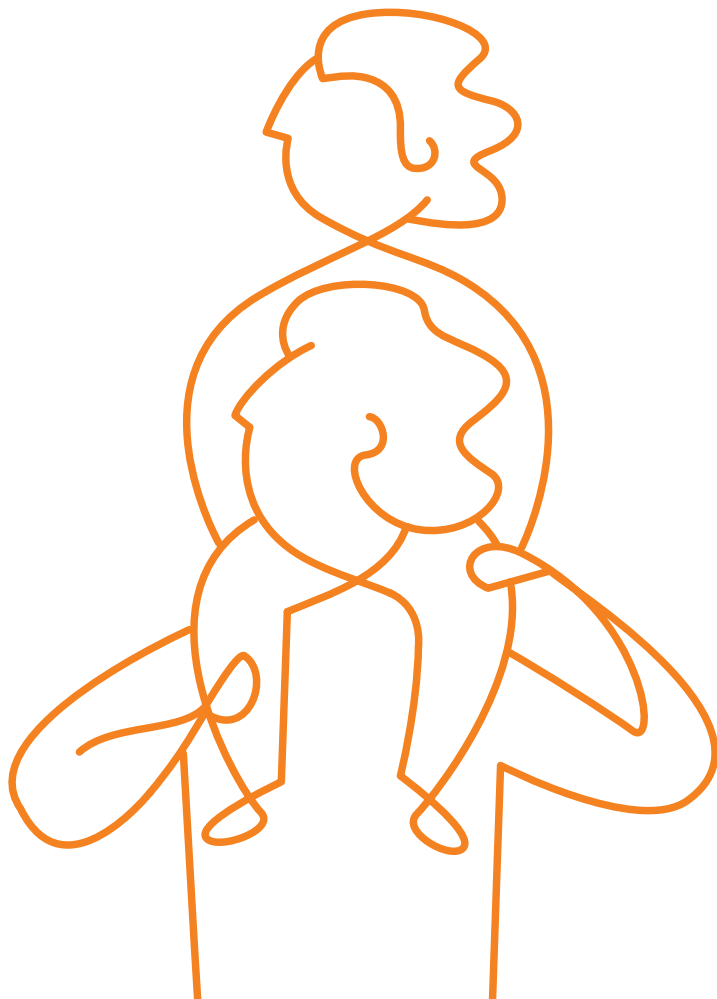
Om te kunnen vaststellen of het om LCH gaat, haalt de kinderchirurg, kinderneurochirurg of kinderorthopeed een stukje afwijkend weefsel of bot weg (biopt).

Dit gebeurt onder narcose. Het biopt wordt bewerkt, onder de microscoop gelegd en door de patholoog beoordeeld. Als op basis van eerdere onderzoeken de diagnose LCH zo goed als zeker is, laat de kinderorthopeed soms tijdens de

biopsie een medicijn (corticosteroid) in het afwijkende bot achter.

DNA-onderzoek

Er wordt gekeken of er in het DNA van de LCH-cellen afwijkingen zitten.



Behandeling

Als de diagnose vaststaat, kan de behandeling beginnen. Deze hangt af van de plaats en uitgebreidheid van de ziekte. Wanneer de LCH maar in één orgaan zit, bijvoorbeeld de huid, wordt soms plaatselijk behandeld, bijvoorbeeld met een corticosteroid-zalf, of wordt er helemaal niet behandeld. Je kind wordt dan wel goed in de gaten gehouden. Wanneer er één plek in de botten zit, wordt soms ook besloten niet te behandelen en je kind in de gaten te houden.

Wanneer er meer plekken in de botten zitten of meer organen zijn aangedaan, wordt meestal wel behandeld. De behandeling bestaat voornamelijk uit chemotherapie. Bij hoge uitzondering kan een stamceltransplantatie nodig zijn. De behandeling duurt 8 tot 24 maanden, afhankelijk van hoe goed deze aanslaat.



Chemotherapie

Chemotherapie is een behandeling met medicijnen die de celdeling remmen (cytostatica). Deze medicijnen doden de LCH-cellen, waardoor het aantal vermindert en eventuele verdere uitbreiding wordt tegengegaan. De meeste kinderen krijgen 6 tot 12 weken chemotherapie. Bijna altijd is dit een combinatie van prednisolon en vinblastine.

Na zes weken wordt gekeken of er veranderingen in de afwijkingen zijn. Meestal volgt daarna nog zes weken chemotherapie.

Daarna wordt gekeken welke onderhoudsbehandeling nodig is.

Als de chemotherapie geen of onvoldoende resultaat heeft, kan targeted therapy nodig zijn met een zogenaemde remmer. Dit is een slim

medicijn dat ervoor zorgt dat de LCH-cellen zich niet goed kunnen delen.

Op het behandelingschema staat precies wat je kind krijgt en wanneer. Soms besluit de arts een ander schema aan te houden of een andere combinatie van medicijnen te geven. Natuurlijk krijg je uitleg en kun je altijd vragen stellen.

**Te veel informatie
ineens? Lees alleen
wat nu belangrijk
is, de rest komt
later wel.**

Wat merkt mijn kind van de chemotherapie?

Naast het gewenste effect op de LCH-cellen, kan chemotherapie ook bijwerkingen hebben. Deze verdwijnen als de behandeling klaar is, maar kunnen het leven van je kind behoorlijk beïnvloeden. Soms is een ondersteunende behandeling nodig.

Van Prednisolon kan je kind meer eetlust krijgen, aankomen in gewicht en een bol gezicht en een dikke buik krijgen. Ook kunnen er strepen in de huid (striae) ontstaan. Je kind kan slaapproblemen hebben en van gedrag veranderen: het is onrustig, somber, angstig, boos, agressief, verdrietig of juist heel rustig en overdreven vrolijk. Ons psychosociaal team is er om je te helpen, dus aarzel niet om hulp te vragen.

Vinblastine kan de uiteinden van de zenuwbanen beschadigen. Dat uit zich in een tintelend of doof gevoel

in vingers en tenen en minder kracht in handen en onderbenen. Je kind kan daardoor moeite hebben met schrijven, kleuren en lopen. Sommige kinderen hebben ook pijn in de kaken of een hangend ooglid. Een andere bijwerking van vinblastine kan zijn verstopping (obstipatie). Je kind krijgt een laxeermiddel om dit te voorkomen.

Bedenk dat niet elk kind met alle bijwerkingen te maken krijgt. Laat je goed informeren en lees ook de medicijnkaarten.

Maak je je zorgen over wat je ziet of merkt, trek dan aan de bel. Jij kent je kind het best.

Hoe zit het met de vruchtbaarheid?

Misschien heb je gehoord dat je kind van chemotherapie verminderd vruchtbaar kan worden. Goed nieuws: de standaard medicijnen die je kind tegen LCH krijgt, hebben geen invloed op de vruchtbaarheid.

Wetenschappelijk onderzoek

Kinderen met LCH worden volgens een protocol behandeld. Dit protocol bestaat uit richtlijnen voor onderzoeken en behandeling en is gemaakt door nationale en internationale experts.

Om de behandeling van kinderen met LCH nog verder te verbeteren, doen we in het Prinses Máxima Centrum ook wetenschappelijk onderzoek. Jij en je kind kunnen hierbij een belangrijke rol spelen. Het behandelteam zal jullie tijdens de behandeling met enige regelmaat vragen aan wetenschappelijk onderzoek deel te nemen.

Als de behandeling is afgelopen

Er breekt een nieuwe periode aan. Geen behandelingen meer, maar wel regelmatig naar het ziekenhuis om te kijken of alles in orde is. Je kind wordt lichamelijk onderzocht en er wordt soms bloed afgenomen of er worden röntgenfoto's gemaakt. Als je kind hormoonafwijkingen heeft, wordt het verwezen naar de endocrinoloog. Soms vragen we aan de neuropsycholoog je kind te onderzoeken en naar de schoolprestaties te kijken.

De controles met de verschillende specialisten worden zo veel mogelijk gecombineerd. Afhankelijk van de behandeling en de tijd die sindsdien is verstreken, komen jullie één keer per maand tot één keer per jaar voor controle. De eerste controleperiode beslaat ongeveer vijf jaar. Daarna gaat je kind over naar de LATER-poli. Daar wordt met name gekeken of je kind misschien nog late gevolgen van de behandeling of de ziekte heeft.



Dat is heel normaal

De draad weer oppakken is soms makkelijker gezegd dan gedaan. Je kind is misschien nog niet de oude, ziet op tegen de controles of vindt op school zijn draai niet. Je eventuele andere kinderen vragen nu wellicht om de aandacht die ze gemist hebben. En dan zijn er je eigen gevoelens. Naast de opluchting blijft de zorg om je kind. En misschien dringt nu ook pas goed door wat je de afgelopen tijd hebt meegemaakt.

Het is allemaal heel normaal. Misschien kom je er alleen uit, of samen met je partner, familie of vrienden. Het kan ook zijn dat je behoefte hebt ervaringen te delen met andere ouders. Dan kun je terecht bij de Histiocytose Nederland, de patiëntenorganisatie voor histiocytair ziekten (www.histio.nl) of de Vereniging Kinderkanker Nederland (www.kinderkankernederland.nl).

Op de lange termijn

Kinderen die LCH hebben gehad, kunnen daarvan gevolgen meedragen. De kans op late gevolgen is groter na een uitgebreide LCH of LCH in de hersenen. Sommige kinderen hebben geheugen- en concentratieproblemen, waardoor school meer moeite kost. Of blijven achter in groei. Zij hebben extra steun, advies en behandeling nodig. Bijvoorbeeld hormonen, schildkliertabletten of injecties met groeihormoon, medicijnen tegen epilepsie of extra begeleiding op school. Je kind kan ook problemen hebben met het gehoor en de ogen.

Als je kind tijdens de behandeling nog erg jong was, beseft het vaak pas later wat het heeft gehad. Dan komen ook de vragen. Dat is normaal en het is goed erover te praten, bijvoorbeeld aan de hand van foto's of de KanjerKetting. Kom je er samen niet uit, dan is psychologische begeleiding altijd mogelijk.

Als de ziekte blijft terugkomen

Blijft de LCH terugkomen, dan is het moeilijk te voorspellen hoe het verder zal gaan. Je behandelend arts bespreekt dan de mogelijkheden met je.

Geef deze brochure
ook eens aan je
familie, vrienden,
bekenden of de juf of
meester van je kind.

Hallooo jij daar ...

Heb jijzelf LCH gehad? Heeft je broer of zus deze ziekte (gehad) en wil je wel eens weten wat dat nou betekent? Deze brochure gaat over LCH, chemotherapie en andere behandelingen. Hij is voor je ouders geschreven maar jij kunt hem natuurlijk ook lezen. Misschien staat er iets in wat jij nog niet weet!

Misschien was je nog jong toen je LCH had en heb je nu allerlei vragen. Wat NIET in de brochure staat, is hoe jij je in die tijd voelde, hoe je eruitzag, in welk ziekenhuis je lag, hoe je reageerde, welke dokter er aan je bed stond, hoe vaak je vrienden en vriendinnen op bezoek kwamen, wat er op de

sportclub of in je klas gebeurde en wat er verder allemaal aan de hand was. Die vragen kun je natuurlijk het beste aan je ouders stellen, want die waren erbij. Er zijn vast foto's of kaarten uit die tijd en wie weet hebben je ouders nog dingen opgeschreven.

Kijk ook eens op
www.kinderkankernederland.nl

Of, of, of

je wilt weten hoe je er nu voor staat. Of je helemaal beter bent bijvoorbeeld of waarom je nog steeds voor controle moet. Of het normaal is dat je er soms zomaar aan terugdenkt en of alle ouders van kinderen met LCH superbezorgd zijn.

Wie weet ben je 'maar' een broer of zus en voel je je alleen en onbegrepen. Het zijn allemaal hartstikke normale gevoelens en vragen, maar het is wél lastig als ze blijven rondtollen. Probeer er iets mee te doen. Ga naar de huisarts, de dokter die je behandeld heeft of zeur je vader of moeder de oren van het hoofd. Via de Vereniging Kinderkanker Nederland of Histiocytose Nederland kun je in contact komen met iemand die net zo oud is als jij en die hetzelfde heeft meegemaakt.

Lees boeken, kijk op internet, bedenk een verhaal, blog of vlog, of praat met iemand die veel weet van LCH bij kinderen. Wie weet helpt het, vind je een antwoord op je vragen en kun je daarna weer lekker genieten van alles wat er op je pad komt.

