

Langerhansin solujen histiosytoosi

Kirjoittaja: Talvikki Eskelinen, erikoistuva lääkäri (ihotaudit)

8.8.2009

Langerhansin solujen histiosytoosi on aiemmin jaoteltu useampaan eri sairauteen, jotka oli määritelty oireyhtyminä tietyn taudinkuvan perusteella jo ennen kuin todettiin, että kyseessä on eri tavoin ilmenevä samasta syystä johtuva sairaus. Letterer-Siwen tauti on akuutti disseminoitunut Langerhansin solujen histiosytoosi, Hand-Schüller-Christianin tauti on krooninen multifokaalinen Langerhansin solujen histiosytoosi ja eosinofiilinen granulooma on krooninen fokaalinen Langerhansin solujen histiosytoosi. Hashimoto-Pritzkerin tauti eli congenital self-healing reticulohistiocytosis on ihoon rajoittunut Langerhansin solujen histiosytoosi.

Koska yllä mainittujen syndroomien välillä on runsaasti päällekkäisyyttä ja toisaalta kunkin syndrooman sisällä on runsaasti variaatiota, jaottelua näihin syndroomiin on pidetty nykyisen tiedon valossa epämielekkäänä. Histiocyte Society on ehdottanut Langerhansin solujen histiosytoosien jaottelua sen perusteella, onko kyseessä yhteen elimeen rajoittunut vai useammassa elimessä esiintyvä histiosytoosi. Tämän jaon jälkeen edelleen arvioidaan, onko yhteen elimeen rajoittunut histiosytoosi yhdessä vai useammassa kohdassa elintä tai kudosta. Useammassa elimessä esiintyvissä histiosytoosissa olennaista on se, onko histiosytoosi aiheuttanut toimintahäiriöitä elimissä ja katsotaanko elimen, jossa toimintahäiriö esiintyy, olevan ns. korkean vai matalan riskin elin. Tällä jaottelulla on enemmän merkitystä hoidon ja ennusteen kannalta kuin aiemmalla luokittelulla eri syndroomiin.

Yleisyys

On julkaistu useita raporteja Langerhansin solujen histiosytoosin yleisyydestä. Esiintyvyyksiluvut vaihtelevat eri maista julkaistujen raporttien välillä 2,24/1000000/vuosi alle 18-vuotiailla pienemmillään ja 8,9/1000000/vuosi alle 15-vuotiailla suurimmillaan. Suomesta tarkkoja insidenssilukuja ei ole tiedossa. Tauti on yleisempi pienillä kuin isommilla lapsilla ja erittäin harvoin ilmenee vasta aikuisiällä.

Sairauden piirteet

Lapsilla tauti ilmenee usein ensimmäisenä iho-oirein, jotka voivat olla monenlaisia. Yleisimmin ilmenee rupeutuvia näppylöitä tai taliköhnäihottumaa muistuttava ekseemamainen ihottuma erityisesti

hiuspohjassa, kasvoissa, kämmenissä, jalkapohjissa, nivusissa, taivealueilla vartalolla tai koko iholla. Myös erytematoottisia papuloita (punoittavia näppylöitä) tai sinipunertavia nodulaarisia (kyhmy- tai pattimaisia muutoksia), jotka voivat haavautua, voi ilmetä. Limakalvoilla voi esiintyä pinnallisia rikkoumia ja petekioita (pieniä verenpurkaumia). Tauti ilmenee harvoin kynsissä kynsivallitulehduksena, kynnen hajoamisena tai irtoamisena.

Ihon jälkeen diagnoosivaiheessa toiseksi yleisimmät esiintymispaikat taudille ovat maksa ja luusto. Maksan sairaus voi ilmetä maksan suurenemisena ja nesteen kertymisenä vatsaonteloon. Maksan taudin edettyä myöhäisaiheena sappiteiden fibroosi voi johtaa keltaisuuteen. Luustomuutokset yleisimmin esiintyvät pääkallon laen luissa sekä reisiluussa, lapaluussa, kylkiluussa, alaleukaluussa ja nikamissa. Luumuutokset voivat olla oireettomia tai aiheuttaa kipua ja turvotusta luumuutoksen lähistölle tai patologisia murtumia.

Luuytimen tauti vaihtelee oireettomista luuydintutkimuksessa todettavista löydöksistä pansytopeniaan (useiden verisolutyypin puutokseen). Vaikean luuytimen taudin yhteydessä ilmenee usein myöskin pernauksen suurenemista. Keuhko-oireina voi esiintyä hengenahdistusta liittyen keuhkojen vajaatoimintaan tai kipua liittyen ilmarintaan. Tautiin voi liittyä ripulia ja imeytymishäiriöitä. Imusolmukkeiden sairauteen liittyen voi kehittyä kroonisia fisteleitä imusolmukkeista iholle. Korvissa voi esiintyä korvakäytävän tai välikorvan tulehdusta, korvalebden ihottumaa ja kipua ja korvakäytävän polypoosia, ja tauti voi johtaa kuuroutumiseen. Suun alueella voi esiintyä hampaiden irtoamista sekä ikenien kipua ja vuotoa. Näiden lisäksi myös kateenkorvassa, nenässä, silmissä, lihaksissa, munuaisissa, haimassa ja sydämessä voi esiintyä sairautta.

Diabetes insipidus (antidiureettisen hormonin puutoksesta johtuva sairaus) on yleisin keskushermoston taudin ilmentymä. Aivoissa voi esiintyä muitakin muutoksia varsinkin, jos myös kallon luissa on muutoksia. Oireina voi esiintyä kognitiivista dysfunktiota, ataksiaa (hapuilua liikkeissä), dysartriaa (ääntämisen vaikeutta) ja koreoatetooisia (nopean nykiviä sekä matomaisia pakkoliikkeitä). Aivolisäkkeen tai hypotalamuksen histiosytoosi voi johtaa kasvuhormonipuutoksen kautta lyhytkasvuisuuteen. Viivästynyttä puberteettia aivolisäkkeen sukupuolihormonituotantoa säätelevien hormonien puutokseen liittyen sekä kilpirauhasaineenvaihdunnan muutoksia on raportoitu.

0-4-vuotiailla lapsilla tauti on useimmiten useammassa elimessä, ja jos rajoittuu yhteen elimeen, rajoittuu useimmiten ihoon. Aikuisilla on useimmiten yhteen elimeen rajoittunut tauti, yleisimmin luustoon tai keuhkoihin, harvemmin ihoon.

Suurella osalla tapauksista, erityisesti vastasyntyneiden ihoon rajoittuneissa taudissa, tauti paranee itsestään kuukausien kuluessa. Harvoin ilmenee taudin uusimista tai jälkioireita esim. diabetes insipidusta, kasvuhormonipuutosta tai maksafibroosia. Osalla potilaista tauti kroonistuu ja stabiloituu, kun sen sijaan osalla potilaista tauti etenee yhä vaikeammaksi johtaen lopulta kuolemaan. Alle 2-vuotiaana ilmaantunut useammassa elimessä ilmenevä laaja-alainen tauti on useammin vaikeaksi etenevä kuin vastaava taudinkuva isommilla lapsilla.

Mistä Langerhansin solujen histiosytoosi aiheutuu?

Langerhansin solujen histiosytoosissa elimiin ja kudoksiin kertyy Langerhansin soluja, jotka kuuluvat histiosyytteihin. Histiosyytit ovat valkosolujen alaryhmä, jotka kehittyvät esiasteistaan luuytimessä ja kypsyttyään siirtyvät eri kudoksiin esimerkiksi ihoon ollen osa kyseessä olevan elimen paikallista immuunijärjestelmää. Langerhansin solut ovat nimenomaan iholle ominaisia histiosyyttejä. Syytä siihen, miksi tässä taudissa nämä solut kertyvät eri kudoksiin, ei tiedetä. Tutkimusten perusteella tämän taudin taustalla ei ole infektiota, yliherkkyysoireita tai syöpä.

Diagnostiikka

Langerhansin solujen histiosytoosia epäillään iholöydösten ja mahdollisten muiden oireiden perusteella. Diagnoosin varmistamiseksi ihon tai muun elimen muutoksesta otetaan koepala, jossa voidaan todeta Langerhansin soluja. Histiocyte Society on suositellut poissuljettavaksi kustakin iho-oireisesta Langerhansin solujen histiosytoosi -potilaasta myös muiden elinten taudin ilmenemisiä. Suositellaan verenkuvan- ja hyytymistutkimuksia, maksa-arvoja ja maksan toimintakokeita sekä virtsan osmolaliteettitutkimusta. Suositellaan luuston ja rintakehän kuvannuksia. Erityisesti, jos jostain näistä tutkimuksista löytyy poikkeavaa, suositellaan luuydintutkimusta. Jos on tietyn elimen oireita, suositellaan lisäksi kyseisen elimen tarkempia tutkimuksia.

Hoito ja kuntoutus

Langerhansin solujen histiosytoosipotilaan hoito suunnitellaan taudin laajuuden ja vakavuuden mukaan. Ihoon rajoittunut Langerhansin solujen histiosytoosi ei vaadi mitään hoitoa. Jos tuota kuitenkin halutaan hoitaa, paikalliskortikoidit ovat ensisijainen vaihtoehto. Toissijaiseksi vaihtoehdoksi käy esim. PUVA-hoito. Paikallisen luumuutoksen poistaminen leikkauksella antaa sekä diagnoosin että hoidon. Vaihtoehtoina käyvät muutoksen sisäiset kortikoidi-injektiot tai elintärkeissä rakenteissa, esimerkiksi selkärangassa, matala-annoksinen sädehoito.

Usean elimen taudissa hoitovaihtoehtoja on useita riippuen siitä, missä elimissä tautia on. Jotkut suosittelevat korkea-annoksista prednisonia, toiset yhden tai useamman lääkkeen kemoterapiaa. Noin 50-70 % potilaista saa vastetta näistä hoidoista. Diabetes insipidusta hoidetaan synteettisellä arginiinivasopressiinillä.

Vastasyntyneillä, joilla on ihoon rajoittunut tauti, on erinomaisen hyvä ennuste. Useamman elimen taudin ennuste näyttäisi riippuvan ensinnäkin siitä, onko tietyissä niin sanotuissa korkean riskin elimissä tautia, sekä toisekseen siitä, auttaako annettu kemoterapia sairauteen ensimmäisen 6 viikon aikana. Matalan riskin elimiksi on luokiteltu iho, luu, imusolmukkeet ja aivolisäke. Korkean riskin elimiä ovat keuhkot, maksa, perna ja luuydin. Useissa tutkimuksissa kuuden viikon sisällä vaikeasti sairaista, kemoterapiasta avun saaneista korkean riskin potilaista 88-91 % jäi henkiin, ja niistä, jotka eivät kuuden viikon sisällä saaneet vastetta hoidosta, jäi henkiin vain 17-34 %.

Langerhansin solujen histiosytoosi Suomessa

Langerhansin solujen histiosytoosin esiintyvyydestä Suomessa ei ole olemassa virallista tilastoa. Langerhansin solujen histiosytoosipotilaita seurataan lastentautien klinikoissa sekä eri erikoisalojen esimerkiksi ihotautien klinikoissa riippuen siitä, missä elimessä potilaan sairaus oireilee.

Järjestöt ja vertaistuki

kirjoittaja: Risto Heikkinen, kuntoutussuunnittelija, Iholiitto ry

Iholiitto ry on valtakunnallinen potilas- ja edunvalvontajärjestö, jonka kahdeksasta jäsenjärjestöstä seitsemän edustaa erilaisia harvinaisia ihosairauksia. Yhdistysten kautta voi saada yhteyden muihin samaa ihosairautta sairastaviin tai samassa elämäntilanteessa oleviin ja päästä jakamaan kokemuksia heidän kanssaan.

Iholiitossa toimiva Harvinaisten ihotautien keskus palvelee harvinaisia ihotauteja sairastavia, heidän läheisiään ja alan ammattilaisia. Sen työntekijänä on kuntoutussuunnittelija, joka toimii läheisessä yhteistyössä muiden Iholiiton työntekijöiden kanssa. Keskukseen kootaan tietoa ja käytännön kokemusta harvinaisista ihotaudeista sekä vaikeista palovammoista. Keskus on osa valtakunnallista harvinaisten sairaus- ja vammaryhmien Harvinaiset-verkostoa (www.harvinaiset.fi).

Iholiitto järjestää sopeutumisvalmennusta, muita kursseja ja tapaamisia harvinaisia ihotauteja sairastaville ja heidän läheisilleen. Kuntoutussuunnittelija myös neuvoo ihotautia sairastavaa yhteiskunnan tarjoamista palveluista ja tukimuodoista. Lisäksi Iholiiton neuvontapaikoissa Ihopisteissä annetaan neuvontaa ja ihonhoidon ohjausta.



Iholiitto ry

Karjalankatu 2 B, 3. krs

00520 Helsinki

(09) 7562 010

www.iholiitto.fi

