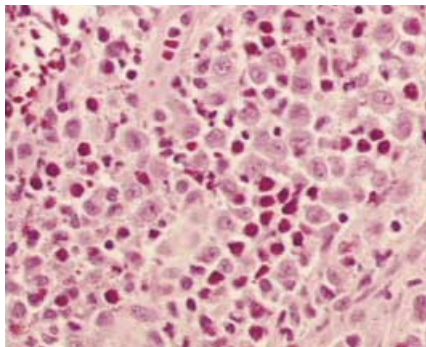


Langerhans' cellhistiocytos – en eller två sjukdomar?

■ Langerhans' cellhistiocytos (LCH) är en ovanlig sjukdom med okänd etiologi och med en beräknad minimiincidens av 5,4 barn per miljon barn och år. LCH karakteriseras av en ansamling av onormala CD1a-positiva langerhanska celler som bildar destruerande infiltrat i olika organ, såsom skelett, hud, lymfkörtlar, lungor, CNS, lever, mjälte och benmärg.

Diagnosen ställs med biopsi av afficerat organ. Smärta och rörelseinskränkning är de vanligaste symtomen vid påverkan av skelettet, som är engagerat i upp till 90 procent av fallen. Skelettlesionerna kan spontant läka efter diagnostisk biopsi, men ibland krävs symptomatisk behandling med t ex intralesionella steroider. Om det finns flera skelettlesioner och/eller fler än ett organsystem är engagerat rekommenderas kombinationsbehandling, t ex med kortison och lindrig cytostatikaterapi.

Hudförändringarna kan vara isolerade, och då behandlas de företrädesvis med lokala steroider, men de kan också vara tecken på en mer generaliserad sjukdom. Lungengagemang karakteriseras vid högupplöst datortomografi av nodulära och cystiska förändringar i framför allt överloberna. Diabetes insipidus, som tecken på hypofysengagemang, är typiskt vid LCH och drabbar 15–50 procent av patienterna. En typ av CNS-degenerativ sjukdom förekommer också men är betydligt mer sällsynt. Särskilt hos de yngsta barnen kan den generaliserade formen av LCH även vara dödlig. Samtliga patienter bör utre-



Histopatologisk bild av LCH-lesion. De stora ljusa cellerna med veckad kärna är Langerhans' celler.

das med exakt diagnostik (inkluderande CD1a-positivitet i lesionella langerhanska celler) samt i fråga om sjukdomsutbredning, och samtliga drabbade barn bör utredas i samråd med barnonkologisk enhet. Sjukdomen kan gå i skov under många år och orsaka livslånga komplikationer, varför patienterna bör följas en längre tid. På grundval av de två kliniska bilderna delas sjukdomen ofta in i två grupper: engagemang av ett respektive av flera organ.

Initialt i avhandlingsarbetet utfördes en klinisk uppföljning av de barn som behandlats på barnkliniken på Karolinska sjukhuset åren 1962–1989 och där diagnosen kunde verifieras vid eftergranskning av vävnadspreparat (n=49). Femårsöverlevnaden var signifikant lägre för barn med engagemang av flera organ vid diagnosen (77 procent, 17/22)

än för barn med ett drabbat organ (100 procent, 27/27) (P=0,014). Bestående komplikationer till sjukdomen eller till följd av behandlingen hade utvecklats hos nästan hälften av patienterna, framför allt hos dem med engagemang av flera organ (P=0,026). Bland komplikationerna noterades endokrinopatier inklusive diabetes insipidus (23 procent), svåra komplikationer i centrala nervsystemet (10 procent) samt lungförändringar (11 procent).

En större grupp av barn (n=84) studerades avseende HLA-associationer. Vi fann att fenotypen HLA-DRB1*03 var vanligare hos patienter med endast ett organ engagerat (P=0,029). Detta kan tyda på att det föreligger en immunogenetisk skillnad mellan de båda typerna av sjukdomen och att fenotypen HLA-DRB1*03 kan ha en skyddande effekt mot att sjukdomen utvecklas i flera organ. Detta fynd skulle också kunna tala för att sjukdomens patogenes skiljer sig åt mellan grupperna.

Cecilia Bernstrand

cecilia.bernstrand@kbh.ki.se

Avhandling: Bernstrand Cecilia. Langerhans cell histiocytosis – a clinical and immunological study. Stockholm: Institutionen för kvinnors och barns hälsa, Karolinska institutet; 2003.

Epidemi av tinea capitis hos barn måste förhindras

■ Problemet med en närmast epidemisk ökning av tinea capitis, dvs dermatofytinfektion i hårbotten, hos skolbarn i engelska storstäder har nyligen uppmärksamats i en översiktsartikel i BMJ. Författarna är verksamma i London, där punktprevalensen av tinea capitis hos skolbarn uppskattats till 2,5 procent. Barn av afrokaribiskt ursprung tycks särskilt drabbade. Orsaken är oklar. För några decennier sedan dominerade smitta med zoofila dermatofyter från djur (t ex *Microsporum canis*, *Trichophyton verrucosum*). Idag är smitta med antropofila dermatofyter (t ex *Trichophyton tonsurans*) från barn till barn det vanliga.

Den kliniska bilden varierar från symtomlös diskret fjällning i hårbotten till kraftig klåda med rodnad, håravfall,

varbildning, feber och cervikala lymfadeniter. Tillståndet kan lätt förbises eller missuppfattas som »mjäll«, eksem eller bakteriell infektion. Diagnosen fastställs genom mikroskopisk undersökning och dermatofytodling utförd på fjäll och avbrutna sjuka hårstrån. Provtagningsmetoden är viktig. Tinea capitis kräver invärtes behandling, som insätts först sedan den mykologiska analysen utfallit positivt. I Storbritannien används fortfarande griseofulvin som förstahandsmedel. Utöver peroral behandling rekommenderas ett svampdödande schampo (t ex selensulfidhaltigt) för att minska risken för smittspridning.

Den ökade förekomsten av tinea capitis på basen av antropofila dermatofyter har uppmärksamats hos barn i

andra länder, även i Sverige (Göteborg, Stockholm). För att motverka ökningen krävs en större medvetenhet om problemet och hur det ska handläggas, inte minst vikten av adekvat mykologisk provtagning och försök till spårande av smittkälla. I Sverige har terbinafin per os (doseras efter kroppsvikt) i kombination med ketokonazolhaltigt schampo kommit att bli förstahandsbehandling. Behandlingsresultatet ska följas upp kliniskt och mykologiskt.

Carl-Fredrik Wahlgren

cfw@ood.ki.se

Fuller LC, et al. Diagnosis and management of scalp ringworm. BMJ 2003;326:539-41.