



prinses
máxima
centrum

Hemofagocyterende lymfohistiocytose

voor wie meer wil weten



Inleiding

Bij je kind is Hemofagocyterende lymfohistiocytose (HLH) vastgesteld, een niet kwaadaardige maar wel levensbedreigende afweerstoornis. 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 HLH 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.

Er zijn twee soorten HLH, primaire en secundaire.

Wat doen histiocyten eigenlijk?

Histiocyten horen tot de witte bloedcellen. Samen met de lymfocyten en de neutrofielen zijn ze belangrijk voor het voorkomen en bestrijden van infecties. Als een soort 'pacman' ruimen histiocyten geïnfecteerde cellen op.

In het bloed zitten ook rode bloedcellen en bloedplaatjes. Rode bloedcellen (erythrocyten) brengen zuurstof naar de weefsels en organen zodat deze goed kunnen functioneren. Bloedplaatjes (trombocyten) spelen een belangrijke rol bij de stolling; ze beperken het bloedverlies bij wondjes of inwendige bloedingen.

Oorzaken

Primaire HLH is een erfelijke ziekte waarbij meestal beide ouders drager zijn van een beschadigd HLH-gen. Zelf hebben zij de ziekte niet, maar zij kunnen die wel overdragen aan hun kinderen. Secundaire HLH kan ontstaan door een ontregelde afweer tegen een infectie. Vaak is dat een infectie met het Epstein-Barr-virus. Soms ontstaat HLH ook bij een auto-immuunziekten of kanker. Het ontstaan van HLH is niet te voorkomen. Toch kan het zijn dat je je schuldig voelt. Misschien denk je: 'Had ik maar beter opgelet' of 'Was ik maar eerder naar de dokter gegaan'. Het is goed je zorgen met de arts van je kind te bespreken.

HLH

Bij HLH zijn er te veel histiocyten. Deze kunnen zo actief worden dat ze ook de eigen bloedcellen opeten en afbreken. Soms is de HLH in het beenmerg te zien.

Klachten

Kinderen met HLH zijn vaak erg ziek, hebben hoge koorts die niet reageert op antibiotica, grote lymfklieren en een tekort aan gezonde bloedcellen. Andere klachten zijn huiduitslag, een vergrote lever en milt en soms ook neurologische verschijnselen.

Hoe vaak, wat en bij wie?

Elk jaar krijgen in Nederland 3-4 kinderen secundaire HLH en 2-3 kinderen primaire HLH. Primaire HLH wordt meestal bij kinderen in het eerste levensjaar ontdekt. Secundaire HLH kan op elke leeftijd voorkomen.

Kans op genezing

De kans op genezing hangt sterk van de oorzaak en hoe goed de ziekte onder controle is te krijgen. Gemiddeld is de kans 70%, maar het is moeilijk voorspellingen te doen, want elk kind en elke situatie is uniek. Laat je niet te veel beïnvloeden door de cijfers maar probeer houvast te zoeken bij wat je arts vertelt.



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

Onderzoeken

Om de juiste diagnose te kunnen stellen, krijgt je kind een aantal onderzoeken. Ook tijdens en na de behandeling vindt regelmatig onderzoek plaats.



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

Naast het bepalen van lengte, gewicht, temperatuur en bloeddruk, worden de buik (lever en milt) en lymfeklieren van je kind onderzocht.

Bloedonderzoek

Er wordt bloed afgenomen om te kijken of er een afwijkende hoeveelheid witte bloedcellen is en of er sprake is van een tekort aan gezonde witte bloedcellen, rode bloedcellen en bloedplaatjes. Dit kan uit de vinger of uit de arm. Een verdovende crème kan de pijn verminderen.

Beenmergpunctie

Om te kijken of de HLH in het beenmerg zit, krijgt je kind een beenmergpunctie. Dit gebeurt onder

sedatie, je kind voelt er dus niets van. Met een kleine naald wordt uit het bekken een beetje beenmerg gezogen en soms wordt er een stukje bot met daarin beenmerg weggehaald. Om het verloop van de ziekte goed te kunnen volgen, wordt soms ook tijdens de behandeling ook af en toe een beenmergpunctie gedaan. Het bloed en beenmerg worden onder de microscoop op HLH-cellen onderzocht.

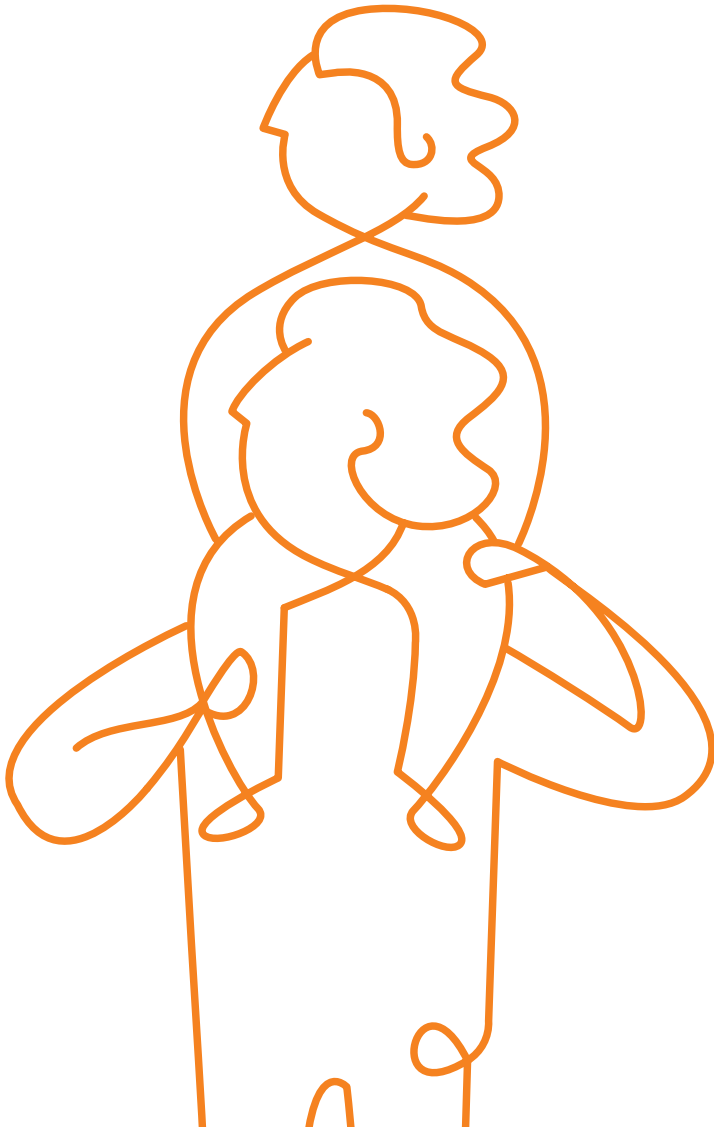
MRI

Meestal krijgt je kind ook een MRI van de hersenen om te kijken of daar tekenen van HLH zijn. Bij een MRI wordt gebruikgemaakt van magnetische velden. Het apparaat maakt een hard tikkend lawaai en je kind moet lang stil liggen in een soort koker. Daarom wordt dit onderzoek bij kleine kinderen onder narcose gedaan.

Genetisch onderzoek

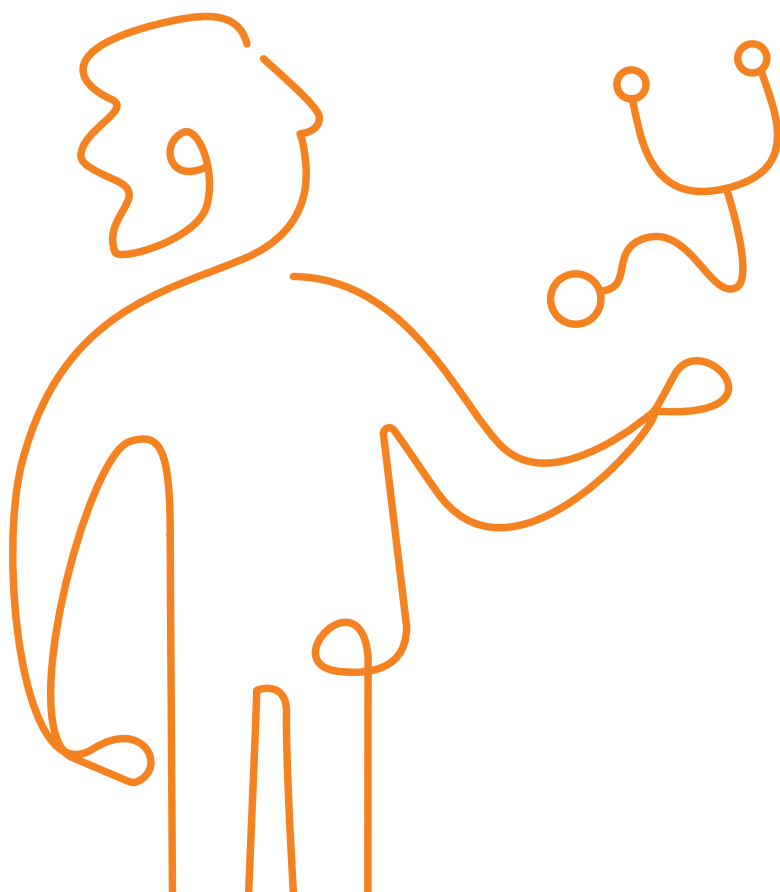
Sommige kinderen gaan naar de klinisch geneticus (erfelijkheidsarts). Deze onderzoekt het bloed van je

kind om te kijken of het de erfelijke vorm heeft en of er afwijkingen in het DNA zitten die de HLH kunnen verklaren.



Behandeling

De behandeling bestaat uit verschillende medicijnen die de ontsteking door de ontregelde histiocyten onderdrukken. Meestal wordt ook chemotherapie gegeven. Als je kind primaire HLH heeft, dan krijgt het, zodra de ziekte rustig is, een stamceltransplantatie met donorcellen. Een stamceltransplantatie wordt ook gedaan bij secundaire HLH die terugkomt.



Ontstekingsremmende medicijnen en chemotherapie

Je kind krijgt ciclosporine en dexamethason, medicijnen die het eigen afweersysteem onderdrukken zodat dit geen kans krijgt om het beenmerg aan te vallen. Daarnaast krijgt je kind etoposide, een vorm van chemotherapie. Chemotherapie doodt de HLH-cellen waardoor het aantal vermindert en eventuele verdere uitbreiding wordt tegengegaan.

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.

Ciclosporine wordt meestal via een capsule of een drankje gegeven. Chemotherapie wordt toegediend via een infuus.

Meestal wordt aan het begin van de behandeling een centraal veneuze lijn (Hickman of Broviac) geplaatst, een kunststof slangetje

dat in één van de grote bloedvaten wordt ingebracht en waarvan het uiteinde door de huid uitsteekt. Via de lijn worden medicijnen gegeven en kan bloed worden afgenomen. De lijn moet wel regelmatig worden doorgespoten. Je kind kan ook een VIT krijgen, een klein reservoir ('kastje') onder de huid waaraan een slangetje zit dat in een groot bloedvat uitkomt. Zo kan bloed worden afgenomen en kunnen cytostatica veilig worden toegediend. Het reservoir is eenvoudig aan te prikken en de huid boven het reservoir kan met een zalf worden verdoofd.

Wat merkt mijn kind van de medicijnen?

Chemotherapie heeft, naast het gewenste effect op de HLH-cellen, ook effect op de slijmvliezen, de huid, het haar en de bloedcellen. Het gevolg kan zijn misselijkheid, braken, moeheid, bloeditstoringen, een pijnlijke mond, diarree, branderige ogen, verandering van smaak en haaruitval.

Ook is je kind door een verminderde afweer vatbaar voor infecties.

De bijwerkingen verdwijnen als de behandeling klaar is, maar kunnen het leven van je kind behoorlijk beïnvloeden. Vaak is ondersteunende behandeling nodig in de vorm van antibiotica, medicijnen tegen misselijkheid en schimmelinfecties, mondverzorging of een bloed(plaatjes)transfusie.

Elk medicijn heeft eigen bijwerkingen die meestal tijdelijk maar soms ook blijvend zijn. Etoposide geeft soms een overgevoeligheidsreactie. Van dexamethason kan je kind meer eetlust krijgen, aankomen in gewicht, en een bol gezicht en een dikke buik krijgen. Ciclosporine kan tijdelijk meer beharing op gezicht en lichaam geven. Sommige kinderen krijgen last van hun maag, hoofdpijn, tintelende vingers of tenen.

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

Omdat ciclosporine op de lange termijn de lever en nieren kan beschadigen, wordt er regelmatig bloed afgenomen om te zien hoe het met deze organen gaat. Bloedafnames zijn ook nodig om te controleren of je kind de juiste dosering ciclosporine krijgt. De dosering is namelijk voor ieder kind anders en kan zelfs in de loop van de tijd voor een kind veranderen.



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

Allogene stamceltransplantatie

Veel kinderen met HLH krijgen uiteindelijk een allogene stamceltransplantatie. Uitgebreide informatie hierover vind je in de informatie-set Mijn kind krijgt een allogene stamceltransplantatie die je in het Prinses Máxima Centrum krijgt. Verdiep je daar pas in wanneer een stamceltransplantatie aan de orde is.

Hoe zit het met de vruchtbaarheid?

De behandeling kan invloed hebben op de vruchtbaarheid. We kijken per kind wat de risico's zijn, maar weten nooit precies hoe het lichaam zal reageren. Aan jongens die in de puberteit zijn, vragen we vóór de behandeling sperma in te leveren. Dit wordt ingevroren bewaard en kan later, als je zoon denkt aan kinderen krijgen, van pas komen. Voor jongens die nog niet in de puberteit zijn, zijn er andere mogelijkheden om hun vruchtbaarheid te behouden. Vraag hier naar bij je behandelend arts.

Bij meisjes met een hoog risico op onvruchtbaarheid kunnen we eventueel een eierstok verwijderen en invriezen. Bij meisjes boven de 16 jaar is het soms mogelijk eicellen te oogsten en in te vriezen voor later.

Wetenschappelijk onderzoek

Kinderen met HLH 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 HLH nog verder te verbeteren, doen we in het Máxima 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 bloed afgenomen. 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 heeft.



Dat is heel normaal

De draad weer oppakken is soms makkelijker gezegd dan gedaan. Je kind heeft misschien nog weinig conditie, 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 jaren 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 Vereniging Kinderkanker Nederland.

Voor wie meer wil weten en/of op zoek is naar ouders die hetzelfde hebben meegemaakt:
www.kinderkankernederland.nl
of www.histio.nl.

Op de lange termijn

Kinderen die HLH hebben gehad, kunnen daarvan gevolgen meedragen. Je kind kan bijvoorbeeld last houden van vermoeidheid of concentratieproblemen. Was je kind de behandeling nog jong, dan beseft het pas later de ernst van zijn ziekte. 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

Blijven de HLH blijft terugkomen, dan is het moeilijk te voorspellen hoe het verder zal gaan. Lukt het om de ziekte weer rustig te krijgen met medicijnen, dan overlegt het behandelteam of je kind alsnog in aanmerking komt voor een stamceltransplantatie.

Als het niet goed gaat

Als je te horen krijgt dat je kind niet meer beter kan worden, breekt er een zware tijd aan. Je gaat een periode tegemoet van veel verdriet en afscheid nemen. Je Houd moed en bedenk dat veel kinderen actief blijven zolang het kan. Misschien heeft je kind nog speciale wensen. Probeer in elk geval samen zoveel mogelijk te genieten van de momenten, maak mooie herinneringen en volg je hart.

Het Kinder Comfortteam van het Máxima heeft nu de coördinatie. Ook kun je veel hebben aan het boek Koesterkind en de website www.koesterkind.nl van de Vereniging Kinderkanker Nederland.

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

Hallooo jij daar ...

Heb jijzelf HLH gehad? Heeft je broer of zus deze ziekte (gehad) en wil je wel eens weten wat dat nou betekent? Deze brochure gaat over HLH, 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 kanker had en heb je nu allerlei vragen. Wat NIET in de brochure staat, is hoe jij je in die tijd voelde, hoe je eruitzag, hoe je reageerde, welke dokter of verpleegkundige 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. Dat kun je natuurlijk het beste aan je ouders vragen, want die waren er bij. Er zijn vast foto's, filmpjes of kaarten uit die tijd en wie weet hebben je ouders een dagboek of blog bijgehouden.

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 HLH 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 wèl lastig als ze blijven rondtollen. Probeer er iets mee te doen. Ga naar de huisarts, de dokter in het ziekenhuis (dat geldt ook voor je broer of zus!) of zeur je vader of moeder de oren van het hoofd. Via de Vereniging Kinderkanker Nederland kun je in contact komen met iemand die net zo oud is als jij en hetzelfde heeft (gehad). Lees boeken, kijk op internet, chat, bedenk een verhaal, blog, vlog, of praat met iemand die veel weet van kanker bij kinderen.

Kijk ook op www.kinderkankernederland.nl. Wie weet helpt het, vind je een antwoord op je vragen en kun je leren genieten van alle dingen die op je pad komen.



Deze brochure is gebaseerd
op een eerdere uitgave van
de Vereniging Kinderkanker
Nederland in samenwerking
met SKION