



# היסטוציטוזיס של תאי לנגרהנס

## Langerhans Cell Histiocytosis



**דנה**

בי"ח דנה דואק לילדים

## תוכן עניינים

מבוא	.....	עמוד 3
מהו היסטוציטוזיס של תאי לנגרהנס (LCH)	.....	עמוד 4-5
דרכי אבחון של היסטוציטוזיס של תאי לנגרהנס (LCH)	.....	עמוד 5
טיפול בהיסטוציטוזיס של תאי לנגרהנס (LCH)	.....	עמוד 6-10
צנתר מרכזי	.....	עמוד 11
מניעת זיהומים	.....	עמוד 12-13
פרוגנוזה	.....	עמוד 14
מעקב	.....	עמוד 14

## מבוא

### הורים יקרים

התמודדות עם אבחנה חדשה מורכבת ומשפיעה על חיי המשפחה כולה. חוברת מידע זו נכתבה במיוחד עבורכם על מנת לסייע לכם להבין ולדעת יותר על מחלת היסטוציטוזיס של תאי לנגרהנס (LCH- Langerhans Cell Histiocytosis). אנו מקווים שהמידע יענה לפחות על חלק מהשאלות בנוגע לאבחנה ולטיפול ומאחלים לבתך/בנך החלמה ובריאות שלמה. יצוין כי חוברת מידע זו לא מחליפה יעוץ לגבי מהו הטיפול הטוב ביותר עבור בתך/בנך. הכוונה פרטנית תינתן ע"י הרופאה המטפלת המכירה את כל הרקע הרפואי ונתוני המחלה.

## הטיפול בהיסטוציטוזיס ניתן באשפוז יום על ידי צוות רב- מקצועי:

**רופאות ים מומחיות ים באונקולוגיה.**

**אחיות ים מומחיות ים באונקולוגיה.**

**צוות פסיכוסוציאלי** - עובדת סוציאלית, פסיכולוגית ילדים מלווים את המטופלת והמשפחה מיום האבחנה ובמהלך הטיפולים (רצוי לתאם פגישה מראש).

**כוח עזר** - מסייעת בהגשת ארוחות ושמירה על ניקיון וסביבת החולה.

**בנות שירות לאומי** - מלוות את המטופלים והמשפחות במהלך האשפוזים, עוזרות להסיח את הדעת, לחזק ולשמח, מעניקות מעטפת של תמיכה.

**צוות חינוכי** - צוות המרכז החינוכי 'דנה' נותן מענה בתחום הלימודי, הרגשי והחברתי על ידי מורים ומטפלים. המענה ניתן בחדרי הילדים או במשחקייה ומותאם למצב הבריאותי של הילדה.

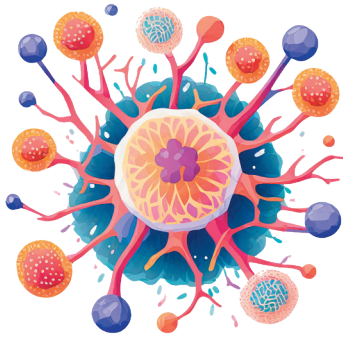
**ליצנים רפואיים** - מלווים את הילדים בהסחת דעת ע"י שימוש בצחוק והומור.

**מזכירות** - ביום הגעתכם למרפאה יש להירשם בקבלה אצל המזכירות ומשם תופנו להמשך קבלת טיפול. בטרם הגעתכם למרפאה עליכם לברר עם מזכירות המרפאה באיזה סוג טופס התחייבות מקופת חולים עליכם להצטייד לקבלת הטיפול.

ניתן להנפיק במשרד הקבלה כרטיס חנייה שילווה אתכם במהלך הטיפול.



## מהו היסטוציטוזיס של תאי לנגרהנס (LCH)?



היסטוציטוזיס הוא סוג של תא תקין במערכת החיסונית, זהו תא דם לבן ותפקידו להילחם בזיהומים. היסטוציטוזיס יכול להימצא בכל רקמות הגוף, בעיקר במח העצם, בדם, בעור, בכבד, בריאות, בבלוטות הלימפה ובטחול. מסיבות מסוימות, לחולים במחלה יש היסטוציטוזיס (תאי לנגרהנס) שעברו שינוי בתפקוד וכתוצאה מכך נוצרת זלקת מקומית עם הרס רקמה מקומית הגורמת לתסמינים.

היסטוציטוזיס יכולה לפגוע באיברים שונים כשהבולטים ביניהם הם עצמות, עור, קשריות לימפה, ריאות, כבד,

טחול ומח עצם. המחלה יכולה לבוא לידי ביטוי במערכת בודדת, למשל נגע בודד בעצם שאינו מחייב טיפול ועד למחלה רב-מערכתית מסכנת חיים, המערבת איברים חיוניים ודורשת טיפול מורכב.

היארעות היסטוציטוזיס בילדים מתחת לגיל 15 שנים היא 4.6 מקרים למיליון ילדים בשנה, מהם יותר מ-50% מתחת לגיל 10 שנים, השכיחות בבנים גבוהה יותר. היסטוציטוזיס של העצם שכיחה בגילאים 5-15 שנים. המחלה המפושטת הרב-מערכתית שכיחה יותר מתחת לגיל שנתיים. במבוגרים ההיארעות היא כ-1 למיליון מבוגרים ונפוצה יותר מחלת העור והריאות.

במשך שנים רבות הייתה מחלוקת לגבי ההגדרה של המחלה, האם זאת מחלה על רקע חיסוני או מחלה ממאירה. כיום ההתייחסות כאל מחלה ממאירה בעלת פרוגנוזה טובה ומהלך שונה מילד לילד.

## תסמיני המחלה

סימנים נוספים של המחלה עשויים להופיע באיזור אחד בגוף או במספר איזורים.

ישנו מגוון רחב של תופעות קליניות היכולות להתבטא בצורות שונות:

- **עצמות השלד** - הפגיעה העיקרית במחלה זו היא בעצמות השלד: גולגולת, העצמות הארוכות ועמוד השדרה. הנגע יכול להופיע כנגע בודד או בעצמות רבות, מקומו יכול להיות ללא תסמינים או מלווה בכאב. ההופעה השכיחה היא תפיחות רקמה רכה וכואבת מעל עצם נגועה, או צליעה וכאבי עצמות ליליים.
- **עור** - לשליש מהמקרים נגרמת פגיעה בעור, בעיקר דרמטיטיס של העור או תפרחות שונות.
- **קשריות לימפה** - אצל כ-50% מהמקרים יש מעורבות של קשריות הלימפה המתאפיינת בהגדלת הקשריות באופן בולט ביותר.
- **כבד וטחול** - בחולים עם מחלה רב-מערכתית קשה עלולה להיות פגיעה בכבד ובטחול.
- **מעורבות מערכת העצבים** - נדירה.
- **בלוטת יותרת המוח** - בחלק מהמקרים נפגעת בלוטת יותרת המוח, מצב העלול לגרום להפרשת שתן מרובה ותחושת צימאון, תופעה הנקראת – סכרת תפלה, (Diabetic insipidus). חשוב לדווח לרופא המטפל במידה שילדך נותן שתן בכמות יותר גדולה מהרגיל ושותה יותר מבדרך כלל.

## דרכי אבחון

- אבחנת היסטוציטוזיס נעשית באמצעות דגימת ביופסיה ובדיקה מיקרוסקופית של הרקמה הנגועה.
- על מנת להעריך את חומרת המחלה ואת תכנית הטיפול מתבצעות מספר בדיקות: בדיקות דם, צילומי רנטגן של החזה והעצמות (סקירת השלד), סקירת C.T, PET C.T, MRI, מיפוי עצמות ובדיקות נוספות.

## טיפול בהיסטוציטוזיס של תאי לנגרהנס (LCH)

חולי היסטוציטוזיס סובלים ממגוון תופעות קליניות, ולפיכך יכולים להיות מאובחנים על ידי רופאים מתחומי התמחות שונים. המעקב והטיפול בילד נעשה באשפוז יום המטו-אונקולוגיה לידים על ידי רופאות ים אונקולוגיות ים. הטיפול יכול לשלב בין טיפול תרופתי לטיפול כירורגי, לדוגמה במחלה עם נגע בודד בעצם לעיתים מבוצעת הסרה כירורגית מקומית. בזמן הטיפול יש להתייעץ עם הרופא.ה המטפל.ה לגבי הליכה לגן או לבית ספר. הטיפול נקבע לפי חומרת המחלה - במחלה רב מערכתית עם מספר נגעים בעצמות ניתן טיפול תרופתי על פי פרוטוקול המותאם למטופל לפי החלטת הרופא המטפל.

### הפרוטוקול השכיח ביותר בטיפול במחלה נקרא - (IC) Initial Course 1

- **מטרת הטיפול** - לטפל בנגעים עצמם ולהפחית את שכיחות חזרת המחלה.
- **טיפול תרופתי** - על פי פרוטוקול טיפולי הכולל סטרואידים וכימותרפיה.
- **משך הטיפול הסטנדרטי** - הינו שנה - ב - 6 השבועות הראשונים הטיפול יינתן אחת לשבוע, לאחר מכן יבוצעו בדיקות והערכה מחדשת להמשך טיפול והמשך הפרוטוקול ייקבע על ידי הרופא.ה המטפל.ת.



## טיפול כימי (כימותרפיה)

הטיפול הכימי יינתן דרך צנתר מרכזי (ראה ווריד מרכזי) או ווריד פריפרי, נתון לשיקול דעת של הרופא. המטפלה. ת. בילדים צעירים לא ניתן לתת את הטיפול ללא צנתר מרכזי.

**מתן הסכמה לטיפול כימותרפי -** הרופא. ה. יסבירו לכם את מטרות הטיפול ולאחר מכן תתבקשו לחתום על טופס בו אתם נותנים את הסכמתכם לקבלת טיפול.

### Vinblastine- וינבלסטין

וינבלסטין היא תרופה כימותרפית אשר הורסת את תאי ההיסטוציטים המצטברים בגוף באמצעות הפרעה למחזור החיים שלהם. הטיפול ניתן דרך וריד מרכזי, צבע התרופה שקוף, משך מתן התרופה קצר ונע בין 15-20 דקות.

### תופעות לוואי של הטיפול הכימי:

הטיפול הכימי משפיע באופן שונה על כל מטופל בדרגות שונות.

- **ירידה זמנית בספירות הדם -** אנמיה (חוסר דם), סיכון לשטפי דם או דימום וסיכון מוגבר לזיהום. ספירת הדם תיבדק באופן שגרתי כדי לעקוב אחר תפקוד מח העצם, סיבוך זה נדיר יחסית.
- **בחילות והקאות -** תיתכן בחילה קלה. על כן, לפני הטיפול תינתן תרופה מניעתית נגד בחילות, הבחילה עלולה להתחיל זמן קצר לאחר קבלת הטיפול ולהימשך כיממה.
- **דלדול שיער -** לעיתים רחוקות ישנה נשירת שיער, אצל חלק מהאנשים עשוי השיער להידלדל מעט.
- **עצירות -** לעיתים מלווה בכאבי בטן. ניתן להקל על תופעה זו בעזרת שתיה מרובה, אכילת מזון עשיר בסיבים ופעילות גופנית. לעיתים יש צורך להשתמש בתרופות להמרצת פעולת המעי. חשוב לדווח לרופא. במידה שישנה עצירות.
- **כאבים בלסת ובעצמות -** בדרך כלל תופעה חולפת, ניתן לטפל בעזרת משככי כאבים כגון אקמול או אופטלגין.
- **שינויים נוירולוגיים -** באופן נדיר יכולה להתפתח חולשה של יד או רגל, או חולשה בשרירי הפנים - תופעות המחייבות דיווח מידי. הפסקת התרופה משפרת את מצב הילד ויש לשנות את מינון התרופה או להפסיקה כליל כתלות בשיקול דעת הרופא. המטפלה.

**חשוב לדווח לרופא. על כל תופעת לוואי או שינוי במצב הילד.**

## הנחיות בזמן טיפול כימותרפי

- **בטיחות הטיפול:** בזמן קבלת הטיפול הכימותרפי על הילד. הלשכב במיטה ולא להתנייד, במידה ומופיעה באיזור הצנתר הרגשה של עקצוץ, צריבה, אדמומיות או נפיחות מסביב לווריד יש לדווח מיד לצוות המטפל.

### טיפול בהפרשות גוף:

- טיפול כימותרפי מופרש בשתן, צואה ובהקאה כ- 72 שעות מרגע המתן, לכן יש להימנע ממגע ישיר עם הפרשות אלו (בעיקר אישה הרה). מומלץ להשתמש בכפפות הגנה מניטריל ולהקפיד על רחצה קפדנית של הידיים. זריקת טיטולים תעשה בשקיות נפרדות.
- לאחר קבלת טיפול כימותרפי יש להוריד את המים באסלה פעמיים בעת עשיית צרכים בשירותים.

**במידה ונמדד חום מעל 38 מעלות ו/או אם מתפתחים שטפי דם או דימומים בלתי מוסברים יש לדווח מיידית לרופא וכשיש צנתר מרכזי יש לפנות למיון.**

## סטרואידים

סטרואידים הם חומרים הורמונאליים הנוצרים בגוף באופן טבעי. נמצא שהסטרואידים עוזרים בהרס של תאי היסטוציטוזיס ויכולים לשפר את יעילות הטיפולים הכימותרפיים. הטיפול בסטרואידים ניתן בבית ע"י כדור או סירופ, את הסטרואידים בולעים עם כמות גדולה של מים, מיד לאחר האוכל ולעולם לא על בטן ריקה. ביום הטיפול באשפוז יום הסטרואידים ניתנים דרך הוריד לכן אין לתת טיפול בבית.



- אם ילדכם אינו מצליח ליטול את הטיפול התרופתי יש לדווח מיד לרופא.ה המטפל.ת.
- אם ילדכם הקיא תוך פחות מחצי שעה מזמן לקיחת התרופה, יש להתייעץ עם הרופא.ה המטפל.ת לגבי מתן חוזר של התרופה.
- חשוב לאכסן את התרופות במקום בטוח ונקי לפי הוראות יצרן, רחוק מהישג ידם של ילדים.



## תופעות לוואי של סטרואידים

תופעות הלוואי ברובן זמניות וייעלמו בהדרגה עם הפחתת/ הפסקת מינון הסטרואידים.

- **חומציות יתר בקיבה** - בכדי למנוע תופעה זו יש לקחת את התרופה עם אוכל ולעולם לא על קיבה ריקה, בנוסף הרופא המטפל יוסיף טיפול בסותרו חומצה (כגון – לוסק).
- **עליה ברמות הסוכר בדם** - מתבצע מעקב סוכר בדם באופן קבוע, בנוסף יש להפחית את צריכת הסוכר. יש לדווח לצוות המטפל במידה שיש צימאון מוגבר ודרישה להטלת שתן יותר מהרגיל.
- **תאבון מוגבר** - יתכן רעב רב מהרגיל בזמן מתן סטרואידים ובעקבות כך השמנה, על כן חשוב בזמן הטיפול להקפיד על תזונה מאוזנת ועשירה בסיבים תזונתיים שיעניקו תחושת שובע.
- **שינוי במצב הרוח** - עצבנות, קושי בשינה ואי שקט. ניתן להקל על הקושי בשינה ע"י נטילה של הסטרואידים בשעות הבוקר או לחלופין לקחת את התרופה בשעות הערב המוקדמות.
- **דלדול עצמות** - עלול להיגרם לאחר טיפול ממושך בסטרואידים.
- **בצקות** - נפיחות בעפעפיים, בכפות הידיים, באצבעות ובכפות הרגליים.
- **סיכון מוגבר לזיהום ועיכוב בריפוי פצעים** - חשוב לדווח על סימני זיהום כמו דלקת, אודם, כאב או חום, או אם פצעים נרפאים לאט יותר מהרגיל, חשוב לשמור על היגיינה אישית טובה כדי למנוע זיהומים (ראה מניעת זיהומים).
- **יתר לחץ דם** - מתרחש בעיקר במבוגרים. יש לצמצם בצריכת מלח כיוון שהסטרואידים נוטים להעלות את לחץ הדם.

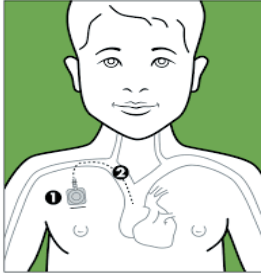
**במטופלים המקבלים סטרואידים לאורך זמן (יותר משישה שבועות)  
אסור להפסיק את הטיפול בבת אחת, הירידה במינון הסטרואידים  
תעשה באופן הדרגתי על פי הוראות הרופא.ה המטפל.ת.**

## פרוטוקול טיפול - Initial Course 1 (IC-1)



- בסיום הפרוטוקול ישנה הפסקה של שבוע לפני הטיפול הבא.
- טיפול המשכי תלוי תגובה בשבוע 6.

## צנתר מרכזי



צנתר מרכזי הוא צנתר קבוע המוחדר לתוך ווריד גדול המיועד לשימוש חוזר וממושך. הטיפול דרך ווריד מרכזי מקל על המטופל. בקבלת טיפול כימותרפי ולקיחת בדיקות דם. ישנם מספר סוגים של צנתרים מרכזיים, צנתר הבחירה הוא צנתר מסוג פורט (PORT-A-CATH).

## צנתר מסוג פורט (PORT-A-CATH)

התקן המורכב מקופסית בצורת גליל בקוטר של כמה סנטימטרים, המושתל כולו מתחת לעור. לקופסית מחוברת צינורית פלסטיק דקה וגמישה, המוכנסת דרך תעלה תת-עורית לווריד מרכזי בבית החזה. את הקופסית דוקרים באמצעות מחט מיוחדת הנקראת גריפר. הצנתר המרכזי מוכנס בחדר ניתוח תחת הרדמה מלאה. בכל טיפול בצנתר יש לשמור על היגיינה מרבית על מנת למנוע זיהומים. הטיפול השוטף בפורט מתבצע ע"י הצוות הסיעודי.

### כיצד משתמשים בהתקן פורט?

- ניתן להשתמש בפורט סמוך להכנסתו.
  - בכדי להפחית את כאב הדקירה לפני קבלת טיפול או לקיחת דגימות דם ניתן להרדים את העור המכסה את הפורט באמצעות קרם מאלחש (Emla) או באמצעות ספריי מאלחש. את המשחה יש למרוח כחצי שעה עד שעה לפני כל פעולה מתוכננת.
  - לאחר הוצאת מחט הגריפר ניתן להתקלח כרגיל ואין צורך בחבישת המקום.
- שטיפת צנתר:** כאשר הצנתר לא נמצא בשימוש קבוע, יש להכניס גריפר ולשטוף את הצנתר באופן סדיר אחת ל-4-6 שבועות.

**בהופעת סימני הזיהום הבאים יש לדווח לרופא או להגיע למיין כאשר האיזור מסביב לפורט אדום, נפוח, כואב או מפריש ובעליית חום מעל 38 מעלות.**

## מניעת זיהומים

בעקבות הטיפול המשולב בסטרואידיים ובכימותרפיה עלולה להיות ירידה בפעילות המערכת החיסונית.

### חשוב להקפיד על ההנחיות הבאות:

#### היגיינה אישית:



- מקלחת יומיומית.

- רחיצת ידיים יסודית - יש לרחוץ ידיים לפני ואחרי הפעולות הבאות: שימוש בשירותים, טיפול בהפרשות גוף, הכנת אוכל ומגע עם בעלי חיים.

- היגיינת פה - יש לצחצח שיניים במברשת שיניים רכה לאחר כל ארוחה וכן לפני השינה.

#### חשיפה לשמש - מומלץ להימנע מחשיפה לשמש בזמן

הטיפולים הכימותרפיים עקב הגברת רגישות העור לשמש ולהופעת כתמים בעור, מומלץ להשתמש בקרם הגנה. מותר לשהות ולטייל באוויר הצח בלבוש ארוך וכובע.

**חיות מחמד** - אם ברשותכם חיית מחמד כלב/חתול, ניתן להמשיך להחזיקה בבית, אך יש להימנע ממגע ישיר עם הפרשותיה, יש להקפיד על חיסונים ותילוע ומעקב קפדני של הווטרינר. יש להקפיד על רחצת ידיים לאחר כל מגע עם בעל חיים.

**חיסונים** - אסור לחסן את הילד ללא התייעצות הרופא.ה המטפל.ה ויש להתייעץ עם הרופא.ה לגביי חיסון בני המשפחה בהתאם לשגרת החיסונים המקובלת.

**יש למנוע מהילד מגע ושהייה בחברת אנשים חולים** - במידה וילדכם נחשף למחלה מדבקת כגון: אבעבועות רוח, הרפס, חצבת - יש ליידע מיד את הרופא.ה המטפל.ת.

**טיפול שיניים** - אם הילד.ה נמצא באמצע טיפולי שיניים יש להיוועץ עם הרופא.ה המטפל.ה לגביי המשך טיפול.

**הליכה לגן או לבית ספר** - יש להיוועץ עם הרופא.ה המטפל.ת לגביי הליכה לגן/בית ספר בזמן הטיפול בשל החשיפה לזיהומים במקומות הומי אדם.

- אין למדוד חום/ מתן נרות/חוקנים דרך פי הטבעת בשל הסכנה לדימומים וזיהומים.
- אין לתת תרופות ממשפחת NSAIDS - כגון: ADVIL, NUROFEN.

### בהופעת הסימנים הבאים יש לפנות לייעוץ רפואי

- עליית חום מעל 38 מעלות או חום נמוך מ - 36 מעלות ו/או הופעת צמרמורות.
- מיעוט או חוסר של מתן שתן.
- שלשולים, עצירות, הקאות וכאבי בטן.
- חולשה, עייפות קיצונית וחיזורן.
- הופעת סימנים כחולים בגוף ו/או הופעת דימומים.
- כל שינוי במצב הילד.ה.

## פרוגנוזה

במרבית המטופלים המחלה מופיעה באתר אחד בלבד, לדוגמה עצם ואינה דורשת טיפול. הסיכוי להישנות עומד על 10-15% וההחלטה הטיפולית תלויה במועד ומיקום ההישנות. במקרים בהם המחלה מערבת מספר אזורים נדרש טיפול תרופתי. סיכויי ההחלמה במחלה רב-מוקדית הם גבוהים מאוד ובמרבית המקרים המחלה אינה חוזרת. קיימת קבוצה מצומצמת של מטופלים ובעיקר ילדים צעירים עם מחלה רב-מערכתית מסכנת חיים. בשנים האחרונות חלה פריצת דרך גם בטיפול בילדים אלה על ידי שילוב של תרופות ביולוגיות חדשניות.

## מעקב

עם סיום הטיפול יש לבצע מעקב רפואי תקופתי במרפאה על מנת להעריך את יעילות הטיפול. המעקב כולל בדיקת רופא, בדיקות דם והדמיות לפי הצורך. במידה וקיימים תסמינים חדשים בין מועדי הבדיקות עליכם ליידע את הרופא המטפל. בהקדם האפשרי.



# צוות המטו-אונקולוגיה ילדים ביה"ח לילדים 'דנה-דואק'

פרטים ליצירת קשר וקביעת תור:

טלפון מרפאה: 03-6974270 פקס: 03-6974931

טלפון מחלקה: 03-6974296

מייל : Pho-c@tlvmc.gov.il

