



## *Ενημερωτικό δελτίο*

### **Ιστιοκυττάρωση του Κυττάρου του Langerhans**

#### **Τι είναι η Ιστιοκυττάρωση του Κυττάρου του Langerhans;**

Η Ιστιοκυττάρωση του Κυττάρου του Langerhans (Langerhans Cell Histiocytosis, LCH) εκδηλώνεται όταν στον οργανισμό συγκεντρώνεται υπερβολικά μεγάλος αριθμός ανώριμων κυττάρων του Langerhans, ένα υποσύνολο της ευρύτερης ομάδας των ιστοκυττάρων. Τα κύτταρα του Langerhans είναι ένας τύπος λευκοκυττάρων που υπό φυσιολογικές συνθήκες βοηθούν τον οργανισμό να καταπολεμήσει τις λοιμώξεις. Στην περίπτωση της LCH, παράγεται υπερβολικά μεγάλος αριθμός κυττάρων του Langerhans, τα οποία στη συνέχεια συσσωρεύονται σε συγκεκριμένα σημεία του σώματος όπου μπορεί να σχηματίσουν όγκους ή να προκαλέσουν βλάβη σε όργανα.

Η νόσος αυτή είναι αγνώστου αιτιολογίας παρότι έχουν διερευνηθεί πολλές πιθανές αιτίες, συμπεριλαμβανομένων ιών, έκθεσης σε τοξίνες του περιβάλλοντος, οικογενειακού ιστορικού και γεωγραφίας. Η LCH δεν προκαλείται από κάποια γνωστή λοίμωξη. Δεν είναι μεταδοτική και δεν θεωρείται κληρονομική. Στην επιστημονική κοινότητα εξακολουθεί να συζητείται κατά πόσο η νόσος αυτή πρέπει να ταξινομηθεί ως διαταραχή του ανοσοποιητικού συστήματος ή ως σπάνια μορφή καρκίνου (νεοπλαστικός και κακοήθης ή μη κακοήθης). Οι απόψεις των ειδικών για το αν πρόκειται μετά βεβαιότητας για μορφή καρκίνου ή όχι εξακολουθούν να δίστανται.

Η LCH εκτιμάται ότι προσβάλλει λιγότερο από 1 στα 200.000 παιδιά, μπορεί όμως να προσβληθούν άτομα οποιασδήποτε ηλικίας. Εμφανίζεται συχνότερα στην ηλικία μεταξύ 1 και 3 ετών. Θεωρείται ωστόσο ότι πρόκειται για υποδιαγνωσμένη νόσο. Ορισμένοι ασθενείς δεν έχουν κανένα σύμπτωμα, ενώ άλλοι παρουσιάζουν συμπτώματα που αποδίδονται εσφαλμένα σε τραυματισμό ή σε άλλη πάθηση/ασθένεια.

Η LCH περιγράφηκε για πρώτη φορά στην ιατρική βιβλιογραφία περί τα μέσα προς το τέλος του 1800. Έκτοτε απαντάται με διάφορες ονομασίες όπως ιστοκυττάρωση X, ηωσινόφιλο κοκκίωμα, νόσος Abt-Letterer-Siwe, Hashimoto-Pritzger και σύνδρομο Hand-Schuller-Christian. Το 1973 υιοθετήθηκε η ονομασία Ιστιοκυττάρωση του Κυττάρου του Langerhans, με την οποία αναγνωρίζεται ο κεντρικός ρόλος που επιτελούν τα κύτταρα του Langerhans.

#### **Ποια είναι τα συμπτώματα της Ιστιοκυττάρωσης του Κυττάρου του Langerhans;**

Τα συμπτώματα της LCH μπορεί να περιλαμβάνουν :

- Δερματικές διαταραχές (εξάνθημα)
- Οστικές διαταραχές (απλές ή πολλαπλές βλάβες)
- Διαταραχές των πνευμόνων, του ήπατος και του σπλήνα (δυσλειτουργία)



- Διαταραχές της υπόφυσης που οδηγούν σε άποιο διαβήτη (χαρακτηρίζεται από υπερβολική δίψα και ούρηση)
- Διαταραχές του ωτός (χρόνιες λοιμώξεις ή έκκριμα)
- Διαταραχές των οδόντων και των ούλων (χαλάρωση ή απώλεια δοντιών/πρησμένα ούλα)

**Ποια είναι η θεραπεία της Ιστιοκυττάρωσης του Κυττάρου του Langerhans;**

Ορισμένες περιπτώσεις LCH με περιορισμένη εμπλοκή οργάνων και ιστών ενδέχεται να μην απαιτούν θεραπεία. Για ασθενείς με πιο εκτεταμένη μορφή της νόσου, μπορεί να απαιτείται χημειοθεραπεία. Η θεραπεία διαφέρει ανά ασθενή και ο σχεδιασμός της γίνεται κατόπιν προσεκτικής εξέτασης προκειμένου να προσδιοριστεί η βαρύτητα της νόσου. Τα παιδιά που πάσχουν από LCH παρακολουθούνται κυρίως από αιματολόγους και ογκολόγους.