

**Vårdplaneringsgruppen för pediatrik hematologi**

# **Vårdprogram**

**TEC**

**Transitorisk erythroblastopeni hos barn**

**Sammanställt 2015 för VPH av Gunnar Skeppner**

<b>Innehåll</b>	sid
<b>Bakgrund</b>	3
<b>Epidemiologi och orsakssamband</b>	3
<b>Symptom</b>	3
<b>Diagnos</b>	3
<b>Förlopp och behandling</b>	4
<b>Referenser</b>	4

Vårdplaneringsgruppen för Pediatrik Hematologi (VPH) är en arbetsgrupp inom Barnläkarföreningens (BLF) delsektion/intresseförening för hematologi och onkologi. Vår målsättning är att förbättra vården av barn och ungdomar med hematologiska sjukdomar. Att utveckla vårdprogram är ett led i detta arbete. Övriga vårdprogram samt information om utbildningsdagar mm finns på BLF:s hemsida: <http://www.blf.net/onko/page4/index.html> som enklast hittas genom att söka efter "VPH" eller "VPH-gruppen" på Google eller annan sökmotor.

# Vårdprogram TEC, Transitorisk erythroblastopeni hos barn

## Bakgrund

Transitorisk erythroblastopeni hos barn benämns, även i Sverige, oftast TEC, efter det engelska uttrycket Transient Erythroblastopenia of Childhood. I talad engelska uttalas varje bokstav i förkortningen för sig, T-E-C.

TEC är en förvärvad, övergående isolerad erytropoeshämmning (Pure Red Cell Aplasia – PRCA) som drabbar för övrigt friska barn, vanligen mellan 6 månaders - 3(4) års ålder. Man finner vid diagnos ofta en uttalad normocytär och normokrom anemi, med normalt LPK (måttlig neutropeni finns beskriven) och normalt eller förhöjt TPK. Tillståndet vänder ofta spontant inom några få veckor efter diagnos och återkommer ej. Orsaken till TEC är okänd.

## Epidemiologi och orsakssamband

Incidensen av TEC är 4-5/100000, vilket i den aktuella åldersgruppen innebär ca 15-20 barn om året i Sverige. Det är en jämn fördelning mellan flickor och pojkar. Bland de drabbade finns en överrepresentation av syskon, vilket gör det sannolikt att det finns någon hereditär, predisponerande faktor inblandad. Man har inte funnit några identifierbara miljöfaktorer eller årstidsvariation. Det har inte gått att påvisa en specifikt utlösande virusinfektion (HPV-B19, HHV-6 och EBV har särskilt studerats och ibland har någon av dessa viroser föregått anemiutvecklingen). Den utlösande orsaken är sannolikt heterogen och inträffar troligen 2-3 månader före diagnos, varefter den successiva Hb-sänkningen börjar ge symptom.

## Symptom

Symptom beror på graden av anemi och omfattar oftast blekhet, trötthet och aptitlöshet. I litteraturen finns enstaka fall beskrivna med övergående neurologiska symptom (TIA, papillödem, kramper, gångsvårigheter, hemipares) eller andningssymptom (RDS, apnéer). Takykardi och kardiellt blåsljud är vanligt. Anemin utvecklas successivt, vilket innebär en adaptering och tydliga symptom ses först vid Hb-nivåer ofta kring 60 g/L. B-Hb ned mot 20 g/L finns beskrivet.

## Diagnos

TEC kan misstänkas vid en uttalad normocytär, normokrom anemi i åldrarna ½ - 4 år. Trombocytos är vanligt medan neutropeni är ovanligt, men kan förekomma. I det lägre åldersspannet bör sjukdomen differentieras från Diamond-Blackfan anemi (DBA), som är en hereditär kronisk erytropoesstörning. Normalt har man ett mycket lågt retikulocytantal, men det händer att man ställer diagnosen precis då benmärgshämningen börjat släppa, och man finner då en ofta kraftig retikulocytos, som skulle kunna misstolkas som tecken till hemolytisk sjukdom. EPO-nivåerna är höga. Med i övrigt normala blodprover och klassisk bild enligt ovan, kan man avvakta med benmärgsundersökning, som dock bör göras vid andra signaler på mörghävd eller om inte tillståndet vänder inom 2-3 veckor.

### Förslag till provtagning:

*Blod:* Hb, LPK, TPK, MCV, MCHC, retikulocyter, S-fe, ferritin, transferrin, bilirubin, LD, haptoglobin, albumin, ASAT, ALAT, krea/cystatin-C, akutserum till frys.

Ev tas s-EPO samt serologier/PCR för HPV B19, HHV-6, EBV.

Vid låg ålder och/eller högt MCV, tag Hb-F och e-ADA.

Följ Hb och retikulocyter 2 ggr/v

*Benmärg:* Avvakta om det inte föreligger andra tecken till märgsvikt, se ovan.

### Jämförelse mellan TEC och DBA

#### Gemensamma fynd

B-Hb	lågt, kan hamna så lågt som 20 g/L
B-retikulocyter	lågt/0
Erytropoes i benmärg	nedsatt/0

#### Skillnader

	DBA	TEC
Ålder	sällan > 1 år	sällan < 6 mån
Missbildningar	vanligt	ej associerat
MCV	högt	normalt
Hb-F	högt	normalt
e-ADA	högt	normalt
(E-i-antigen	finns	finns ej)

### Förlopp och behandling

Tillståndet vänder ofta spontant inom 2 veckor efter diagnos. Ett högt påslag av EPO bidrar sannolikt till den trombocytos man ofta ser. Ery-transfusion kan bli aktuell, men bör ges på klinisk indikation (dyspné, tachycardi, letargi, matleda etc) och inte på ett lågt Hb-värde. Tillse att provtagningen är komplett innan transfusion ges. Vid fortsatt retikulocytopeni efter 2-3 veckor bör benmärgsundersökning göras. Om bilden fortfarande stämmer med TEC, kan behandling med steroider övervägas, T Prednisolon 1 mg/kg/d, detta är dock ingen vetenskapligt dokumenterad behandling. Efter tillfrisknande kan det vara lämpligt att följa upp med kontroll av blodstatus och retikulocyter efter 3 månader. Om allt är väl då, behövs ingen ytterligare uppföljning.

### Referenser

1. Skeppner G, Wranne L. Transient erythroblastopenia of childhood in Sweden: incidence and findings at the time of diagnosis. Acta Paediatr. 1993;82:574-8.
2. van den Akker M, Dror Y, Odame I. Transient erythroblastopenia of childhood is an underdiagnosed and self-limiting disease. Acta Paediatr. 2014 Jul;103(7):e288-94