

## Langerhans Hücreli Histiositozis (Olgu Sunumu) Radyoloji ve Sintigrafi Bulguları\*

### Langerhans Cell Histiocytosis (Case Report) Radiological and Scintigraphy Findings

Atilla ARSLANOĞLU<sup>1</sup>, Nuri ARSLAN<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Asker Hastanesi Radyoloji Servisi, Van  
<sup>2</sup> GATA Nükleer Tıp AD, Ankara

**ÖZET:** Langerhans Hücreli Histiositozis (LHH), daha önceleri Histiositozis X olarak adlandırılan, terminolojide karışıklıklara neden olan, aynı histopatolojiye sahip farklı klinik semptomlara neden olan bir hastalıklar grubudur. Sol bacadaki ağrı ve yürüme zorluğu olan 29 yaşındaki bayan hastanın, öyküsünde LHH mevcuttu. Burada multisistem organ tutulumu olan LHH olgusunun kalvaryum ve femurdaki tutulumların radyolojik ve sintigrafik bulguları sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Langerhans Hücreli Histiositozis, Histiositozis X, radyolojik bulgular

**ABSTRACT:** Langerhans cell histiocytosis (LCH) or previously called Histiocytosis X is a group of diseases that has confusing terminology, same histopathology and different clinical symptoms. 29 years old female patient with complaint of left leg pain and walking difficulty had LCH history. We presented here radiological and scintigraphy findings of calvarium and femur in a case of LCH with multisystem involvement.

**Key Words:** Langerhans cell histiocytosis, Histiocytosis X, radiological findings

#### GİRİŞ

Langerhans Hücreli Histiositozis (LHH), daha önceleri Histiositozis X olarak adlandırılan ve terminolojide karışıklıklara neden olan, aynı histopatolojiye sahip fakat farklı klinik semptomlara neden olan bir hastalıklar grubu olarak adlandırılmaktadır (1-4). LHH adı altında 3 grub hastalık bulunmaktadır. 1. Fulminant formu (Letterer-Siwe hastalığı) 2. Kronik rekürren formu (Hand-Schuller-Christian hastalığı) 3. Lokalize formu (Eozinofilik granuloma). Farklı kaynaklarda ve yayınlarda bu adların biriyle yada birden fazla adla anıldığından zaman zaman karışıklığa neden olmaktadır.

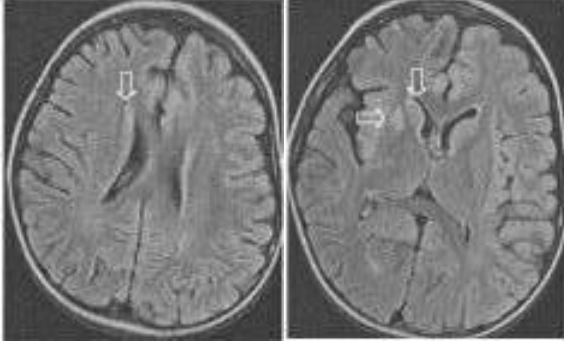
Burada multisistem organ tutulumu olan LHH olgusunun kalvaryum ve femurdaki tutulumların radyolojik ve sintigrafik bulguları sunulmuştur.

#### OLGU

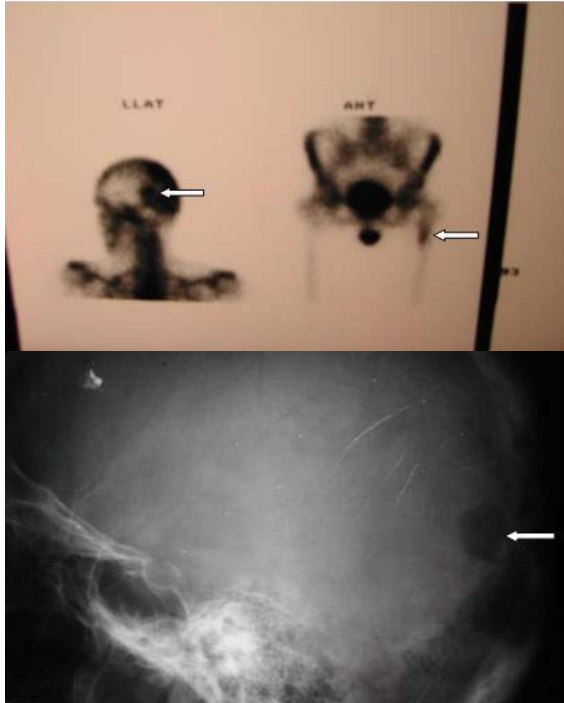
Kalçada topallama şikayeti ile başvuran 29 yaşındaki bayan hastanın, öyküsünde LHH mevcuttu. Öyküsü de gözönünde bulunarak yapılan sintigrafik tetkiklerde sol femurda ve kalvaryumda aktivite tutulumu saptanmıştır (Resim 1). Sintigrafik incelemede kalvaryumda aktivite tutulumu saptanan alanın radyolojik incelenmesinde (Direkt lateral kafa grafisinde) zımba ile delinmiş litik kemik lezyonu izlenmektedir (Resim 2). Femurdan yapılan biyopside de sonuç LHH gelmiştir. Hastanın dosyasının incelenmesinde; 3 yıl önce kafasında şiddetli acı şikayetleri olan hastanın Beyin Bilgisayarlı Tomografi tetkiki gerçekleştirildiği ve sonucunun normal olduğu saptanmıştır. 1 yıl önce sık su içme ve sık idrara çıkma şikayetleri ile tekrar doktora başvuran hastanın yapılan Manyetik Rezonans Görüntülemesinde hipofizer infundibulumda 4 mm boyutunda adenom saptanmıştır. Diabetes Insipidus tanısı almıştır. Daha sonra akciğer bulguları da ortaya çıkan hastanın bronkoskopi ile yapılan işlemde pulmoner LHH tanısı konulmuştur. Sonrasında 4 kür kemoterapi uygulanmıştır. Hastanın şikayetleri azalmıştır. Burada multisistem organ tutulumu olan LHH olgusunun kalvaryum ve femurdaki tutulumlarının radyolojik ve sintigrafik bulguları sunulmuştur.

Yazışma ve tıpkıbasım için; Atilla Arslanoğlu  
Van Asker Hastanesi Radyoloji Servisi Merkez VAN  
Tel:05054032821  
(e-posta: atilla02002@yahoo.com)

\* 27. Ulusal Radyoloji Antalya da e-poster olarak sunulmuştur.



**Resim 1.** Sintigrafik incelemede sol femurda ve kalvaryumda aktivite tutulumu saptanmıştır



**Resim 2.** Direkt lateral kafa grafisinde zımba ile delinmiş litik kemik lezyonu izlenmektedir (ok).

### TARTIŞMA

LHH yada Histiositozis-X; Langerhans hücrelerinin ve eosinofillerin fokal infiltrasyonu ile karakterize, etyolojisi bilinmeyen nadir görülen granülomatöz bir hastalıktır. Farklı kaynaklarda ve yayınlarda bu adların biriyle yada birden fazla adla anıldığından zaman zaman karışıklığa neden olmaktadır (1-4). İlk olarak 1953 yılında Lichtenstein tarafından histiositozis-X; eosinofilik granülom, Hand-Schüller-Christian hastalığı ve Letterer-Siwe hastalığı olarak üç grupta incelenmiştir. Histiositozis-X

için son tercih edilen adlandırma “Langerhans hücreli granülomatosis”tir. Yıllık insidansı 5.4 / 1.000.000’dur ve genellikle erkekleri tercih eder. LHH grubu hastalıklar, Langerhans hücrelerinin yada onun öncü formlarının çoğalması ile karakterli, etiolojisi bilinmeyen atipik immunolojik bir reaksiyon ile ortaya çıkan bir hastalıktır. Olguların %60’ında izole akciğer tutulumu, %20’sinde kemik tutulumu ve %20’sinde de birden fazla organ tutulumu izlenir (4-9).

Diabetes insipidus(DI)’un en önemli nedeni hipotalamus ya da hipofizin neoplastik ya da infiltratif lezyonlarla tutulumudur. Bunlar pitüiter adenom, kraniyofarenjioma, germinom, pinealoma, metastatik tümörler, lösemi, histiositozis-X ya da sarkoidoz olabilir (3,6,9). Bizim olgumuzda da hastanın yapılan MRG de hipofizer infundibulumda 4 mm kitle saptanmıştır. Diabetes Insipidus tanısı almıştır.

Eozinofilik granülom LHH grubu içerisinde en az şiddetli ve lokalize formu olup, en iyi prognoza sahiptir. Genellikle çocuklarda görülür ve litik kemik lezyonları ile karakterizedir. Eozinofilik granülom’un radyografik görünümü zımba ile delinmiş şekilde olan litik kemik lezyonları ile karakterlidir. Eozinofilik granülom, radyolojik bulgular ışığında diğer kemik tümörlerinden ayırt edilmelidir, çünkü bu tip lezyonlar osteosarkoma, Ewing sarkom, hemangioma, dermoid kist gibi malign yada benign diğer kemik lezyonlarına benzeyebilmektedir (4,6,7).

Eozinofilik granülomun, küçük çocuklarda görülen Letterer-Siwe hastalığı (diffüz, kötü prognozlu, çoğunlukla infantlarda görülen) ve Hand-Schüller-Christian sendromuyla (ekzoftalmi, kraniyal tutulum ve diabetes insipidus) benzerliklerini ortaya koymuştur. Bugün için akciğerlerde sınırlı olan hastalık için Eozinofilik Granüloma ya da Pulmoner Langerhans Hücreli Histiositozis (LHH) terimi kullanılmaktadır. Pulmoner LHH, sıklıkla genç erişkinlerde ve sigara içenlerde görülür. Hastalık her iki cinsi eşit oranda etkilemektedir (3). Bizim olgumuzda da akciğer tutulumu mevcuttu. Ancak radyolojik tetkikler mevcut olmadığından burada sunulmamıştır.

Sonuç olarak LHH farklı kaynaklarda ve yayınlarda yukarıdaki adların biriyle yada birden fazla adla anıldığından zaman zaman karışıklığa neden olmaktadır. Bu olgu sunumu eşliğinde LHH gözden geçirilmiştir.

### **KAYNAKLAR**

1. Scolozzi P, Lombardi T, Monnier P, Jaques B. Multisystem Langerhans' cell histiocytosis (Hand-Schuller-Christian disease) in an adult: a case report and review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2004;261:326-30.
2. Meyer JS, De Camargo B. The role of radiology in the diagnosis and follow-up of Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am.* 1998;12:307-26.
3. Sezer Ö. C., Alpar S., Bakırcı T., ve ark. Diabetes İnsipidus ile Birlikte Olan Pulmoner Histiositozis X Olgusu. *Akciğer Arşivi:* 2001; 4: 156-158
4. Tun K., Türkoğlu Ö. F., Okutan Ö ve ark. Eosinophilic Granuloma İn The Young Adult Patient: A Case Report. *Journal of Neurological Sciences (Turkish).* 2005; 22:421-424
5. Çetinkaya E., Tunal A., Gençoğlu A. ve ark. Pulmoner Langerhans Hücreli Histiositozis. *Toraks Dergisi,* 2003;4:186-190
6. Arslan S., Baran A., Bayramgiller B. ve ark. A Case of Pulmonary Histiocytosis X and Diabetes İnsipidus. *Turkish Respiratory Journal,* 2001;2 :47-50
7. Ouzidane L, Benjelloun A, Saaidi B, Ksiyer M. [Radiological aspects of histiocytosis X]. *J Radiol.* 1993;74:629-40.
8. Hervas I, Bello P, Fernandez JM, et al. [Bone scintigraphy and somatostatin receptor scintigraphy in pediatric patients with bone involvement in Langerhans cell histiocytosis]. *Rev Esp Med Nucl.* 2003;22:367-75
9. Goo HW, Yang DH, Ra YS, et al. Whole-body MRI of Langerhans cell histiocytosis: comparison with radiography and bone scintigraphy. *Pediatr Radiol.* 2006;36:1019-1031

