

## Bilateral Basis Mandibulariste Görülen Langerhans Hücreli Histiositozis: Nadir Bir Olgu

### Langerhans Cell Histiocytosis in Bilateral Basis Mandibularis: A Rare Case

Lokman CİN<sup>1</sup> , Rabia DUMAN TEPE<sup>2</sup> , Hülya ÇAKIR KARABAŞ<sup>3</sup> 

#### ÖZ

Otoimmün bir hastalık olan Langerhans hücreli histiositoz (LHH), kemik iliği kaynaklı atipik histiositlerin anormal proliferasyonu ile karakterize nadir görülen bir hastalık grubudur. Sistemik hastalığı olmayan 57 yaşında erkek hasta kliniğimize konsültasyon amacı ile başvurdu. Hastada bilateral mandibula korpusta hafif düzeyde ağrı ve deride kaşıntı şikayeti mevcuttu. KIBT incelemesinde mandibula alt sınırında baziste, bilateral yıkım alanları izlendi. Kemikte ekspansiyon ve periost reaksiyonu izlenmedi. LHH tanısı alan hastada ekstraskeletal yayılım görülmediğinden eozinofilik granülom varyantı olarak kabul edildi. Bu olgu sunumunun amacı, bilateral basis mandibulada yıkıma sebep olmuş nadir yerleşimli LHH olgusunu sunmaktır. Ayrıca ilk tutulum bölgesi genellikle baş ve boyun bölgesi olması nedeniyle diş hekimlerinin erken tanıda önemli rol aldığı bu hastalığın radyografik verilerini sunmaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Langerhans hücreli histiositoz, Eozinofilik granülom, Konik ışınli bilgisayarlı tomografi

#### ABSTRACT

Langerhans cell histiocytosis (LCH), an autoimmune disease, is a rare group of diseases characterized by abnormal proliferation of atypical histiocytes originating from the bone marrow. A 57-year-old male patient with no systemic disease applied to our clinic for consultation. The patient had mild pain in the bilateral mandible corpus and itching on the skin. CBCT examination revealed bilateral destruction areas on the mandible basis. No bone expansion and periosteal reaction were observed. The patient diagnosed with LCH was accepted as an eosinophilic granuloma variant since no extraskelatal extension was observed. This case report aims to present a rare case of LCH that destroyed the bilateral basis mandible. In addition, it is to present the radiographic data

Rabia DUMAN TEPE (✉)

*Ress.Asst Istanbul University, Faculty of Dentistry, Department of Oral and Maxillofacial Radiology, Istanbul, Turkey*

Lokman CİN

*Araş.Gör., İstanbul Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız, Diş ve Çene Radyolojisi AD., İstanbul, Türkiye.*

Hülya ÇAKIR KARABAŞ

*Doç. Dr. İstanbul Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız, Diş ve Çene Radyolojisi AD., İstanbul, Türkiye.*

Submitted / Gönderilme: 09.02.2023

Accepted/Kabul: 13.09.2023

of this disease, in which dentists play an important role in early diagnosis since the first involvement area is usually the head and neck region.

**Keywords:** Langerhans cell histiocytosis, Eosinophilic granuloma, Cone beam computed tomography

#### GİRİŞ

Langerhans hücreli histiositoz (LHH), soliter eozinofilik granülom, Letterer-Siwe hastalığı ve Hand-Schuller-Christian hastalığının dahil olduğu hastalık grubunu kapsar. Genellikle iskelette ve ender olgularda yumuşak dokuda görülür. Kemik lezyonlarının %1'inden azını oluşturur. LHH tek odak halinde olabileceği gibi multifokal, agresif bir hastalık olarak da görülebilir. Hand-Schüller-Christian hastalığı çoklu kemik tutulumu, diabetes insipidus ve ekzoftalmus ile birlikte görülebilir. Letterer-Siwe hastalığı çoğunlukla 3 yaşından önce görülen LHH'nin en ağır formudur. Granümatöz reaksiyonun vücudun her tarafına yayıldığı bu formda aralıklı ateş, hepatosplenomegali, anemi, lenfadenopati, hemoraji göze çarpan belirtilerdir (Kumar et al., 2015; Luz et al. 2018).

Maksillofasial bölgede en çok mandibula etkilenir. Tüm LHH hastalarının %10'unda oral bulgular mevcuttur. LHH lezyonları genellikle hızla gelişir ve künt, sürekli bir ağrıya neden olur. Çenelerde görülen LHH olgularında gingivitis, diş eti kanaması, kemikte büyüme, yumuşak doku kitlesi, dişlerde mobilite, diş kaybı, ağrı ve ülserasyon gibi belirtiler gözlemlenir (Madrigal-Martínez-Pereda et al. 2009; Coleman et al. 2013; Lajolo et al. 2012).

LHH lezyonları kemikte yıkıma, dişlerde yüzen diş görünümüne, mobilite ve minör kök rezorpsiyonuna neden olabilir. İntraosseöz lezyonlar periosteal kemik reaksiyonunu uyarabilir. Dış kortikal tabakanın yıkıma uğradığı lezyonlarda yumuşak doku uzanımı izlenebilir.

Mandibula maksillaya göre daha sık etkilenir. Her iki çenede posterior bölgede anterior bölgeye göre daha sık rastlanır. Kemik içi lezyonlar soliter bir yerleşim gösterirken alveolar bölgede yerleşen lezyonlar multipldir. Çenelerdeki soliter lezyonlara başka kemiklerdeki lezyonlar eşlik edebilir. Kemik içi lezyonlar radyografide düzensiz, oval veya dairesel bir görünüme sahip olabilir. Alveolar lezyonlar genellikle diş kökünün orta bölümünden başlar ve kepçe ile oyulmuş görüntü oluşturur. Çenelerde görülen LHH lezyonları genellikle radyolüsenttir (Madrigal-Martínez-Pereda et al. 2009; Coleman et al. 2013; Lajolo et al. 2012).

Lokalize çene lezyonları genellikle cerrahi küretaj ile tedavi edilir. Tutulan kemik ve lezyon sayısı, lezyonun büyüklüğü, lokalizasyonu ve hastanın yaşına bağlı olarak küretaj, kemoterapi, radyoterapi ayrı ayrı veya birlikte uygulanabilir (Coleman et al. 2013; Fang & Jiang 2017).

Bu olgu sunumunun amacı, bilateral basis mandibulada yıkıma sebep olmuş nadir yerleşimi ile langerhans hücreli histiyositozis olgusunu sunmaktır.

## OLGU SUNUMU

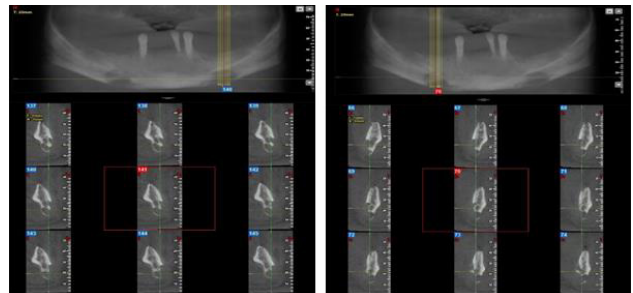
İstanbul Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş ve Çene Radyolojisi kliniğine 57 yaşında erkek hasta konsültasyon amacı ile başvurdu. Anemnezinde herhangi bir sistemik hastalığı olmadığı öğrenildi. Hasta 5 ay önce korpus mandibulada bilateral deri kaşıntısı başladığını bildirdi. Ayrıca 4 ay önce bilateral mandibular birinci premolar dişlerin çekildiğini, çekimlerinin zor ve ağrılı geçtiğini ardından ilgili bölgede ağrı şikayeti başladığını belirtti. Bu şikayet ile farklı diş hekimlerine başvuran hastanın defalarca antibiyotik ve ağrı kesici kullandığı ancak şikayetlerinin geçmediği öğrenildi. Hastanın ilgili bölgelerde hafif düzeyde sürekli ağrı ve deride kaşıntı dışında semptomu yoktu. Yapılan intraoral muayenede hastanın diş eksiklikleri dışında bir bulgu gözlenmedi. Ekstraoral muayenede ise palpasyonda artan ağrı mevcuttu, ancak krepitasyon veya fluktuasyon alınmadı. Lenf muayenesinde anormal bulgu görülmedi (Resim 1).



**Resim 1:** Hastaya ait ekstraoral ve intraoral görüntüler

Hastada yakın tarihte implant planlaması için alınan panoramik ve konik ışınli bilgisayarlı tomografi (KIBT) görüntüleri mevcuttu. KIBT incelemesinde korpus mandibulada, mental foramen hizasında, mandibular kanal inferiorunda, sağ tarafta daha geniş olmak üzere bilateral kemik yıkım alanları tespit edildi. Lezyonlar mandibula bazisten mandibular kanalın alt sınırına kadar uzanım gösteriyordu. Mandibula alt sınırında baziste, bukkal ve lingual kortikal kemikte yıkım izlendi. Her iki tarafta bukkal kemik yıkımı lingual kemik yıkımından daha fazlaydı. Mandibular kanalın deplase olmadığı, kanalın inferior ve bukkal kemik sınırının incelmış olduğu görüldü. Lezyonların ekspansiyon yapmadan kortekste yıkıma neden olduğu ancak periost reaksiyonu oluşturmadığı görüldü. (Resim 2,3).

Histopatolojik değerlendirme sonrası LHH tanısı alan hastada yapılan medikal konsültasyonda mandibula tutulumu dışında LHH tutulumu olmadığı öğrenildi. Ekstraskeletal yayılım görülmediğinden eozinofilik granülom varyantı olarak kabul edildi. Ayrıca düşük doz radyoterapi tedavisi alan hastanın 2 senelik takibinde nüks gelişmediği bildirildi.



**Resim 2:** Hastaya ait KIBT görüntüleri



**Resim 3:** Hastaya ait 3 boyutlu rekonstrüksiyon görüntüsü

## TARTIŞMA

Langerhans hücreleri (histiyositler) kemik iliğinden köken alan, antijenleri yakalayan, işleyen ve lenfositlere sunan dentritik hücrelerdir. İmmun sistemin önemli bir parçası olan bu hücrelerin aşırı çoğalması ve değişik organlarda birikmesi LHH hastalığına neden olur (Kapukaya et al. 2013).

LHH nadir görülen bir hastalıktır. Erkek hastalarda kadın hastalara göre daha fazla görülür. Klinik olarak tek sistem veya multistem tutulum olabilir. Tek sistem formunda genellikle deri, lokalize akciğer, kemik ve lenf nodu tutulumu görülür. Multistem formunda ise karaciğer, akciğer, dalak, gastrointestinal sistem ve hematopoetik sistem tutulumu ile karşılaşılabilir. Genellikle asemptomatiktir. İskelet lezyonları genellikle rastlantı sonucu fark edilir. Semptomatik lezyonlarda en sık görülen belirtiler ağrı ve şişliktir. Etkilediği organa bağlı olarak farklı belirtilere neden olabilir. Birçok olguda spontan regresyon bildirilen LHH, hızlı progresyon gösterip ölüme de sebep olabilir (Kumar et al. 2015; Kapukaya et al. 2013).

Erken dönemde LHH lezyonları agresif bir görünümde olabilir. İntraosseöz lezyonlar ekspansiyona ve perforasyona sebebiyet verebilir. Kortikal kemik etkilendiğinde periosteal kemik reaksiyonuna neden olabilir. Sklerotik sınırlar, iyi sınırlı bir lezyonun iyileştiğinin göstergesi olabilir (Lieberman et al 1996).

LHH'nin en sık etkilendiği kemikler kafatası kemikleri, femur, mandibula, pelvis ve omurlardır. Olguların %30'unda oral ve perioral lezyonlar bulunur. Oral semptomları genellikle ağrı, şişlik, kemik kaybı, mobil dişler, diş kayıpları ve gingivitistir. Oral bölgede izole tonsil tutulumu sadece birkaç olguda bildirilmiştir (Atalay et al. 2014).

LHH için intraoral bölge genellikle ilk tutulum alanıdır. Bu nedenle diş hekimleri erken teşhiste önemli rol oynamaktadırlar. Semptomlarının spesifik olmaması nedeniyle yanlış teşhisler konabilmektedir. Hastalığın yıkıcı doğası nedeniyle agresif periodontitis, osteomyelit ve malignite ile karışabilmektedir (Xie et al. 2021). Periodontal hastalıktan, LHH'ın karakteristik kepçe ile oyulmuş görünümü ile ayrılabilir. Kemik yıkımının merkezi kökün orta üçlüsüdür (White & Pharoah 2009). Skuamöz hücreli karsinom genellikle soliter, kötü tanımlanmış bir radyolusensi gösterir ve bir yumuşak doku kitlesi ile ilişkili olabilir. Osteomyelitte ise en belirgin belirti sekestr oluşumdur. Ancak LHH için kesin tanı histopatolojik inceleme ile konmaktadır (Hwang et al. 2019; Koong 2017).

Çene tutulumu alveolar süreçte ve çenenin başka bölgelerinde kemik içi olabilir. Kemik içi lezyonlar genellikle soliterken, alveolar lezyonlar multipldır. Mandibula maksillaya oranla daha fazla tutulur ve posterior bölgelerde tutulum daha sıktır. Ramus mandibula kemik içi lezyonların en sık tutulduğu bölgedir. Alveolar lezyonlar genellikle diş köklerinin ortasından başlar ve kepçe ile oyulmuş görünüm mevcuttur. Diş köklerinin çevresindeki kemiğin yıkımı sonucu yüzen diş görünümü oluşabilir. Kemik içi lezyonlar ise düzensiz, oval ya da dairesel şekilli olabilir. Çenelerin herhangi bir bölgesinde korteksi harap edip yumuşak doku lezyonu oluşumu görülebilir. Periost reaksiyonu tabloya eşlik edebilir (White & Pharoah 2009; Koong 2017).

LHH yaşa ve klinik tabloya göre üçe ayrılır. Letterer-siwe hastalığı çocuk ve bebeklerde görülür. Çoklu sistem tutulumu ile karakterizedir. Hand-Schuller-Christian hastalığı iskelet dışı lezyonların çoklu olduğu kronik dissemine formudur. Eozinofilik granülom hastalığında ise soliter veya multipl iskelet lezyonları ve nadiren iskelet dışı yayılım gösteren kronik lokalize formudur (Yashoda-Devi et al. 2012; Aruna et al. 2011).

Diabetes insipidus hipofiz bezi tutulumu nedeniyle yaygın bir LHH komplikasyonudur. Bu ömür boyu hormon replasmanı gerektirebilir (Grois et al. 2016).

Bizim olgumuz literatür geneliyle uyumlu olacak şekilde erkek hastada ve mandibulada görülmekteydi. Ekstraskeletal yayılım görülmediğinden eozinofilik granülom varyantı olarak kabul edildi ve yapılan medikal konsültasyonda diabetes insipidus olmadığı öğrenildi. Lezyonlarda kemik içi tutulum görüldü ancak alveolar tutulum mevcut değildi. Kemik içi lezyonlar genellikle ramusta ve soliter olarak izlenirken bizim olgumuzda korpus mandibulada baziste bilateral tutulum izlendi. Kortekste yıkım görülürken periost reaksiyonu izlenmedi.

## SONUÇ

LHH genellikle iskelet sistemini tutan ve nadir görülen bir hastalıktır. İlk tutulum bölgesinin genellikle baş ve boyun bölgesi olması nedeniyle diş hekimleri erken tanıda önemli rol almaktadır. Ayırıcı tanı periodontal hastalıklar, osteomyelit ve malignite ile yapılmalıdır. Olguların yaşı ve radyografik değerlendirme ile ayırım yapılabilir. Kesin tanı için histopatolojik değerlendirme gereklidir.

## KAYNAKLAR

1. Aruna D, Pushpalatha G & Galgali S, Langerhans cell histiocytosis J Indian Soc Periodontol. 2011; 15(3):276.
2. Atalay F, Koç EAÖ, &Yıldız S, A rare presentation of langerhans cell histiocytosis tonsil infiltration: review of the literature: atypical presentation of langerhans cell histiocytosis Indian J Hematol Blood Transfus, 2014; 30(1):437-439.
3. Coleman MA, Matsumoto J, Carr CM, Eckel LJ, Rao AAN. Bilateral temporal bone langerhans cell histiocytosis: radiologic pearls. Open Neuroimaging J. 2013;7:53.
4. Fang J & Jiang Z. Case Report Langerhans cell histiocytosis (LCH) occurring in the skull: report of 3 cases and review of the literature. Int J Clin Exp Pathol, 2017;10(1): 695-701.
5. Grois N, Pötschger U, Prosch H, Minkov M, Arico M, Braieret J et al. Risk factors for diabetes insipidus in langerhans cell histiocytosis. Pediatr Blood Cancer. 2006;46(2):228-233.
6. Hwang DS, Lee JS, Kim UK, Park HR, Ryu MH, Lee JH et al. Langerhans cell histiocytosis of the mandible: two case reports and literature review. J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg. 2019;45(3): 167-172.
7. Kapukaya A, Işık R, Alemdar C, Yıldırım A. Langerhans-hücreli histiyositoz. TOTBID Dergisi, 2013;12(6):547-56.
8. Koong, Bernard. Atlas of oral and maxillofacial radiology. John Wiley & Sons, United States 2017.
9. Kumar YP, Agrawal J, Mohanlakshmi J, Kumar PS. Langerhans cell histiocytosis revisited: Case report with review. Contemp. Clin. Dent. 2015;6(3):432.
10. Lajolo C, Campisi G, Deli G, Littarru C, Guiglia R, Giuliani M. Langerhans's cell histiocytosis in old subjects: two rare case reports and review of the literature. Gerodontology, 2012;29(2):e1207-e1214.
11. Lieberman PH, Jones CR, Steinman RM, Erlandson RA, Smith J, Gee T et al. Langerhans cell (eosinophilic) granulomatosis: a clinicopathologic study encompassing 50 years. Am. J. Surg. Pathol. 1996;20(5):519-552.
12. Luz J, Zweifel D, Hüllner M, Bühler M, Rücker M & Stadlinger B. Oral manifestation of Langerhans cell histiocytosis: a case report. BMC Oral Health, 2018;18(1):1-6.
13. Pereda CMM, Rodríguez VG, Moya BG, García CM. Langerhans cell histiocytosis: literature review and descriptive analysis of oral manifestations. Medicina Oral, Patologia Oral, Cirugia Bucal. 2009; 14(5):E222-8.
14. White SC & Pharoah MJ. Oral Radiology Principles and Interpretation. 6th Edition, St. Louis; Mosby 2009.
15. Xie X, Wang J & Ding Y. Recurrent eosinophilic granuloma involving maxilla and mandible in an adult male: an unusual case report. Australian Dental Journal, 2021;66:S88-S92.
16. Yashoda-Devi B, Rakesh N & Agarwal M. Langerhans cell histiocytosis with oral manifestations: A rare and unusual case report. J. Clin. Exp. Dent. 2012; 4(4):e252.