

Langerhans Hücresi Histiositozisi: Olgu Sunumu

Langerhans' Cell Histiocytosis: A case report

ÖZ

Langerhans hücresi histiositozisi (LHH), langerhans benzeri hücreler veya onların öncülerinin anormal proliferasyonu ile karakterize nadir görülen bir hematolojik hastalıktır. Sıklıkla bebekleri ve çocukları etkiler. Genelde baş boyun lezyonları hastalığın ilk başlarında izlenir. Çenelerde LHH, kemik şişliklerine, yumuşak doku kitlelerine, gingivite, dişeti kanamasına, ağrıya ve ülserasyonlara neden olur. Alveolar kemikte yıkım sonrası sıklıkla dişlerde yer değiştirme ve diş kayıpları izlenir. Bu çalışmada, kliniğimize sol alt posterior bölgede ağrı şikayeti ile başvuran ve LHH tanılı 14 yaşındaki erkek hasta çene lezyonları açısından konvansiyonel ve konik ışınli bilgisayarlı tomografi (KIBT) görüntüleri ile birlikte sunulmaktadır.

Anahtar sözcükler: Konik ışınli bilgisayarlı tomografi, langerhans hücresi histiositozisi, panoramik radyograf.

ABSTRACT

Langerhans' Cell Histiocytosis (LCH) is an uncommon hematological disorder characterized by abnormal proliferation of langerhans like cells or their precursors. It commonly affects infants and children. Head and neck lesions are common at initial presentation. In the jaws, LCH may cause bony swelling, soft tissue mass, gingivitis, bleeding gingiva, pain and ulceration. Loosening or sloughing of the teeth often occurs after destruction of alveolar bone. In this report, we present a LCH in a 14 years old child admitted to our clinic with a complaint of pain in posterior mandible with its conventional radiographs and cone beam computed tomography findings.

Keywords: Cone beam computed tomography, langerhans' cell histiocytosis, panoramic radiograph

Fatma Zehra BODUR¹

ORCID: 0000-0001-5370-064X

A.Pinar SUMER¹

ORCID: 0000-0003-1312-7855

1 On Dokuz Mayıs Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız Diş ve Çene Radyolojisi Anabilim Dalı Samsun, Türkiye



Geliş tarihi / Received: 09.01.2019

Kabul tarihi / Accepted: 05.02.2018

DOI:

İletişim Adresi/Corresponding Adress:

A.Pinar SUMER

On Dokuz Mayıs Üniversitesi Diş Hekimliği

Fakültesi, Ağız Diş ve Çene Radyolojisi

Anabilim Dalı

Samsun, Türkiye

E-posta/e-mail: psumer1970@yahoo.com

GİRİŞ

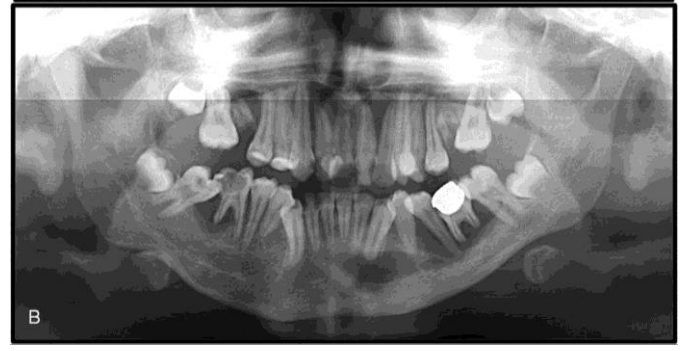
Langerhans hücreli histiositozisi (LHH), langerhans hücrelerinin anormal proliferasyonu ile sonuçlanan neoplastik bir hastalıktır. Özellikle bebekleri ve çocukları etkiler (1,2). LHH; eozinofilik granuloma, hand-schuller christian hastalığı ve letterer-siwe hastalığı olarak üçe ayrılır (1,3) Pek çok hastada benzer klinik özellikler nedeniyle bu klasik sınıflamayı yapmak zordur (2). Son zamanlarda LHH klasifikasyonu, malign hastalıklar ve malign olmayan hastalıklar olarak iki kategoride değerlendirilmektedir (1).

Baş boyun lezyonları hastalığın ilk başlarında sıklıkla izlenir. Oral tutulum genelde LHH için ilk bulgudur ve yaklaşık %10 hastada oral lezyonlar görülür. Çenelerde LHH, kemik şişliklerine, yumuşak doku kitlelerine, gingivite, gingival kanamaya, ağrıya ve ülserasyonlara neden olur. Alveolar kemikte yıkım sonrası sıklıkla dişlerde yer değiştirme ve diş kayıpları izlenir (1).

Bu olguda, LHH tanılı 14 yaşındaki erkek hasta, çene lezyonları açısından konvansiyonel ve konik ışınli bilgisayarlı tomografi (KIBT) görüntüleri ile sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

14 yaşındaki erkek hasta, sol alt posterior bölgede ağrı şikayetiyle kliniğe başvurdu. Hastadan alınan anamnezde, 1.5 yaşında konan LHH tanısı nedeniyle 4 kür kemoterapi aldığı ve sağ temporal bölge ve çene altı şişlikleri nedeniyle opere edildiği ve halen kontrol altında olduğu öğrenildi. Hastanın yapılan ekstraoral muayenesi normaldi. İntraoral muayenede diş etlerinin hiperemik ve kanamalı olduğu, kemik defektleriyle birlikte dişlerde mobilite varlığı gözlemlendi. Alınan panoramik ve periapikal radyograflarda özellikle alt üst çene molar dişler ve üst çene anterior dişler bölgesinde alveolar kemik yıkımları, sol alt kanin diş apikal bölgede kemikli lezyon ve birinci molar dişlerde ve sol alt üst çene ikinci premolar dişlerde yüzen diş görünümü izlendi (Şekil 1A).



Şekil 1: Hastanın 10 yaşında (A) ve 14 yaşında (B) çekilmiş dijital panoramik radyografları

KIBT kesitlerinde ise, irregüler ve zımbayla delinmiş görünümde kemik yıkım alanları belirlendi (Şekil 2A,B,C). Üç boyutlu tomografi görüntüsünde ise üst ve alt çene alveolar kemikte multiple osteolitik lezyonlar gözlemlendi (Şekil 2D).



Şekil 2:(A) Panorama (B) Aksiyel (C) Koronal (D) Üç boyutlu KIBT kesitlerinde irregüler ve zımbayla delinmiş görünümde multiple osteolitik kemik yıkım alanları izlenmektedir

Hastanın 10 yaşında çekilmiş panoramik radyografisi değerlendirildiğinde, o dönemde herhangi bir kemik yıkımının olmadığı, sadece alt üst çene anterior dişler ve birinci molar dişlerde çürüklerinin olduğu görüldü. (Şekil 1B). Hasta diş çekimleri, cerrahi küretaj, dolguları ve periodontal tedavisi için yönlendirildi ve takip altına alındı.

TARTIŞMA

LHH çok seyrek görülen bir hastalıktır ve her yaşta görülebilmekle birlikte genellikle iki yaşın altındaki çocukları etkiler (3). Bazı kaynaklarda erkeklerde görülme sıklığının biraz daha fazla olduğu belirtilmekle beraber, kadın erkek oranının eşit olduğu bildirilmiştir (2). Yapılan bir araştırmada 541 LHH olgusunun %39'ünün 21 yaş üstü hastalarda görüldüğü ve bu hastaların

%75'inin de erkek olduğu rapor edilmiştir (4). Literatürde oral skuamoz hücreli karsinoma benzer bir LHH vakası 63 yaşındaki bir erkek hastada görülmüştür (5). Kumar ve ark (6) sunduğu bir olguda, sağ alt yüz bölgesinde şişlik şikayeti ile başvuran 29 yaşındaki erkek hastada klinik, radyolojik ve histolojik inceleme sonucu LHH tanısı konmuştur. Parietal kemik yerleşimli bir LHH ise 9 yaşında kadın hastada izlenmiştir (7). Bizim olgumuz literatürle uyumlu olarak sıklıkla görülme yaşı olan 1.5 yaşında LHH tanısı konmuş ve tedavisine başlanmış erkek hastadır.

LHH, kafatası başta olmak üzere tüm kemikleri tutabilir (7). Tek ya da multiple litik kemik lezyonları ile karakterizedir (4). Lezyonlar büyüyebilir, sayısı artabilir veya birleşebilir(7). Sıklıkla oral değişiklikler hastalığın ilk klinik bulgusudur (1). Bu durum diş hekimlerinin hastalığın erken teşhis ve tedavisindeki rolünün önemini göstermektedir. Mandibula maksillaya göre daha sık; posterior bölgeler ise anterior bölgelere göre daha sık etkilenir (1,8). Alveolar LHH lezyonları genelde multipledir, kemikiçi lezyonlar ise soliter izlenir(1). Ağrı, hassasiyet, gingival nekroz ve şişlik de etkilenen alanlarda görülebilir (8).

Radyolojik olarak litik ve destrüktif kemik lezyonları izlenir ve kemik lezyonları komşu yumuşak doku kitleleri ile ilişkilidir (9). Alveolar lezyonlarda dişler etrafındaki kemik, lamina dura dahil yıkıma uğrar. Kemik desteğinden yoksun olduğu için dişler hareket eder ancak lezyon dişlerde yer değiştirmeye sebep olmaz (1). Mandibula ve maksillada lezyonlar alveoller boyunca sıralanır ve yüzen diş "floating teeth" görüntüsü dikkati çeker (10). Diş kaybı sonrası genelde sokette normal iyileşme oluşmaz (1). LHH'nin temel tanı koydurucu görüntüleme yöntemi bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans görüntülemedir. Kesin tanısında biyopsi ve immunohistokimyasal tetkik kullanılır (5,7,9). KIBT, bilgisayarlı tomografiye göre düşük radyasyon dozu, yüksek rezolüsyon, daha az zaman ve düşük maliyet gibi avantajlarla, bu hastalarda kemik yıkımlarının değerlendirilmesi için tercih edilebilir bir görüntüleme tekniğidir. Bu olguda da klinik olarak ağız içinde kanamalı, ülserle diş eti büyümeleriyle birlikte; panoramik radyograf ve KIBT görüntülerinde özellikle alt üst

çene molar dişler ve üst çene anterior dişler bölgesinde multiple litik alveolar kemik lezyonları, sol alt kanin diş apikal bölgede kemikiçi lezyon ve alt üst çene birinci molar dişlerde ve sol alt üst çene ikinci premolar dişlerde yüzen diş görünümü izlenmiştir.

Alveolar lezyonlar için majör ayırıcı tanı periodontal hastalıklar ve skuamoz hücreli karsinom ile yapılır. İntraosseöz lezyonların ayırıcı tanısında metastatik malign neoplazm ve malign tümörler vardır (1). Genel olarak ayırıcı tanıda oral kavite ve yumuşak dokunun hem benign hem de malign kemik lezyonlarının göz önünde tutulması gereklidir (11).

LHH tedavisinde cerrahi küretaj ve kemik grefti, düşük doz radyoterapi, kemoterapi ve lezyon içine lokal steroid tedavisi yer alır (7,10). Tedavi metodu, hastanın yaşı, lezyonun lokalizasyonu, tutulan kemik ve lezyon sayısı, lezyonun büyüklüğü ve hastalığın doğal seyrine göre belirlenir (6,10). Çene lezyonlarında sıklıkla cerrahi yaklaşım tercih edilir çünkü bu lezyonların rekürrens oranı düşüktür (1). Hasta tedavi sonrası uzun süreli yakından takip edilmelidir. Bu olguda; 1.5 yaşından beri gerekli tedavileri yapılmış ve kemoterapi almış sistemik olarak kontrol altındaki hasta, dişlerinin çekimi ve cerrahi küretajı için yönlendirilmiştir.

Prognoz hastanın yaşı ve etkilenen organ sayısı ile ilişkilidir. Çok genç yaşta hastalığın ilk bulgusunu gösteren LHH hastalarında, daha geç yaşlarda LHH izlenen hastalara göre prognoz daha zayıftır (2,9).

Sonuç olarak, bu olguda LHH tanısı konmuş çocuk hastada izlenen çene lezyonları konvansiyonel radyograf ve KIBT görüntüleri ile sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. White SC, Pharoach MJ. Oral Radiology Principles and Interpretation. 4th ed. Philadelphia: Mosby Inc; 2000.
2. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Oral and Maxillofacial pathology. 3rd ed. St. Louis, Elsevier: 2009.
3. Yücetaş Ş. Malign tümörler. Ağız ve çevre dokusu hastalıkları. 1. Baskı. Ankara: Atlas Kitapçılık; 2005.
4. Islinger RB, Kuklo TR, Owens BD, Horan PJ, Choma

- TJ, Murphey MD, Temple HT. Langerhans' cell histiocytosis in patients older than 21 years. *Clin Orthop Relat Res* 2000;379:231-235
5. Gonçalves CF, Morai MO, de Cassia Gonçalves Alencar R, Batista AC, Mendonça EF. Solitary langerhans cell histiocytosis in an adult: case report and literature review. *BMC Res Notes* 2016;9:19
 6. Kumar YP, Agrawal J, Mohanlakshmi J, Kumar PS. Langerhans cell histiocytosis revisited: case report with review. *Contemp Clin Dent* 2015;6:432-436.
 7. Günaldı Ö, Tuğcu B, Tanrıverdi O, Gümüş E, Güler AK, Eseoğlu M. Parietal kemik yerleşimli langerhanc hücreli histiositoz: Olgu sunumu *J Neurol Sci* 2008;25:200-204
 8. Yashoda Devi BK, Rakesh N, Agarwal M. Langerhans cell histiocytosis with oral manifestations: a rare and unusual case report. *J Clin Exp Dent* 2012;4:e252-255
 9. Muramatsu T, Hall GL, Hashimoto S, Miyauchi J, Shimono M. Clinico-pathologic conference: case 4. Langerhans cell histiocytosis (LCH) *Head Neck Pathol* 2010;4:343-346.
 10. Kapukaya A, Işık R, Alemdar C, Yıldırım A. Langerhans hücreli histiyositoz *TOTBİD Dergisi* 2013;12:547-556.
 11. Azariah ED, Chandrasekaran D, Chinnaswami R, Balasubramaniam S, Jagdish E. "Histiocytosis X- a rare case report". *J Clin Diagn Res* 2016;10:ZD19-22