



Nadir Bir Pulmoner LHH Olgusu: Dört Aylık Bir İnfantta Tanıdan Taburculuğa Klinik İzlem

Ercan Yılmaz¹, Tuba Güven², Erdem Topal¹

¹ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünoloji ve Alerji BD, Malatya, Türkiye

² İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Malatya, Türkiye

Geliş: 24.08.2025; Revizyon: 27.11.2025; Kabul Tarihi: 01.12.2025

Öz

Langerhans hücreli histiyositoz (LHH), CD1a⁺/CD207⁺ hücrelerine farklılaşan miyeloid öncüllerin klonal çoğalması sonucu ortaya çıkarak çeşitli organ tutulumları ile bu organlarda işlev bozukluklarına yol açabilir. Bu çalışmada, dört aylık bir erkek infantta multisistemik LHH olgusu sunulmaktadır. Hasta, iki aylıkken papüloveziküler döküntüler nedeniyle birçok kez hastaneye başvurmuş ve çeşitli tanılarla tedavi edilmiş. Klinik yanıt alınamaması nedeniyle yapılan cilt biyopsisi ile hastaya LHH tanısı konuldu. Sistemik tutulum açısından yapılan değerlendirmelerde akciğerlerde çok sayıda kist ve nodüler lezyonlar tespit edildi. Hastaya tedavisi başlandı, takipte sitemegalovirus (CMV) enfeksiyonu ve pnömotoraks gibi komplikasyonlar gelişti. Bu olgu sunumu ile infant dönemde pulmoner tutulumlu LHH'nin nadir görülmesi açısından literatüre katkı sunulması amaçlanmaktadır.

Anahtar kelimeler: Langerhans Hücreli Histiyositoz, Pulmoner Tutulum, Pediatrik Olgu Sunumu

A Rare Case of Pulmonary LCH: Clinical Follow-up from Diagnosis to Discharge in a Four-Month-Old Infant

Abstract

Langerhans cell histiocytosis (LCH) arises from the clonal expansion of myeloid precursors that differentiate into CD1a⁺/CD207⁺ cells, potentially leading to involvement of multiple organs and associated functional impairment. In this report, we present a case of multisystem LCH in a four-month-old male infant. The patient had been evaluated several times since two months of age due to papulovesicular skin eruptions and had received various treatments under different preliminary diagnoses. As no clinical improvement was achieved, a skin biopsy was performed and the diagnosis of LCH was established. Systemic evaluation revealed numerous cystic and nodular lesions in the lungs. Treatment was initiated; however, complications such as cytomegalovirus (CMV) infection and pneumothorax developed during follow-up. This case aims to contribute to the literature by

Keywords: Langerhans Cell Histiocytosis, Pulmonary Involvement, Pediatric Case Report.

DOI: 10.5798/dicletip.1841294

Yazışma Adresi / Correspondence: Ercan Yılmaz, Tandoğan Mah. Aydemir Cad. Magim Yenişehir Sitesi D Blok No:28 Battalgazi/Malatya, Türkiye e-mail: ercanyilmaz44@gmail.com

GİRİŞ

Langerhans hücreli histiyositoz (LHH), CD1a⁺/CD207⁺ hücrelerine farklılaşan miyeloid öncüllerin klonal çoğalması sonucu ortaya çıkarak çeşitli organ tutulumları ile bu organlarda işlev bozukluklarına yol açabilir. Cilt, kemik ve lenf nodlarını tutan LHH, birçok organda, özellikle de akciğerlerde, çeşitli derecelerde tutulum gösterebilir¹. Hastalığın pulmoner tutulumu genellikle erişkin hastalarda görülürken, pediatrik yaş grubunda pulmoner tutulum genellikle multisistem tutulumu olanlarda görülmekle birlikte, izole tutum çok daha nadirdir². İzole akciğer tutulumu olan çoğu hastada semptomlar hafiftir, hatta asemptomatik olabilir. Sistemik bulgular genellikle gözlenmezken multisistemik tutulumu olan hastalarda öksürük, nefes darlığı gibi semptomlar görülebilir. Hastaların yaklaşık %15'inde akciğer tutulumu görülmektedir².

İnfant dönemde pulmoner LHH tanısı koymak klinik olarak zordur ve tanısal gecikmeler sıklıkla karşılaşılan bir sorundur³. Ayrıca, pulmoner tutulumun klinik bulguları asemptomatik durumlardan solunum yetmezliği gibi ciddi durumlara kadar geniş bir yelpazede seyredebilmektedir⁴. Erken tanı, doğru değerlendirme ve multidisipliner yönetim, bu vakaların tedavisinde kritik önem taşır.

Bu olgu sunumu ile infant dönemde pulmoner tutulumlu LHH'nin nadir görülmesi açısından literatüre katkı sunulması amaçlanmaktadır.

OLGU SUNUMU

İki aylık erkek hasta baş ve gövdesinde başlayan ve ilerleyen süreçte vücudun intertriginöz bölgelerine yayılan papüloveziküler lezyonlar nedeniyle çok sayıda hastane başvurusunda bulunmuş (Şekil 1). Bu süreçte hastaya sırasıyla seboreik dermatit, el-ayak-ağız hastalığı, böcek ısırığı ve skabiyez ön tanıları konulmuş; ancak

uygulanan tedavilere rağmen klinik iyileşme sağlanamamıştır.



Şekil 1. Katlantı yerlerinde ve gövde üzerindeki lezyonların görüntüsü

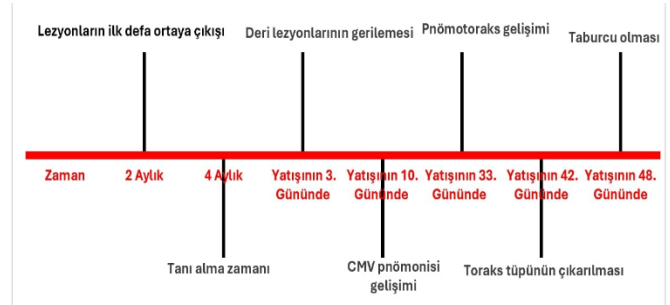
Hastanemizde yapılan fizik muayenede vücut sıcaklığı 37,8 °C, vücut ağırlığı 4900 gram ve boyu 58 cm olarak ölçüldü. Hastada hepatosplenomegali, subkostal çekilmeler ve ülser karakterde oral mukozal lezyonlar tespit saptandı. Diğer sistem tutulumlarını değerlendirmek amacıyla kemik iliği biyopsisi ve toraks bilgisayarlı tomografi (BT) ile görüntüleme yapıldı. BT'de, bilateral akciğer üst loblarında daha belirgin olmak üzere, en büyüğü sağ üst lob anteriorda 9 mm çapında olan çok sayıda kistik lezyon izlendi. Ayrıca, sağ akciğerin orta lob lateral segmentinde yerleşmiş, en büyüğü 7 mm çapında olan dağınık nodüler oluşumlar görüldü. Enfeksiyona sekonder olabileceği düşünülen peribronkovasküler yerleşimli buzlu cam dansiteleri, bilateral akciğer alt loblarında daha belirgin şekilde izlendi (Şekil 2a). Olgunun hematolojik ve immün belirteçlerinde hemoglobulin 9,8 g/dL ve diğer parametreler Tablo 1 de verilmiştir. Yapılan punch biyopsi patoloji immünohistokimyasal belirleyicilerden CD1a (+), S100 (+), CD117 (-), CMV (-) boyanmış ve langerhans hücreli histiyositoz ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Tablo 1: Tanı aldığındaki hematolojik ve immün belirteçleri

Parametre	Sonuç	Yaşa Göre Referans Değerleri
Hemoglobin	9,8 g/dL	13,6-17,2
Hematokrit	33,6 %	39,5-50,3
Beyaz küre sayısı	7,35 10 ³ /uL	4,3-10,3
Mutlak nötrofil sayısı	3,51 10 ³ /uL	2,1-6,1
Mutlak lenfosit sayısı	3,08 10 ³ /uL	1,3-3,5
Trombosit sayısı	330 10 ³ /uL	156-373
IgA	28 mg/dL	9-110
IgG	453 mg/dL	209-1644
IgM	150 mg/dL	22-226
IgE	3 mg/dL	0,18-3,76

Hastaya, LHH protokolüne uygun olarak vinblastin 0,2 mg/kg dozunda 3 haftada bir ve metilprednizolon 1,3 mg/kg/gün dozunda başlandı. Pnömoni gelişen hastaya solunum desteği verilerek uygun antibiyotik tedavileri başlandı, kanda sitomegalovirus (CMV) üremesi olan olgunun tedavisine gansiklovir eklendi. Olgunun mevcut kutanöz lezyonlarında tedavinin üçüncü gününde gerileme izlendi ve hastaneye yatışının otuz üçüncü gününde gelişen takipne nedeniyle yapılan değerlendirmede, pnömotoraks saptandı ve tüp torakostomi uygulandı. Önceki toraks bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülemesiyle karşılaştırıldığında, nodüler lezyonların kaybolduğu; ancak kistik lezyonların sayısı ve boyutlarında artış olduğu görüldü (Şekil 2b). Takip sürecinde pnömotoraks hattında daralma ve hastanın genel durumunda iyileşme gözlenmesi üzerine, torakostomi tüpü çıkarıldı. Aralıklı oksijen desteği alan hasta taburcu edildi. LHH protokolü kapsamında vinblastin ve metilprednizolon tedavisine devam edilmektedir. Oda havasında spontan solunumu stabil seyreden, takipne ve çekilme bulguları olmayan hastanın güncel BT görüntülemesinde, daha önce yaklaşık 3 cm olarak ölçülen sol akciğer pnömotoraks hattının 11 mm'ye gerilediği izlendi. Ayrıca daha önce artış gösteren kistik lezyonların gerileme gösterdiği

saptandı (Şekil 2c). 3 haftada bir kontrollerine devam edilen hastada nüks gözlenmedi. Hastanın tanı ve tedavi sürecini özetleyen zaman çizelgesi Şekil 3'te özetlenmiştir. Hastanın ebeveyninden bilgilendirilmiş olur izin belgesi onayı alınmıştır.

**Şekil 2 a.** Hastaya tanı konulduğu dönemde Toraks BT görüntülemesi **b.** Pnömotoraksın geliştiği dönemde Toraks BT görüntülemesi **c.** Son yapılan Toraks BT görüntülemesi**Şekil 3:** Hastanın tanı ve tedavi sürecini gösteren zaman çizelgesi

TARTIŞMA

Sunulan olgumuz, dört aylık infant dönemde pulmoner tutulum gösteren multisistemik LHH açısından oldukça nadir bir örnektir. Literatürde pediatrik olgularda pulmoner tutulum sıklıkla multisistemik bir hastalığın parçası olarak görülmektedir^{3,4}. Pediatrik pulmoner LHH tanısında görüntüleme yöntemleri ve histopatolojik inceleme büyük önem taşımaktadır; olgumuzda tanının doğrulanmasında cilt biyopsisi kritik bir rol oynamıştır.

Tanısal güçlükler nedeniyle erken dönemde yanlış ön tanımlar ve tedaviler uygulanabilir, bu durum hastalık yönetiminde gecikmelere neden olabilmektedir³. Olgumuzda semptomların başladığı dönemde çeşitli dermatolojik hastalıklar düşünülmüş, ancak klinik yanıt

alınamaması sonucunda cilt biyopsisi ile doğru tanıya ulaşılmıştır. Bu durum, klinik yanıtın geciktiği durumlarda biyopsi yapılmasının önemini ortaya koymaktadır.

Sadece deri LHH'si olan hastalar için multisistem LHH'ye ilerleme ihtimaline karşı gözlem ve yakın takip önerilir. Semptomatik veya dirençli deri LHH'si olan hastalar, topikal takrolimus/kortikosteroidler, topikal nitrojen mustard, oral metotreksat, oral hidroksiüre, oral talidomid veya psoralen ve ultraviyole A tedavisi ile tedavi edilebilir⁵. Multisistem tutulumlu LHH hastaları için birinci basamak tedavi ise 12 hafta boyunca metilprednizolon (4 hafta 40 mg/m²/gün ve ardından 2 hafta boyunca azaltılır) ve vinblastin (3 haftada bir 6 mg/m²) tedavisidir⁵. Hastamız da vinblastin ve metilprednizolon tedavisi almaktadır ve tedaviye yanıtı oldukça iyi düzeyde olmuştur. LHH hastaları multidisipliner yaklaşımla yönetilmelidir. Dermatolog, onkolog, ortopedi, endokrinolog, hematolog, endokrinolog, nörolog ve göğüs hastalıkları uzmanları ile konsülte edilmelidir.

Pulmoner LHH'nin tipik klinik belirtileri arasında kronik öksürük, nefes darlığı, hızlı soluk alıp verme, hırıltı ve göğüs ağrısı yer alır. Ancak bazı hastalarda semptomlar çok hafif olabilir ya da hiç belirti olmayabilir. Erişkinlerde genellikle sigara kullanımına bağlı olarak gelişen ve sadece akciğerleri etkileyen izole tipte pulmoner LHH sık görülürken, çocuklarda çoğunlukla vücudun birden fazla sistemini etkileyen bir hastalığın parçası olarak ortaya çıkar. Akciğer tutulumunun seyri, asemptomatik kistik lezyonlardan akut solunum yetmezliği gibi hayatı tehdit edici durumlara kadar değişkenlik göstermektedir⁵. Bu olguda, tedavi sürecinde pnömotoraks gelişmesi, pulmoner LHH hastalarının solunum yönünden ciddi riskler taşıdığını ve yakın takibin önemini göstermektedir. Pulmoner LHH'nin en sık ve karakteristik komplikasyonu pnömotoraktır. Kistik lezyonların rüptürü

sonucu gelişir ve rekürrens riski yüksektir⁵. Hastalarda restriktif akciğer hastalığı ve fibrozis görülebilir⁶. Kistik ve fibrotik akciğer hasarının ileri evrelerinde pulmoner vasküler direnç artışına bağlı pulmoner hipertansiyon gelişebilir⁷.

LHH hastalarında karaciğer, dalak gibi solid organlarla birlikte, kemik iliği, kemik ve akciğer gibi organlar tutulabilmektedir. İki aylıkken deri lezyonlarının başladığı ve LHH tanısı alan dört olgunun olduğu bir seride kemik iliği tutulumu olan hastaların eks olduğu ve bu hastalarda akciğer tutulumunun da olduğu eşlik ettiği bildirilmiş⁸. Ancak bu hastalarda tanı 4 ve 7 aylıkken tanı alabilmiş. Bizim hastamızda da kemik iliği tutulumu olmadığı ve tedavi yanıtının iyi olduğu görüldü.

İmmünsüpresif hastalarda sitomegalovirüs (CMV) enfeksiyonu yaşamı tehdit eden komplikasyonlara yol açabileceğinden erken tanı ve uygun yönetim önemlidir. Enfeksiyon asemptomatik olarak seyredebileceği gibi ateş, hepatit, pnömoni veya gastrointestinal tutulum gibi tablolarla da ortaya çıkabilir⁹. CMV DNA PCR düzeyi yüksekliği ve klinik semptomların değerlendirilmesi ile tanı koyulur⁸. Tedavi olarak genellikle intravenöz gansiklovir veya oral valgansiklovir ile başlanır; ciddi olgularda IV gansiklovir tercih edilir¹⁰. Tedavi süresi hastanın viral yüküne ve klinik yanıtına göre belirlenir; genellikle 2-4 hafta süresince tedavi verilir^{8,9}. Gansiklovir tedavisi sırasında nötropeni gibi hematolojik yan etkiler açısından hastalar yakından izlenmeli, gerekirse doz ayarlamaları yapılmalıdır¹⁰. Yüksek riskli olgularda, CMV viremisinin saptanmasıyla hastanın semptomatik olup olmamasına bakılmadan tedavi başlanması önerilirken; düşük riskli hastalarda ise yakın virolojik izlem yeterli olmaktadır^{9,10}.

Sonuç olarak, erken dönemde tanı konulan pediatrik LHH vakalarının yönetiminde multidisipliner yaklaşım gereklidir ve erken tanı hastalığın prognozu açısından önemlidir.

Ayrıca LHH’de akciğer tutulumu nadir de olsa görülebilmektedir, başlangıçta nodül şeklinde olan lezyonlar zamanla kistik hale dönüşebilmekte ve hastaların pnömotoraks açısından takip edilmesi gerekmektedir.

19. Uluslararası Tıp ve Sağlık Bilimleri Araştırmaları Kongresi’nde 12-13 Temmuz 2025 tarihinde çevrimiçi olarak sunulmuştur.

Hasta Onam Formu: Hastadan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Çıkar Çatışması Beyanı: Yazarlar bu makale ile ilgili herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Çalışma için herhangi bir kurumdan finansal destek alınmamıştır.

Declaration of Conflicting Interests: The authors declared No conflict of interest.

Financial Disclosure: No financial support was received from any institution for the study.

KAYNAKLAR

1. Rodriguez-Galindo C, Allen CE, et al. Langerhans cell histiocytosis. Blood. 2020;135(16):1319-1331
2. X Emile JF, Abba O, Fraïtag S, et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. Blood. 2016;127(22):2672-2681
3. Savaşan S. An enigmatic disease: childhood Langerhans cell histiocytosis in 2005. Int J Dermatol. 2006;45(3):182-188.

4. Ye D, Yuan T, Jiang M. Langerhans cell histiocytosis in an infant. Pediatr Pulmonol. 2025;60(1): e27352.
5. Minkov M. An update on the treatment of pediatric-onset Langerhans cell histiocytosis through pharmacotherapy. Expert Opin Pharmacother. 2018;19(3):233-242.
6. Coşkun Ç, Kutluk T, Yalçın B. et al. Pulmonary involvement in children with Langerhans cell histiocytosis. Turkish Journal of Pediatrics. 2024;66(3):323-331.
7. Jezierska M, Stefanowicz J, Romanowicz G, et al. Langerhans cell histiocytosis in children - A disease with many faces. Recent advances in pathogenesis, diagnostic examinations and treatment. Postepy Dermatol Alergol. 2018;35(1):6-17
8. Han D, Li F, Yahya WH, et al. Multisystem Langerhans Cell Histiocytosis in Younger Infants First Presenting in Skin: A Case Series. Journal of Personalized Medicine. 2022; 12(7):1024.
9. Piñana JL, Giménez E, Vázquez L, et al. Update On Cytomegalovirus Infection Management In Allogeneic Hematopoietic Stem Cell Transplant Recipients: A Consensus Document of the Spanish Group for Hematopoietic Transplantation and Cell Therapy (GETH-TC). Mediterr J Hematol Infect Dis. 2024;16(1):e2024065
10. Downes KJ, Sharova A, Boge CLK. et al. CMV infection and management among pediatric solid organ transplant recipients. Pediatr Transplant. 2022;26(3):e14220.