



OLGU BİLDİRİSİ

Langerhans Hücreli Histiositoz: Erişkin Başlangıçlı, Molluskum Kontagiyosum Benzeri Nadir Bir Olgu

Dr. Beyza Nur Devci*¹, Dr. Fatmanur Hacıncipoğlu¹, Doç. Dr. Selda Pelin Kartal¹,
Doç. Dr. Müzeyyen Gönül¹, Dr. Aysun Gökçe²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği

Yazışma Adresi: Dr. Beyza Nur Devci, Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği, Ankara.
E-posta: beyzanur.devci@saglik.gov.tr

Özet

Langerhans Hücreli Histiositoz: Erişkin Başlangıçlı, Molluskum Kontagiyosum Benzeri Nadir Bir Olgu

Langerhans hücreli histiositoz (LHH) langerhans hücrelerinin klonal bir hastalığı olup erişkinde nadir görülür. İskelet sistemi, deri, hipofiz bezi ve akciğerler en sık tutulan organlardır. Deri lezyonları farklı klinik görünümde karşımıza çıkabilir. Molluskum Kontagiyosum benzeri görünüm çok nadirdir. Biz, molluskum benzeri lezyonlarla LHH tanısı konulan erişkin olguyu sunuyor, klinik özellikler ve ayırıcı açısından literatürü gözden geçiriyoruz.

Anahtar Kelimeler: Langerhans hücreli histiositoz, molluskum kontagiyosum benzeri, erişkin başlangıçlı

Devci BN, Hacıncipoğlu F, Kartal SP, Gönül M, Gökçe A..Langerhans Hücreli Histiositoz: Erişkin Başlangıçlı, Molluskum Kontagiyosum Benzeri Nadir Bir Olgu. Dermatoz 2019; 10 (2): dermatoz19102o1

Abstract

Langerhans Cell Histiocytosis: Adult Onset, Molluscum Contagiosum Like a Rare Case

Langerhans cell histiocytosis (LCH) is a clonal disease of langerhans cells rarely seen in adults. Skeletal system, skin, pituitary gland and lungs are most frequently involved organs. Skin involvement can vary different clinical manifestations. Molluscum-like presentation is rare. We report on a 63-year-old patient with a molluscum-like LCH because of its rarity and review the literature for differential diagnosis and clinical features.

Keywords: Langerhans cell histiocytosis, molluscum contagiosum-like, adult onset

Giriş

Langerhans hücreli histiositozlar Langerhans hücrelerinin klonal proliferatif bir hastalığı olup erişkinde nadir görülür (1). Deri lezyonları çok farklı şekillerde karşımıza çıkabilmektedir. Molluskum Kontagiyosum benzeri lezyonlar nadir karşılaşılan bir görünüm olup literatürde bebek ve çocuk hastalarda bildirilen olgular bulunmaktadır (2). Burada erişkin hastada molluskum kontagiyosum benzeri lezyonlarla seyreden Langerhans hücreli histiositoz olgusu sunuldu.

Olgu

63 yaşında kadın hasta polikliniğimize saçlı deri, meme altı ve bel bölgesinde üç aydır var olan deriden kabarık, kaşıntısız lezyonlarla başvurdu. Dermatolojik muayenesinde saçlı deri, gövde ve lomber bölgede sarı-pembe renkli üzeri

yer yer skuamlı çok sayıda umblike papülleri mevcuttu (Resim 1,2). Eşlik eden sistemik hastalığı ve semptomu olmayan hastadan tanı amaçlı deri biopsisi alındı. Histopatolojik incelemede papiller ve retiküler dermisi dolduran yoğun hücre infiltrasyonu (Resim 3) ve büyük büyütmede de bu hücrelerin böbrek şeklinde nükleuslu hücreler (Resim 4) olduğu görüldü. İmmünohistokimyasal incelemede hücrelerin CD1a ve Langerin ile pozitif boyandığı görüldü (Resim 5) ve hastaya bu bulgularla langerhans hücreli histiositoz tanısı konuldu. Kemik ağrısı, kilo kaybı, poliüri gibi sistemik semptomları olmayan hastaya sistemik tutulum araştırması için rutin biyokimya, tam kan sayımı, tiroid fonksiyon testleri, tam idrar tetkiki, kraniyal manyetik rezonans (MR) görüntüleme ve 18 Flurodeoksiglukoz Pozitron Emisyon Tomografi (18 FDG-PET) tetkikleri istendi. Herhangi bir sistemik tutulum saptanmadığından deriye sınırlı hastalık olarak kabul edildi ve günde bir kere topikal mometazon furoat tedavisi başlandı. Hastanın üç

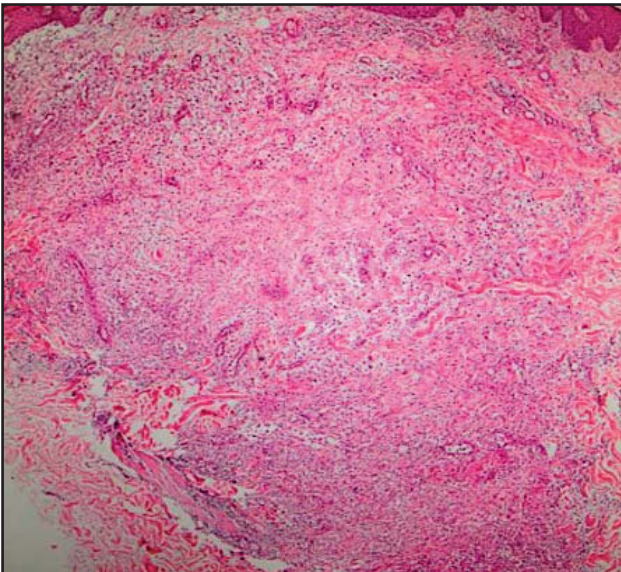


Resim 1. Lomber bölgede iki adet umblike papül

ay sonra takibinde lezyonlarında belirgin düzelme gözlemlendi. Üç aylık aralarla takibe alındı.

Tartışma

İLangerhans hücreli histiositoz langerhans hücrelerinin klonal proliferatif bir hastalığıdır. Erişkinde nadir görülen bir hastalık olup insidansı milyonda 1-2'dir (1). Langerhans hücreli histiositozlar sınırlı organ tutulumu veya multisitemik tutulum şeklinde karşımıza çıkabilmektedir (3). Erişkinde en sık tutulan organlar iskelet sistemi, deri ve hipofiz bezidir (3). İzole pulmoner LHH erişkinde en sık görülen

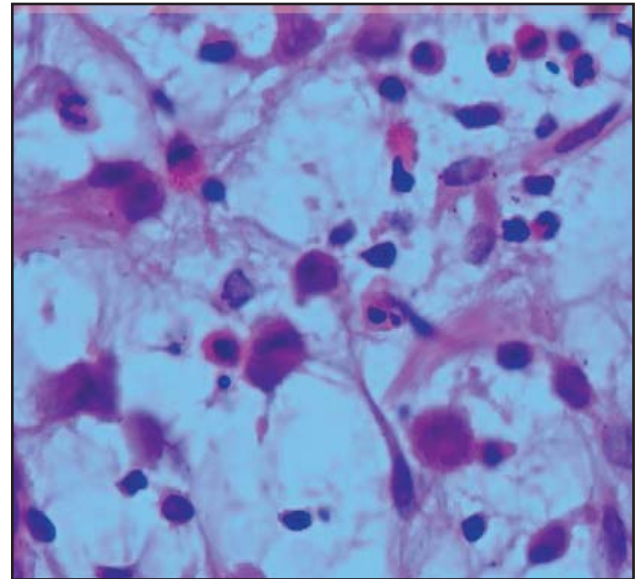


Resim 3. Dermisi dolduran hücre infiltrasyonu. H.E. 10 'luk büyütme

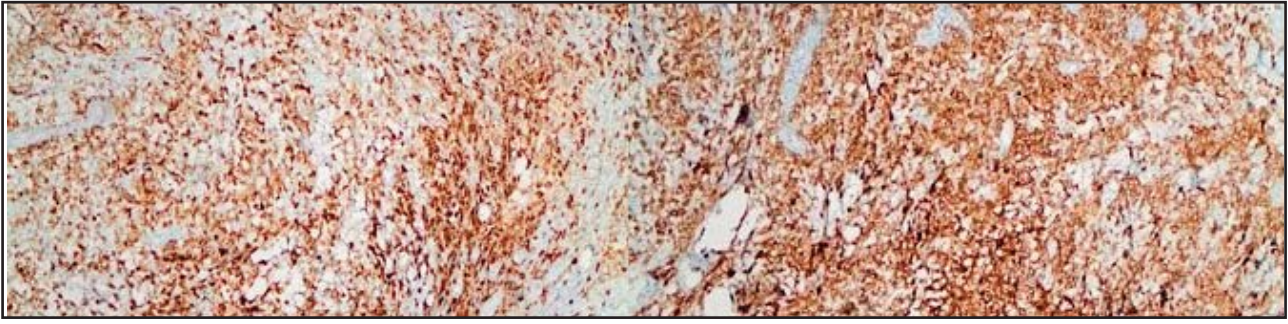


Resim 2. Dermoskopik görünüm

spesifik tutulum şeklidir (1). Erişkinde deriye sınırlı hastalık diğer tutulumlardan daha nadir olup vaka bildirileri şeklindedir (4,5). Deriye sınırlı hastalık zaman içinde kendiliğinden veya tedaviyle gerileyebilir, tedaviye dirençli olabilir ve multisitemik hastalığa dönüşebilir (6). Deri lezyonları birçok dermatozu taklit edebilir. Skuamlı papüller; veziküller, nodüller, ülserler, tümöral lezyonlar ve purpura şeklinde karşımıza çıkabilir (6). Saçlı deri lezyonları skuamlı papüller şeklinde seboreik dermatitle, intertriginöz bölge tutulumu psoriasis, egzema, intertrigo ve kandidal enfeksiyonla karışabilir (3). Molluskum



Resim 4. Böbrek şeklinde nükleuslu langerhans hücreleri. H.E. 4000'lik büyütme



Resim 5. Cd1a ve Langerin ile pozitif boyanma. 100'lük büyütme

Kontagiyosum benzeri deri tutulumu istisnai bir tutulum şeklidir ve literatürde bildirilen olguların tamamı bebek ve çocuk hastalardır (2). Erişkinde molluskum kontagiyosum benzeri LHH olgusu literatürde bildirilmemiştir. LHH tanısı genellikle histopatolojik ve immünhistokimyasal incelemeyle konulur. Histopatolojide epidermis ve papiller dermiste böbrek ya da kahve çekirdeği şeklinde nükleuslu langerhans hücre infiltrasyonu ve immün histokimyasal incelemede CD1a, S100 ve Langerin (CD 207) ile pozitif boyanma görülmektedir. Elektron mikroskopik incelemede hücre içinde tipik Birbeck granülleri görülebilir. Tanı konulduktan sonra kemik tutulumu için kemik ağrısı, akciğer tutulumu için öksürük ve dispne, hipofiz bezi tutulumu için polidipsi ve genel bir belirteç olarak kilo kaybı sorulanmalı, lenf nodu muayenesi yapılmalıdır (3). Tam kan sayımı, rutin biyokimya, tiroid fonksiyon testleri, tam idrar tetkiki, koagülasyon testleri istenmeli; kemik ve akciğer tutulumu için direkt grafi ve gerekirse bilgisayarlı tomografi çekilmelidir. Kraniyal tutulum açısından MR görüntüleme yapılmalıdır. Son yıllarda 18 FDG- PET sistemik tarama ve tedavi takibinde önemli bir görüntüleme yöntemi haline gelmiştir (7). Tedavi seçenekleri sistemik tutulumun olup olmadığına göre değişmektedir. Deriye sınırlı tutulum varlığında literatürde topikal (4), sistemik kortikosteroidler, topikal nitrojen mustard, topikal imikimod (8), darbant uvb (9), puva (10), interferon alfa (6), metotreksat (11) gibi tedavilerin kullanımı bildirilmiş olup multisistem tutulum varlığında sistemik kemoterapötik kullanımı gereklidir. Bizim olgumuzda da sistemik tutulum saptanmadığından topikal steroid tedavisiyle lezyonları gerilediği için diğer tedavi alternatiflerini uygulamadık. Biz bu olgu ile birçok hastalığı taklit edebilen ve erişkinde akla getirmesi zor bir hastalık olan LHH'un standart te-

davilere dirençli olgularda ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

Kaynaklar

1. Kobayashi M, Tojo A. Langerhans cell histiocytosis in adults: Advances in pathophysiology and treatment. *Cancer Sci* 2018 ;109: 3707-3713.
2. Fernández Armenteros JM, Arco Huguet N, Sanmartín Novell V. et al. Langerhans cell histiocytosis mimicking molluscum contagiosum: A case series. *Pediatr Blood Cancer* 2018; 65: e27047.
3. Michael G, Maurizio A, Diego C. et al. Management of adult patients with langerhans cell histiocytosis: recommendations from an expert panel on behalf of euro-histio-net. *Orphanet J Rare Dis* 2013; 8:72.
4. Vikas P, John C. H, Kenneth R. W. Adult-type langerhans cell histiocytosis: minimal treatment for maximal results. *Cutis* 2014; 94: E17-E19.
5. Singh A, Prieto VG, Czelusta A. et al. Adult langerhans cell histiocytosis limited to the skin. *Dermatology* 2003; 207: 157-161.
6. Chang SE, Koh GJ, Choi JH. et al. Widespread skin-limited adult langerhans cell histiocytosis: long-term follow-up with good response to interferon alpha. *Clin Exp Dermatol* 2002 ;27(2):135-137.
7. Albano D, Bosio G, Giubbini R. et al. Role of 18f-fdg pet/ct in patients affected by langerhans cell histiocytosis. *Jpn J Radiol* 2017 ; 35: 574-583.
8. Dodd E, Hook K .Topical imiquimod for the treatment of childhood cutaneous langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Dermatol*. 2016; 33: e184-e185.
9. Imafuku S, Shibata S, Tashiro A. et al: Cutaneous langerhans cell histiocytosis in an elderly man successfully treated with narrowband ultraviolet b. *Br J Dermatol* 2007; 157: 1277-1279.

- 10.Sakai H, Ibe M, Takahashi H. et al. Satisfactory remission achieved by puva therapy in langerhans cell histiocytosis in an elderly patient. J Dermatol 1996; 2: 42–46.
- 11.Steen AE, Steen KH, Bauer R. et al. Successful treatment of cutaneous langerhans cell histiocytosis with low-dose methotrexate. Br J Dermatol 2001 ;145: 137-40.