

Pulmoner Langerhans Hücreli Histiyoitoz

Pulmonary Langerhans Cell Histiocytosis

Burçin Çelik¹, Kamil Furtun², Salih Bilgin²

¹Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Sivas, Türkiye

²Samsun Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Hastanesi, Samsun, Türkiye

ÖZET

Pulmoner Langerhans hücreli histiyoitoz, akciğerlerin Langerhans olarak bilinen hücrelerle infiltrasyonu ile karakterize nadir bir interstisyel akciğer hastalığıdır. Özellikle genç ve sigara içenlerde görülür. Hastalıkta yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi görünümü genellikle tipiktir. Açık akciğer biyopsisi kesin tanıyı koymakta en önemli yöntemdir. Burada açık akciğer biyopsisi ile tanı konulan iki Langerhans hücreli histiyoitozlu olguyu sunmaya çalıştık.

(*Tur Toraks Der 2010; 11: 84-6*)

Anahtar sözcükler: Langerhans hücreli histiyoitoz, pnömotoraks, açık akciğer biyopsisi

Geliş Tarihi: 23. 09. 2007

Kabul Tarihi: 11.01.2008

ABSTRACT

Pulmonary Langerhans cell histiocytosis is an uncommon interstitial lung disease that results from the accumulation of cells known as Langerhans cells in the lung. It primarily affects young smokers. High resolution chest computed tomography findings are typical for the disease. Open lung biopsy is an effective method in the diagnosis of the disease. In the present report we describe two patients with pulmonary Langerhans cell histiocytosis diagnosed by open lung biopsy.

(*Tur Toraks Der 2009; 11: 84-6*)

Key words: Langerhans cell histiocytosis, pneumothorax, open lung biopsy

Received: 23. 09. 2007

Accepted: 11.01.2008

GİRİŞ

Pulmoner Langerhans hücreli histiyoitoz (LHH), patolojik incelemede akciğerlerin Langerhans hücre infiltrasyonu ile karakterize nadir görülen bir interstisyel akciğer hastalığıdır. İnsidansı tam olarak bilinmemekle birlikte erkeklerdeki oranı 0.27/100000, kadınlardaki oranı 0.07/100000 olarak bildirilmiştir ve en sık 2.-3. dekatta görülür [1]. Hastaların %85'inde hastalık akciğerlerde sınırlıdır ve hemen tamamen sigara içenlerde görülür. Akciğer parankimindeki dekstrüksiyon nedeniyle spontan pnömotoraks gelişebilir ve bu hastalığın ilk belirtisi olabilir [2].

Birinde nüks spontan pnömotoraks gelişen, diğerinde öksürük ve nefes darlığı şikayeti olan ve histopatolojik olarak tanı konulan iki pulmoner Langerhans hücreli histiyoitoz olgusunu sunmayı amaçladık.

OLGU 1

Yirmiki yaşındaki bayan hasta 2 yıldır süren öksürük ve nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde bir kez sağ taraftan pnömotoraks nedeniyle gözlem ve oksijen tedavisi aldığı öğrenildi. Soy geçmişi her hangi bir

özellik saptanmadı. Altı yıldır 1 paket/gün sigara içtiği öğrenildi. Direkt akciğer grafisinde her iki akciğerde yaygın kistik lezyonlar tespit edildi ve solunum fonksiyon testinde orta derecede restriksiyon mevcuttu. Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT) incelenmesinde, her iki akciğerde üst ve orta zonlarda daha yoğun olmak üzere ince duvarlı yaygın kistik lezyonlar izlendi (Şekil 1).

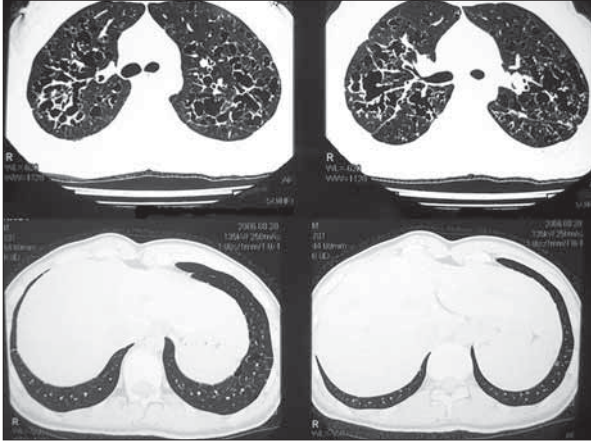
Hospitalize edilerek medikal tedavi uygulanan hasta da sağ spontan pnömotoraks gelişti ve nüks olduğu için torakotomi kararı alındı. Sağ lateral torakotomi uygulandı ve eksplorasyonda özellikle üst ve orta lobda yaygın subplevral blepler ve parankimal büller izlendi (Şekil 2). Büllere ve bleplere rezeksiyon ve ligasyon uygulandı, parankimal biyopsiyi takiben parsiyel paryetal plörektomi ile işleme son verildi.

Histopatolojik sonuç Langerhans hücreli histiyoitoz ile uyumlu geldi. Histopatolojik incelemede akciğer parankimi içerisinde sınırları belirsiz Langerhans hücrelerinden oluşan homojen infiltrasyon izlendi (Şekil 3). İmmunohistokimyasal incelemede S-100 ve CD 1A pozitif idi.

Sunulduğu Kongre: 4. Türk Göğüs Cerrahisi Kongresi, 17-20 Mayıs 2007, Antalya, Türkiye

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Burçin Çelik, 19 Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Samsun, Türkiye
Tel: +90 362 312 19 19 E-posta: cburcin@hotmail.com

doi:10.5152/ttd.2010.08



Şekil 1. Olgu 1'e ait YÇBT kesitlerinde her iki akciğerde üst ve orta zonda düzgün, ince duvarlı çok sayıda kistik lezyon izlenmekte olup, kostafrenik bölge tutulmamıştır



Şekil 2. Peroperatif görüntüde sağ akciğerde yaygın subpleval blepler izlenmekte

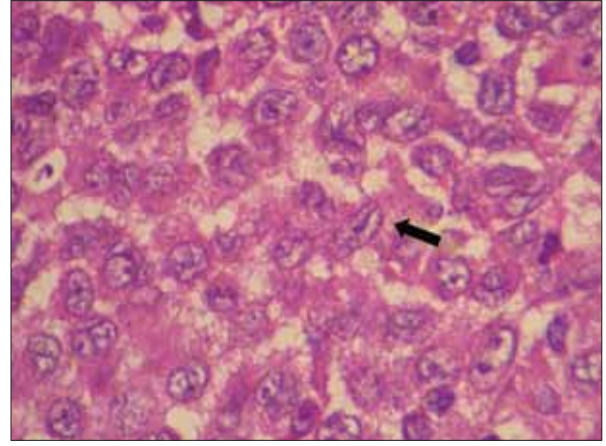
OLGU 2

Yirmibir yaşındaki bayan hasta öksürük ve nefes darlığı şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde ve soy geçmişi-nde herhangi bir özellik yoktu. Beş yıldır 1 paket/gün sigara içtiği öğrenildi. Direkt akciğer grafisinde bilateral retikülonodüler görünüm saptandı. Toraks BT incelemesinde, her iki akciğerde üst ve orta zonlarda retikülonodüler ve kistik lezyonlar tespit edildi (Şekil 4). Solunum fonksiyon testinde herhangi bir özellik yoktu.

Bronkoskopik biyopsi ile tanıya ulaşılamaması üzerine açık akciğer biyopsisi kararı alındı. Sol torakotomi uygulanan hastada akciğer parankiminde yaygın kistik lezyonlar izlendi, parankimal biyopsi alındı ve daha sonra gelişebilecek bir pnömotoraksı engellemek amacıyla plevral abrazyon uygulandı. Histopatolojik sonuç Langerhans hücreli histiyoizoz ile uyumlu geldi ve yapılan immünohistokimyasal çalışmada S-100 pozitif tespit edildi (Şekil 5).

TARTIŞMA

Pulmoner Langerhans hücreli histiyoizoz nadir bir interstisyel akciğer hastalığı olup organların monoklonal proliferasyonu ve Langerhans hücreleri ile infiltrasyonu söz konusudur. Tutulan organlar; akciğerler, kemik, deri, hipofiz bezi, karaciğer, lenf nodları ve tiroiddir. Hastalık genelde akciğerlerde sınırlıdır [3]. LHH, histiyoizozis-X'in



Şekil 3. Tipik Langerhans hücresi (olgu 1). (HE x 1000)

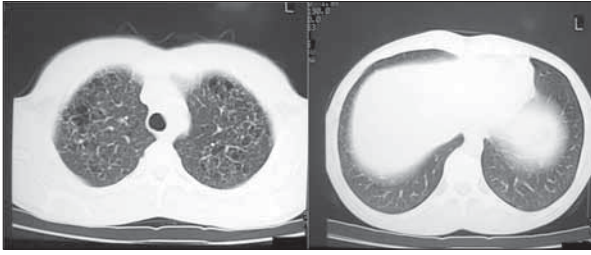
bir formudur ve primer pulmoner histiyoizoz X, pulmoner eozinofilik granüloma veya pulmoner Langerhans hücreli granülamatoz olarak da adlandırılır [4,5]. Hastalığın kesin oluşumu bilinmemekle birlikte sigaranın en önemli etken olduğu bildirilmektedir [1-4]. Literatürde erkek cinsiyette daha sık görüldüğü belirtilmesine rağmen her iki olgumuz da kadındı ve hastalık akciğerlerde sınırlıydı, her iki olgu da aktif sigara içicisiydi.

Hastaların %25'i asemptomatiktir ve rastlantısal olarak çekilen akciğer grafisindeki anormallikten şüphelenilir. En sık rastlanan semptomlar ise öksürük ve eforla ortaya çıkan nefes darlığıdır. BT görüntüleri tipiktir, diffüz bilateral simetrik ve daha çok üst zonları tutan başlangıçta nodüler daha sonra retikülonodüler ve kistik lezyonlar mevcuttur, kostafrenik bölgedeki parankim korunmuştur [4,6]. Birinci olgumuzda YÇBT kesitlerinde yaygın kistik lezyonlar tespit edildi ve hasta hospitalize edildiğinde spontan pnömotoraks gelişti. İkinci olgumuzda ise semptomlar öksürük ve nefes darlığı idi ve radyolojik bulgular daha çok retikülonodüler lezyonlar şeklindeydi.

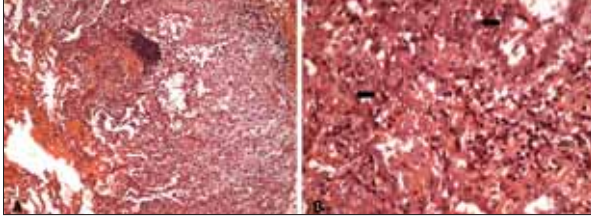
Hastalık seyrinde %4-17 oranında pnömotoraks, %11-79 oranında nüks pnömotoraks görülür, hasta kliniğe ilk pnömotoraks ile başvurabilir. Mendez ve ark. serilerindeki pnömotoraks oranını %16 olarak tespit etmişler ve bu olguların pnömotoraks olmayan gruba göre daha genç olduğunu, nüks oranının da %63 olduğunu bildirmişlerdir [4]. Watanabe ve ark. pnömotoraks oranını %25 olarak tespit etmişler ve pnömotoraks gelişiminin klinik seyri etkileyen en önemli faktör olduğunu bildirmişlerdir [1].

Pulmoner LHH'da radyolojik bulgular hastalığı kuvvetle düşündürmekle beraber kesin tanı doku biyopsisi ile konulmaktadır. Tanı için, akciğer parankimindeki lezyonu oluşturan başlıca hücreler olan "Langerhans" hücrelerinin immünohistokimyasal olarak S-100 proteini ile gösterilmesi gerekmektedir. Tanı histopatolojik olarak CD1A antijeni ile pozitif boyanma ile ve intrasitoplazmik Birbeck granüllerinin gösterilmesiyle desteklenmektedir [3,5].

Ayrıcı tanıda en sık lenfanjiyoleiomyomatozis ile karışmaktadır, bu hastalık çocuk doğurma yaşındaki bayanlarda siktir ve YÇBT'de çok sayıda ince duvarlı 1 cm çapındaki kistler akciğer parankimine yaygın olarak dağılmıştır [6]. Ayrıca LHH'de görülen nodüllerin olmaması ve



Şekil 4. Olgu 2'ye ait BT kesitlerinde üst zonlarda retikülonodüler ve kistik lezyonlar mevcut, kostafrenik bölgeler korunmuş



Şekil 5. A. Akciğer parankimi içerisinde oval-yuvarlak nükleuslu, eozinofilik infiltrat ve odaksal yoğunlaşan mononükleer tipte iltihabi hücreler (HE x 40) (olgu 2). **B.** Tipik Langerhans hücreleri (HE x 400)

kostafrenik açıdaki parankimin de tutulması ayırıcı tanıda önemlidir.

Hastalık spontan veya sigarayı bırakmakla remisyona girebilir. Akciğer parankim infiltrasyonunda ilerleme ve fibrozis sonucu progresif solunum yetmezliği gelişebilir. Mortalite oranı %5 civarındadır. Tedavide steroid ve sitotoksik ajanlar kullanılmaktadır. Lezyonların yaygınlığı, kistik yapılaşma, tekrarlayan pnömotoraks ve diffüzyon testlerinin düşüklüğü steroid tedavisine başlama endikasyonlarıdır [1]. Her iki olguda sigara bıraktırıldı ve pnömotoraks gelişen olgumuzda medikal tedavi uygulandı.

Birinci olgu postoperatif 13. ayda olup hafif nefes darlığı ile ilaçsız takip edilmektedir. İkinci olgu ise postoperatif 12. ayda olup sigarayı bıraktıktan sonra nefes darlığı düzelmiş şekilde takip edilmektedir.

Genç, sigara içen ve spontan pnömotoraks gelişen ve tipik radyolojik görüntüleri olan hastalarda pulmoner Langerhans hücreli histiyoitoz akla gelmelidir. Hastalığın seyrinde önemli risk faktörü olan sigara mutlaka bırakılmalıdır. Bu hastalarda tanı amacıyla veya nüks spontan pnömotoraks tedavisi için cerrahi gerekebilir. Cerrahi tedavide nüksü önlemek amacıyla plevral işleme ihtiyaç duyulabilir, ancak genç hastalarda ileri dönemde transplantasyon gerekebileceğinden bu işlem mümkün olduğunca sınırlı tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Watanabe R, Tatsumi K, Hashimoto S, et al. Clinico-epidemiological features of pulmonary histiocytosis X. Intern Med 2001;40:998-1003.
2. Vassallo R, Ryu JH, Colby TV, et al. Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis. N Eng J Med 2000;29:1969-78.
3. Badra FA, Karamouzis MV, Zolota V, et al. A case of multiorgan Langerhans' cell histiocytosis presented with pneumothorax. Eur J Intern Med 2004;15:467-9.
4. Mendez JL, Nadrous HF, Vassallo R, et al. Pneumothorax in pulmonary Langerhans cell histiocytosis. Chest 2004;125:1028-32.
5. Travis WD, Borok Z, Roum JH, et al. Pulmonary Langerhans cell granulomatosis (histiocytosis X). A clinicopathologic study of 48 cases. Am J Surg Pathol 1993;17:971-86.
6. Kalaç N, Hasanoğlu C, Yılmaz AL, et al. Pulmoner Langerhans hücreli histiyoitoz (Olgu sunumu). Solunum Hastalıkları 2003;14:146-9.