

Soliter Konjenital Kendiliğinden İyileşen Retikülohistiyositozis

SOLITARY CONGENITAL SELF-HEALING RETICULOHISTIOCYTOSIS

Dr. Sibel ERSOY EVANS,^a Dr. Sedef ŞAHİN,^a Dr. Özay ÖZKAYA^a

^aDermatoloji AD, ^bPatoloji AD, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, ANKARA

Özet

Konjenital kendiliğinden iyileşen retikülohistiyositozis (KKİH), sıklıkla yenidoğan döneminde görülen nadir bir hastalıktır. Langerhans hücreli histiyositozis'in (LHH) konjenital varyantı olan KKİH sadece deriye sınırlı kalarak sistemik tutulum yapmadan kendiliğinden 1-3 ayda iyileşir. Bu makalede KKİH tanısı alan bir olgu sunulmaktadır. Bu 15 günlük erkek bebekte gözlenen soliter hemorajik kurutlu papüler lezyon doğumda saptanmış, tanı histopatoloji ile konulmuş ve lezyonun 1.5 ay içinde tedavimsiz kaybolduğu izlenmiştir. KKİH, kendiliğinden gerileyen ve soliter yerleşim gösterdiğinde kolay atlanabilen bir hastalıktır. Ancak ileri dönemlerde sistemik tutulum gelişen veya relaps gözlenen vakalar bildirildiği için, bu hastalığın ayırıcı tanılarımız arasında yer almasının uygun olacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Histiyositozis, langerhans hücreli histiyositozis, konjenital

Abstract

Congenital self-healing reticulohistiocytosis (CSHR) is a rare disorder commonly encountered during neonatal period. CSHR is a congenital variant of Langerhans cell histiocytosis which is limited to skin and heals spontaneously within 1-3 months. In this article a case diagnosed with CSHR has been presented. In this 15 day-old boy solitary hemorrhagic papular lesion was detected at birth, given the diagnosis by histopathology and the lesion disappeared within 1,5 months. CSHR, is a disorder that regresses spontaneously and could be easily missed when solitary. However, as there are some reports about developing systemic involvement and relapses at some point, this diagnosis should be in our differentials.

Key Words: Histiocytosis; Histiocytosis, Langerhans-Cell; congenital

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2006, 16:194-196

Konjenital kendiliğinden iyileşen retikülohistiyositozis (KKİRİH), ilk kez 1973 yılında Hashimoto ve Pritzker tarafından tanımlanmış,¹ Langerhans hücreli histiyositozis'in (LHH) konjenital bir varyantı olup doğumda veya neonatal dönemde saptanan nadir bir hastalıktır.² LHH ve KKİRİH'i oluşturan geniş eozinofilik sitoplazmalı ve böbrek benzeri nükleuslu pleomorfik histiyositlerin (Langerhans hücreleri) immünhistokimyasal olarak S100 ve CD1a ile boyanmaları tanısaldır. Elektron mikroskopik incelemede bu histiyositlerde *Birbeck* granülleri veya lamine cisimcikler gözlenir ve bu her

iki yapının aynı hücrede birlikte görülmesi KKİRİH için oldukça tipiktir.³

Tipik olarak sistemik tutulum yapmayan KKİRİH, sadece deri tutulumu ile seyreder ve birkaç ay içinde kendiliğinden iyileşir.⁴ Klinik olarak genellikle yaygın, eritemli, bazen nekrotik papül, vezikül ve nodüller şeklinde görülürler. Ancak nadir olarak soliter tutulum gözlenen olgular da bildirilmiştir.⁵⁻⁷ Bu yazıda soliter tutulum gösteren bir olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Onbeş günlük erkek yenidoğan bebek, sol el işaret parmağındaki yara nedeniyle kliniğimiz tarafından değerlendirildi. Öyküsünden, bu yaranın doğduğunda zemini kırmızı bir kabarıklık olarak başladığı ve daha sonra üzerinin kabuklandığı öğrenildi. Yirmi yedi yaşındaki anneden, sezaryen ile 38 haftalık doğan bebeğin başka herhangi bir problemi bulun-

Geliş Tarihi/Received: 23.01.2006 Kabul Tarihi/Accepted: 26.04.2006

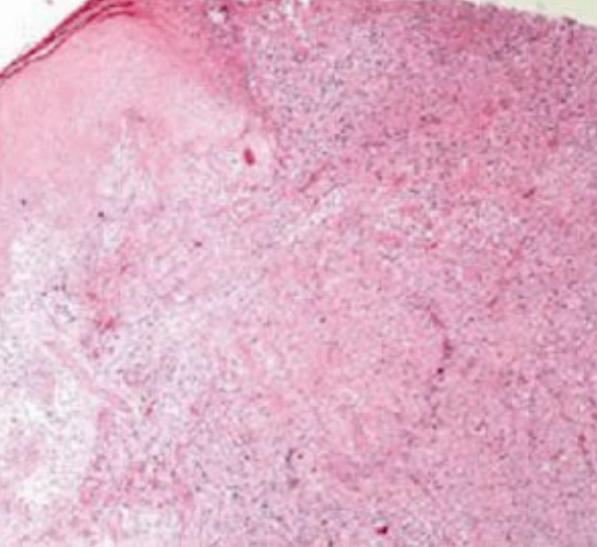
Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Sibel ERSOY EVANS
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD, ANKARA
sevans@hacettepe.edu.tr

Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri

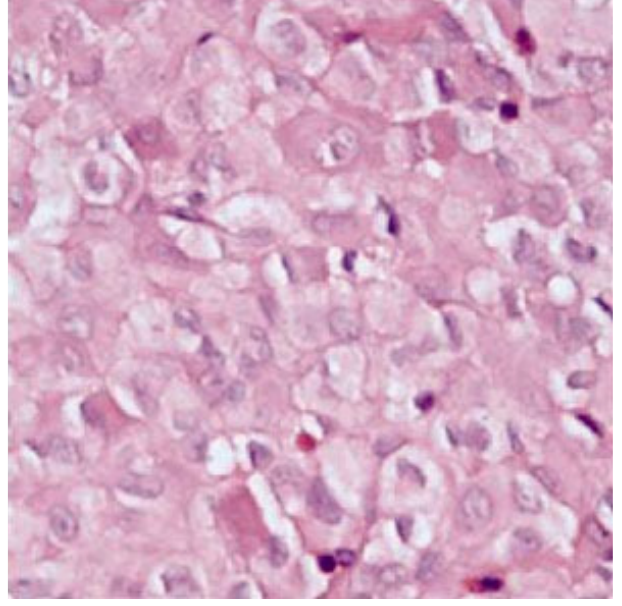
mamaktaydı. Annenin prenatal öyküsünde ilaç kullanımı ve enfeksiyon öyküsü saptanmadı. Ailede benzer problemi olan yoktu. Hastanın dermatolojik incelemesinde, sol el işaret parmağının metakarpofalenjiyal eklem medialinde, hemorajik kurutlu papül saptandı (Resim 1). Lezyondan alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde üst dermiste histiyosit, eozinofil ve lenfositlerden oluşan yoğun bir infiltrasyon gözlemlendi. İmmünohistokimyasal incelemesinde histiyositlerin, hücre zarının CD1a ile pozitif boyandığı görüldü (Resim 2). Bu bulgularla KKİRH tanısı konulan hastanın lezyonları 1.5 ay içinde kendiliğinden geriledi. Yapılan sistemik tara-



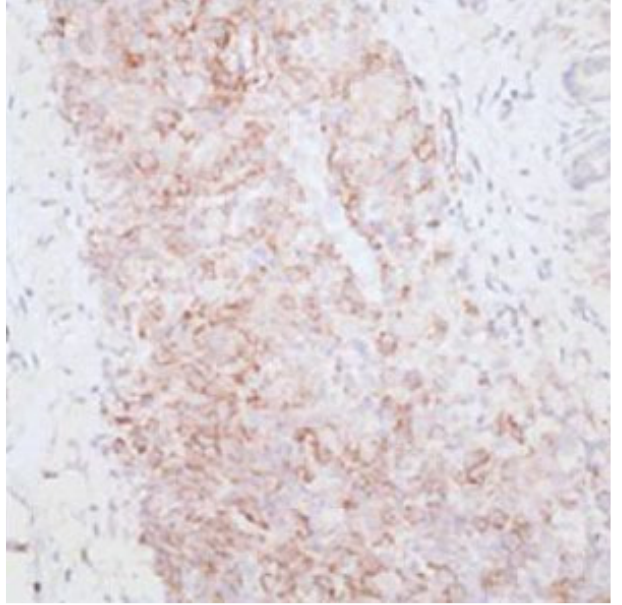
Resim 1. Sol el işaret parmağı dorsumunda hemorajik kurutlu lezyon.



Resim 2 a. Lezyonun histopatolojisinde hemorajik kurut ve üst dermiste histiyosit, eozinofil ve lenfositlerden oluşan yoğun bir infiltrasyon gözlemlendi (10X).



Resim 2 b. Geniş eozinofilik sitoplazmalı ve böbrek benzeri nükleuslu pleomorfik histiyositler (Langerhans hücreleri) ve eozinofillerin yakından görünümü (40X).



Resim 2 c. İmmünohistokimyasal incelemede histiyositlerin, hücre zarının CD1a ile pozitif boyandığı görüldü.

masında herhangi bir tutulum saptanmayan hasta halen tarafımızdan takip edilmektedir.

Tartışma

KKİRH'un karakteristik özellikleri; lezyonların konjenital olması, kendiliğinden gerilemesi, sis-

temik semptomun bulunmaması ve histopatolojide tipik Langerhans hücrelerinin saptanmasıdır. Çok nadir olarak görülen bu hastalık sıklıkla biyopsi alınmazsa atlanabilir. Çoğu zaman çok sayıda yaygın lezyonlar şeklinde görülen KKİRH, nadir olarak soliter olarak da görülebilir.⁵⁻⁷ Kırmızı, mor-kahve renkli ağrısız, kimi zaman kurutlu vezikül, papül ve nodüller şeklindeki lezyonlar, skalp, yüz, avuç içi ve ayak tabanı dahil vücudun her yerinde yerleşebilir. Lezyonlar genellikle skar veya pigmentasyon bırakarak, 1-3 ayda kendiliğinden geriler. Bizim olgumuzda da lezyon soliter ve hemorajik kurutlu lezyonlar şeklinde gözlenmiş ve skar bırakarak kendiliğinden iyileşmiştir.

LHH genellikle çocukluk çağında görülen sporadik bir hastalıktır. Etyolojisinde viral enfeksiyonlar ve genetik faktörler suçlansa da son zamanlarda yapılan çalışmalarda elde edilen veriler genetik faktörlerin patogenezdaki rolünü güçlendirmekte ve muhtemel bir LHH geni olduğu konusunu gündeme getirmektedir.⁸⁻¹⁰ Monozigotik ikiz iki olguda bu lezyonların bildirilmesi, LHH'un bir tipi olan KKİRH'in etyolojisinde de genetik faktörlerin rolü olabileceğine dikkati çekmektedir.⁷

KKİRH'un ayırıcı tanısında konjenital kandidiyazis, neonatal varisella, dissemine hemanjiyomatozis, HSV enfeksiyonu gibi yenidoğanın diğer vezikülopüstüler hastalıkları mutlaka akla gelmelidir. Bizim hastamızda soliter, hemorajik kurutlu görünümü nedeniyle ektima ve ülsere hemanjiyom da ayırıcı tanılar arasındaydı. Ancak bu nedenle alınan bakteriyel kültürlerde üreme saptanmaması üzerine biyopsi alınarak tanı konulabildi.

KKİRH diğer LHH tiplerinden farklı olarak, sadece deriye sınırlı kalan ve sistemik tutulum yapmayan bir hastalıktır. Ancak lezyonlar geriledikten sonra 4 yıl içinde relaps gözlenen olgular bildirilmiştir.¹¹ Larralde ve ark.nın 12 olguluk serisinde KKİRH tanısı konulan bir hastada lezyonlar 3 ay sonunda kendiliğinden gerilemiş ve herhangi bir sistemik tutulum saptanmamış olmasına rağmen, yaklaşık 5 ay sonra hastada tekrar yaygın lezyonlar ortaya çıkmıştır. Sistemik tutulumla bağlı trombositopeni, hepatosplenomegali ve anemi görülen hasta kısa sürede içinde LHH nedeniyle kaybedilmiştir.¹² Bu nedenle her ne kadar KKİRH

kendiliğinden gerileyip, sistemik tutulum yapmasa da bu tanıyı alan tüm hastaların kan tetkiklerinin yanısıra akciğer ve kemik grafileri, ve abdominal USG gibi bazal taramalarının yapılması ve olası risk açısından uzun süreli izlenmesi önerilmektedir.¹³

KKİRH, sanıldığı kadar nadir olmayabilir. Özellikle soliter yerleşim gösterdiğinde, tanıda en yardımcı yöntem olan ancak yenidoğan döneminde pek tercih edilmeyen biyopsi yapılmadığında gözden kaçırılmaktadır. Ancak olası sistemik tutulum riski nedeniyle KKİRH'nin ayırıcı tanılarımız arasında mutlaka yer alıp gerekli araştırmaların yapılması hastaların uzun dönem takipleri için önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Hashimoto K, Pritzker MS. Electron microscopic study of reticulohistiocytoma: an unusual case of congenital self-healing reticulohistiocytosis. *Arch Dermatol* 1973;107:263-70.
2. Writing Group of the Histiocyte Society. Histiocytosis syndromes in children. *Lancet* 1987;1:208-9.
3. Gianotti F, Caputto R. Histiocytic syndromes: a review. *J Am Acad Dermatol* 1985;13:383-404.
4. Jang KA, Ahn SJ, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Histiocytic disorders with spontaneous regression in infancy. *Pediatr Dermatol* 2000;17:364-8.
5. Berger TG, Lane AT, Headington JT, Hartmann K, Burrish G, Levin MW, et al. A solitary variant of congenital self-healing reticulohistiocytosis: Solitary Hashimoto Pritzker disease. *Pediatr Dermatol* 1986;3:230-6.
6. Masouye I, Chavaz P, Salomon D, Balderer J, Carraux P, Saurat JH. Solitary Langerhans cell histiocytoma: an unusual form of Hashimoto-Pritzker histiocytosis? *Pediatr Dermatol* 1990;7:299-304.
7. Ersoy Evans S, Gürsoy T, Yigit S, Akcoren Z, Sahin S. Solitary congenital self-healing reticulohistiocytosis in monozygotic twins. *Pediatric Dermatology*, baskıda.
8. Willman CL, Busque L, Griffith BB, et al. Langerhans' cell histiocytosis (histiocytosis X) a clonal proliferative disease. *NEJM* 1994;331:154-60.
9. Arico M, Nichols K, Whitlock JA, Arceci R, Haupt R, Mittler U, et al. Familial clustering of Langerhans' cell histiocytosis. *Br J Haematology* 1999;107:883-8.
10. Betts DR, Leibundgut KE, Feldges A, Pluss HJ, Niggli EK. Cytogenetic abnormalities in Langerhans' cell histiocytosis. *Br J Cancer* 1998;77:552-5.
11. Esterly N, Maure R, Gonzalez Crussi F. Histiocytosis X: a ten years experience at a children's hospital. *J Am Acad Dermatol* 1985;13:481-96.
12. Larralde M, Rositto A, Giardelli M, Gatti CF, Santos-Munoz A. Congenital self-healing Langerhans cell histiocytosis: The need for a longterm follow-up. *Int J Dermatol* 2003;42:244-8.
13. Longaker MA, Frieden IJ, LeBoit PE, Sherertz EF. Congenital "self-healing" Langerhans cell histiocytosis: the need for long-term follow-up. *J Am Acad Dermatol* 1994;31:910-6.