گزارش یک مورد بیماری سلول لانگرهانس

دکتر آتس سا پاک فطرت*، دکتر فرناز فلکی*#، دکتر زهرا دلاوریان، دکتر جهانشاه صالحی نژاد***، دکتر نوشین محتشم*****

* استادیار گروه بیماری های دهان دانشکده دندانپزشکی و مرکز تحقیقات دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی مشهد

** دانشیار گروه بیماری های دهان دانشکده دندانپزشکی و مرکز تحقیقات دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی مشهد

*** دانشیار گروه آسیب شناسی دهان، فک و صورت دانشکده دندانپزشکی و مرکز تحقیقات دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی مشهد

تاریخ ارائه مقاله : ۸۶/۱۲/۱۱ – تاریخ پذیرش : ۸۷/۵/۱۳

Langerhans Cell Disease - A Case Report

Atessa Pakfetrat*, Farnaz Falaki*#, Zahra Delavarian*, Jahanshah Salehinejad, Nooshin Mohtasham*****

** Assistant Professor, Dept of Oral Medicine, School of Dentistry and Dental Research Center of Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran.*

*** Associate Professor, Dept of Oral Medicine, School of Dentistry and Dental Research Center of Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran.*

**** Associate Professor, Dept of Oral & Maxillofacial Pathology, School of Dentistry and Dental Research Center of Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran.*

Received: 1 March 2008; Accepted: 3 August 2008

Introduction: Langerhans Cell Disease (LCD), formerly known as Histiocytosis X, is a rare disorder characterized by a proliferation of cells exhibiting phenotypic characteristics of langerhans cells. The etiology and pathogenesis of this disease is unknown. The disease is categorized according to the extent of involved organs. Oral manifestations may be the first and the only sign of the disease. A number of signs can be clinically observed such as periodontal involvement, oral ulcers, gingival bleeding, mobility and premature exfoliation of the teeth or gingival enlargement. In this paper, a case of langerhans cell disease with oral manifestations has been presented.

Results: A 6-year old boy was referred with a chief complaint of progressive luxation of posterior teeth. Intraoral examination revealed gingival enlargement with teeth loosening in posterior areas of the jaws. Our clinical diagnosis was Langerhans cell disease. In panoramic radiography, multiple well-defined radiolucencies were observed in both maxilla and mandible. Skull X-ray was normal. Histopathologic examination and S100 protein staining confirmed our diagnosis. The patient was referred to pediatric oncologist and underwent chemotherapy. In follow up examinations we noticed regression of gingival lesions. Chemotherapy was stopped after one year of treatment.

Conclusion: Since early diagnosis and treatment of this disease is important in the prognosis, dentists should be aware of oral manifestations and differential diagnosis of this disease. In patients in whom the only manifestation of LCD is oral involvement, early diagnosis and referring of the patient by dental practitioners for proper management is very important.

Key words: Histiocytosis X, langerhans cell disease (LCD), gingival enlargement, premature exfoliation of the teeth.

 # Corresponding Author: Falakif@mums.ac.ir

J Mash Dent Sch 2009; 32(4): 333-8.

چکیده

مقدمه: بیماری لانگرهانس که سابقاً هیستوسیتوزیس X نامیده می شد اختلال نادری است که با پرولیفراسیون سلول های شبیه لانگرهانس مشخص می گردد. علت و پاتوژنز این بیماری ناشناخته است. نمای این بیماری به وسعت درگیری ارگان ها بستگی دارد. تظاهرات دهانی ممکنست اولین و تنها علامت بیماری باشد که می تواند بصورت درگیری پریودونتال، زخم دهان، خونریزی لثه، لقی زودرس دندان ها و یا افزایش حجم لثه دیده شود. در این مقاله یک مورد بیمار مبتلا به بیماری لانگرهانس که با توجه به علائم دهانی تشخیص داده شده ارائه گردیده است.

یافته ها: بیمار پسری ٦ ساله بود که با شکایت از لقی پیش رونده دندان های خلفی با سیر سریع مراجعه نموده و در معاینه داخل دهانی افزایش حجم لثه در نواحی خلفی فکین و لقی دندان ها دیده می شد. تشخیص بالینی بیماری لانگرهانس بود. در رادیوگرافی پانورامیک ضایعات رادیولوسنت متعدد با حدود مشخص در فکین دیده شد. رادیوگرافی جمجمه طبیعی بود. یافته های هیستوپاتولوژیکی و رنگ آمیزی S100 تشخیص بالینی را تأیید نمود. بیمار با تشخیص بالینی-پاتولوژیک بیماری لانگرهانس (LCD) به متخصص انکولوژی اطفال ارجاع و تحت شیمی درمانی قرار گرفت. در کنترل های بعدی بهبود ضایعات لثه ای و ضایعات لوسنت فک مشاهده گردید و داروها نیز یکسال پس از شروع درمان قطع شد.

 # مولف مسؤول، آدرس : مشهد، فلکه پارک، دانشکده دندانپزشکی، گروه بیماریهای دهان تلفن: ۱۵- ۸۸۲۹۵۰۱-۰۵۱۱

E-mail: Falakif@mums.ac.ir

نتیجه گیری: از آنجایی که تشخیص زود هنگام این بیماری و درمان به موقع آن می تواند در پیش آگهی و بقای بیمار مؤثر باشد، لذا آگاهی دندانپزشکان از علائم دهانی این بیماری و افتراق آن از سایر ضایعات بسیار اهمیت دارد تا در مواردی نظیر بیمار ما که علائم دهانی اولین و تنها علامت بیماری می باشند، بیماران از نظر درمانی در جهت صحیح هدایت گردند.

واژه های کلیدی: هیستوسیتوز X، بیماری سلول لانگرهانس (LCD)، افزایش حجم لثه، لقی زود رس دندان ها.

مجله دانشکده دندانپزشکی مشهد / سال ۱۳۸۷ دوره ۳۲ / شماره ۴ : ۸-۳۳۳.

مقدمه

واژه هیستوسیتوزیس X برای طیفی از اختلالات بالینی-پاتولوژیک به کار می رود که مشخصه آن تکثیر سلول های لانگرهانس (شبه هیستوسیت) به همراه تعدادی ائوزینوفیل، لنفوسیت، پلاسماسل و سلول های ژانت چند هسته ای است. به این جهت به عقیده اکثر محققان بهتر است به این دسته اختلالات نام Langerhans cell disease (LCD) اطلاق شود.[۳-۱]

مطالعات اخیر با توجه به تکثیر منوکلونال سلولی نظریه نئوپلاسم بودن بیماری را تقویت می کند.[۲]

بیماری لانگرهانس در بچه ها و نوجوانان شایع است.[۳] شایعترین تظاهر بیماری درگیری استخوان به صورت منفرد یا متعدد است. استخوان های دنده ها، ستون مهره ها و فک پائین مکان های شایع درگیری هستند.[۵و٤و۲و۱]

با توجه به نمای بالینی و پاتولوژیک، بیماری را به سه گروه تقسیم می کنند:

۱- ائوزینوفیلیک گرانولومای استخوانی که بصورت ضایعه منفرد در یک (Monostotic) یا چند استخوان (Polyostotic) بدون درگیری احشایی بروز می کند.

۲- هیستوسیتوزیس منتشر مزمن یا بیماری Hand-Schuller-Christian که در آن استخوان، پوست و احشا درگیر هستند. این بیماران بخصوص علائم بالینی ویژه سه گانه شامل ضایعات لیتیک استخوانی، اگزوفتالمی و دیابت بی مزه را بروز می دهند.

۳- هیستوسیتوزیس منتشر حاد یا بیماری Letterer-siwe که اکثراً در نوزادان به صورت درگیری پوست، احشا و مغز استخوان اتفاق می افتد. این بیماری بسرعت پیشرونده و اغلب کشنده است.[٦و۲و۱]

تغییرات دهانی ممکن است در انواع این اختلال، اولین تظاهر باشد.[۷و۱] لثه ها اغلب هیپرپلاستیک و آماسی است و لقی دندانی در ناحیه درگیری استخوان آلوئولی، یافته شایع است.

درگیری استخوان های فک در ۱۰ تا ۲۰ درصد موارد بیماری گزارش شده است که معمولاً با درد و حساسیت و تورم همراه است.[٦و۲و۱] درگیری اغلب در نواحی خلفی و در قسمت استخوان آلوئول بصورت قاشقی (Scooped-out) می‌باشد که از این نظر با لوسمی که در آن ضایعات بیشتر در عمق و در ناحیه مدولاری استخوان فک دیده می شوند تفاوت دارد.[٦] از لحاظ نمای رادیوگرافیک رادیولوسنسی های متعدد با حدود مشخص یا نامشخص وجود دارد.[۸و۵] درگیری و تخریب استخوان آلوئولر بصورت شدید نمای مشخص شناور در هوا (Floating in air) را برای دندان ها در کلیشه رادیوگرافی ایجاد می نماید.[۸و۵و۲] واکنش پریوستی مانند آنچه در سارکوم اوینگ وجود دارد نیز ممکن است در نمای رادیوگرافی ضایعه دیده شود.

از نظر هیستوپاتولوژیک بیماری لانگرهانس با پرولیفراسیون سلول های بزرگ با سیتوپلاسم انباشته، حدود نامشخص و هسته گرد یا بیضی مشخص می شود که اغلب بصورت دستجاتی صفحه ای شکل مرتب شده اند و ممکنست بصورت مخلوط با ائوزینوفیل ها و سایر سلول های آماسی دیده شوند.[۹و۲و۱]

نمای هیستوپاتولوژی اختصاصی نیست وبررسی توسط میکروسکوپ الکترونی و ایمونوهیستوشیمی (آنتی ژن های CD1a و پروتئین S100 و HLA-DR) جهت تأیید تشخیص الزامی است.[۹و۸و۵]

در نوع حاد و منتشر راه اصلی درمان شیمی درمانی است.