

Zwei Fälle von kindlicher Langerhanszellhistiozytose (LZH)

Susen Rode¹, Sandra Gerds¹, Alexander Thiem¹, Teresa Marta Cardesa Salzmann², Carl Friedrich Classen², Christian Vokuhl³, Steffen Emmert¹, Rüdiger Panzer¹

¹Klinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie, Universitätsmedizin Rostock

²Kinder- und Jugendklinik, Universitätsmedizin Rostock

³Institut für Pathologie, Sektion Kinderpathologie, Universitätsklinikum Bonn

Fall 1

13 Monate altes Mädchen mit einer subkutanen Raumforderung am Hinterkopf (Abb.1) und ekzemartigen Veränderungen an der behaarten Kopfhaut, intertrigoartigen Veränderungen inguinal (Abb.2) sowie axillär. Guter Allgemeinzustand ohne Fieber.



Abb. 1: Raumforderung Hinterkopf



Abb. 2: intertrigoartige Läsion inguinal links

Fall 2

2-jähriger Junge, der ebenfalls eine subkutane Raumforderung frontal (Abb.3) und ekzematöse Hautläsionen an der Kopfhaut und in den Intertrigines sowie am Integument (Abb.4) aufwies. Zunächst guter Allgemeinzustand ohne Fieber.



Abb. 3: Raumforderung frontal links mit ekzematösen, hyperkeratotischen Plaques



Abb. 4: intertrigoartige Plaque inguinal links und ekzematige Hyperkeratosen am Unterbauch

Histologie

In beiden Präparaten subepidermal dichte Infiltrate aus Zellen mit blass eosinophilem Zytoplasma, teils nierenförmigem Zellkern, im ersten Fall einige Zellen mit longitudinal eingekerbten Kernen (Abb.5 und 6). Infiltratzellen für CD1a (Abb.7) und S100 (Abb.8) positiv. Im ersten Fall ausgeprägter im zweiten Fall geringer Anteil CD68-positiver Zellen. Leitliniengerecht wurde die Diagnose einer Langerhanszellhistiozytose durch eine Referenzpathologie bestätigt. Eine Mutationsanalyse für BRAF und MAP2K1 wurde durchgeführt.

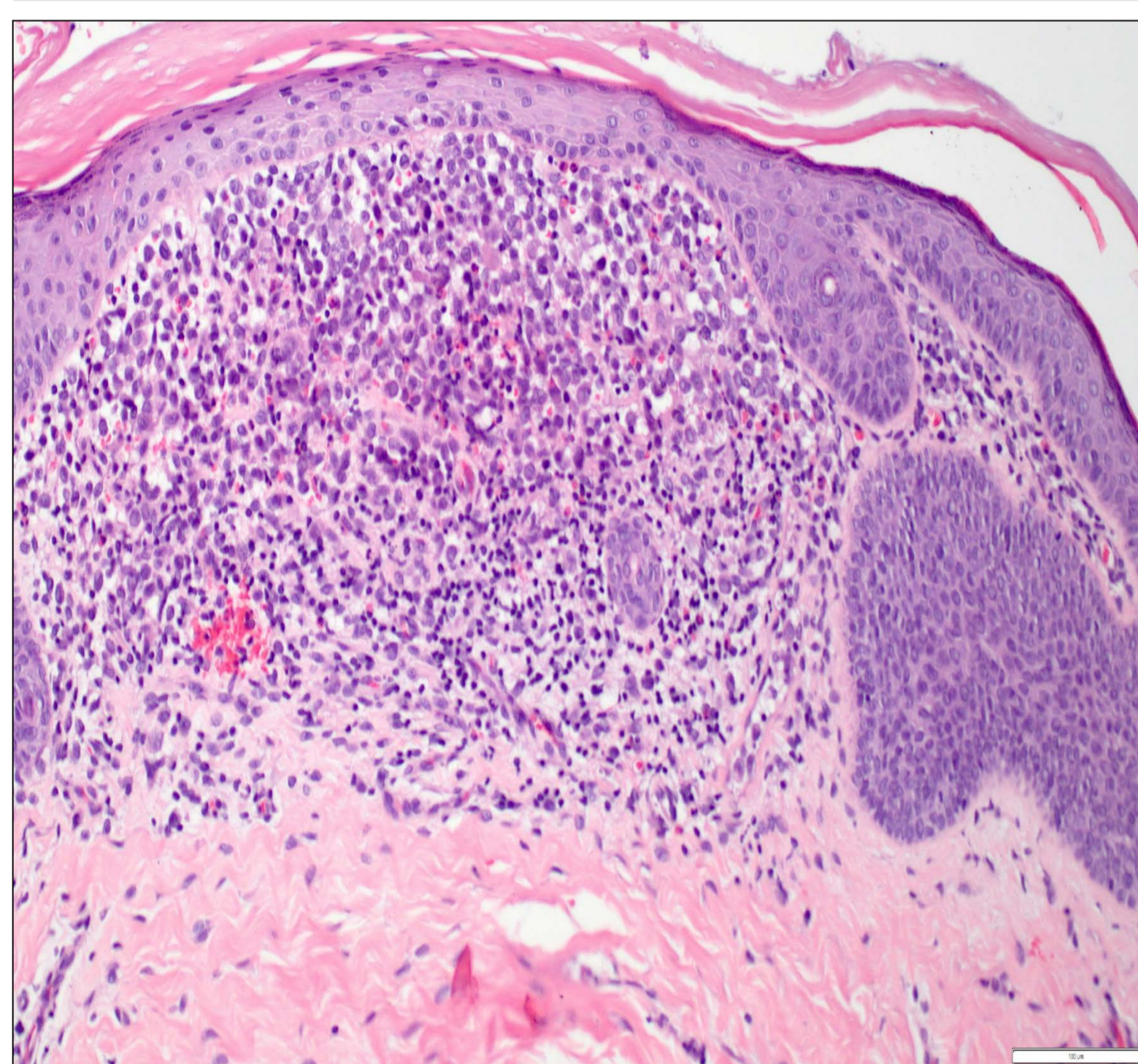


Abb. 5: Fall 1, HE 200-fach

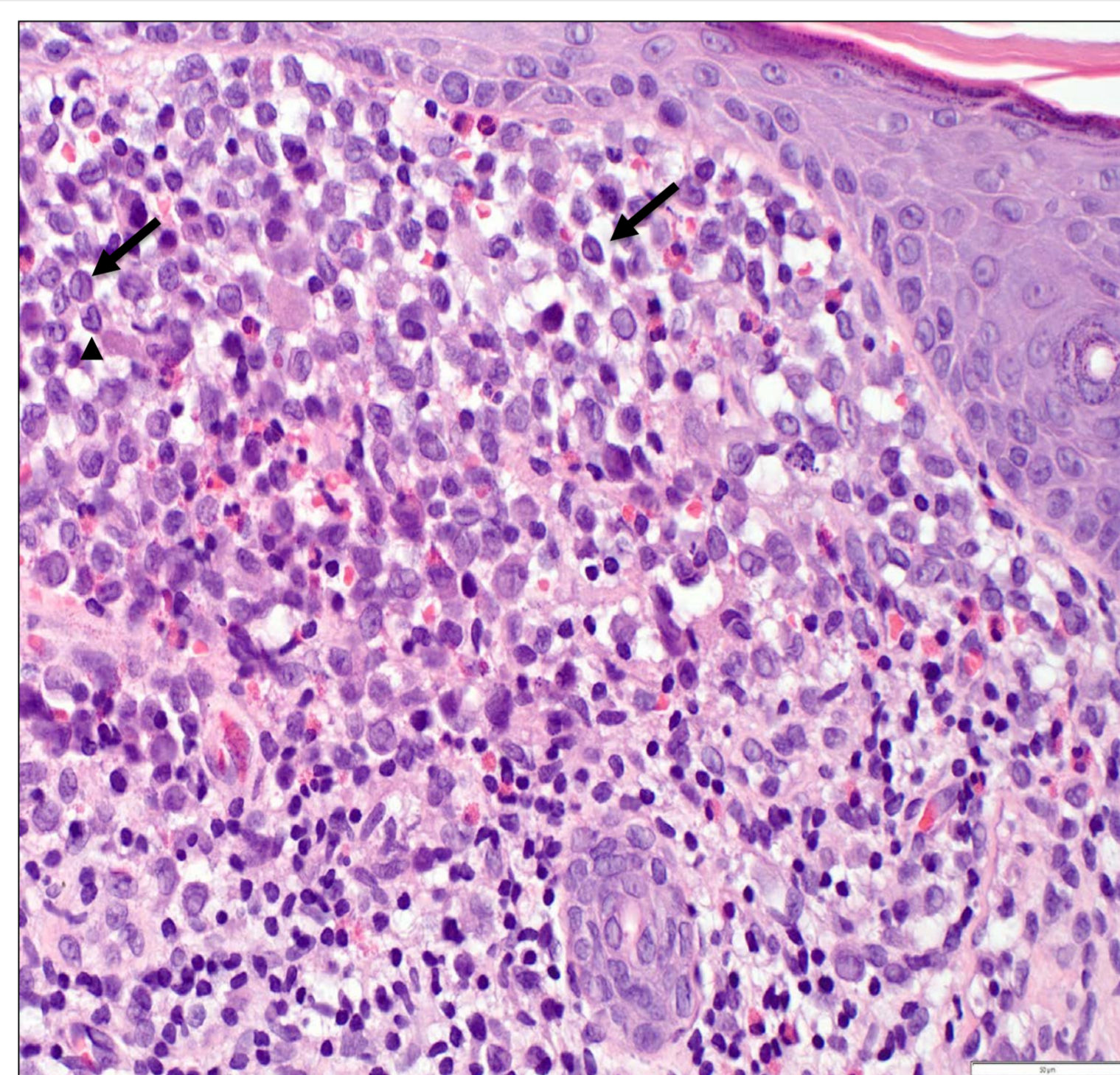


Abb. 6: Fall 1: HE 400-fach, Pfeil: longitudinal eingekerbter Zellkern, Dreieck: nierenförmiger Zellkern

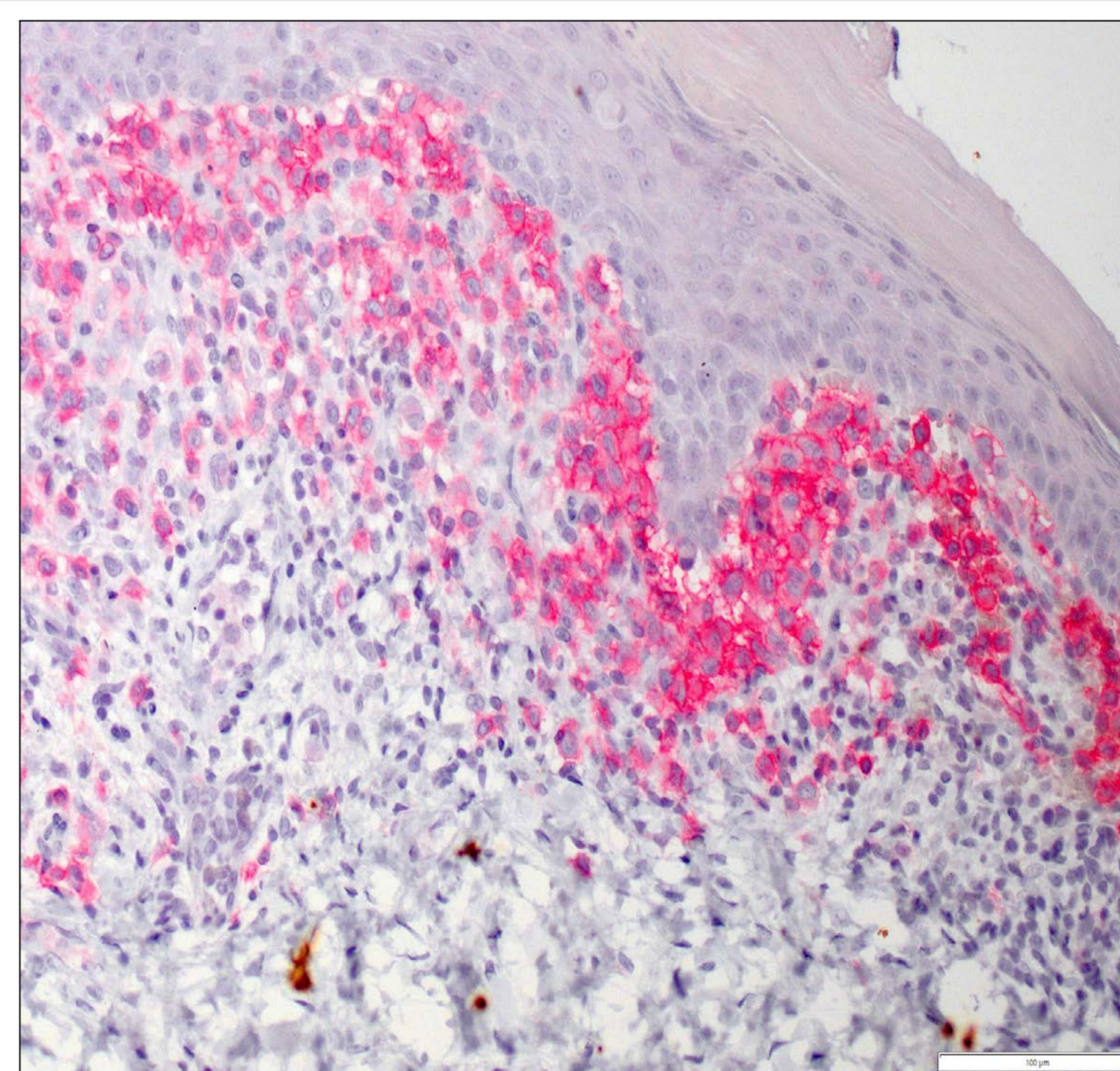


Abb. 7: Fall 1: Immunhistochemie CD1a positiv

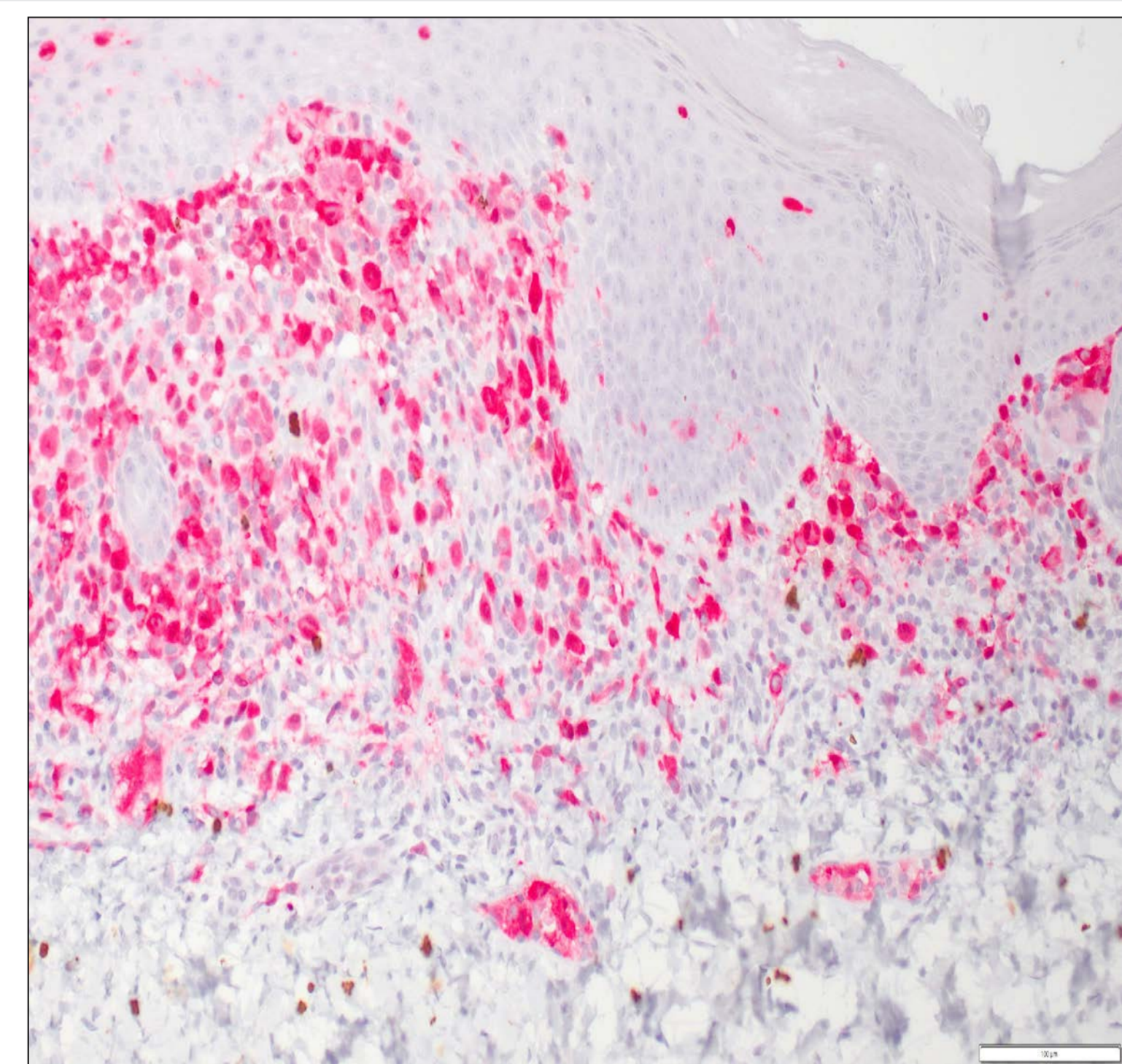


Abb. 8: Fall 1: Immunhistochemie: S100 positiv

Zusammenfassung

Bei den Langerhanszellhistiozytosen (LZH) handelt es sich um heterogene Erkrankungen, die von dendritischen Zellen oder Makrophagen ausgehen. Klinisch zeigen sich an der Haut zunächst oft zunächst unscheinbare ekzem- oder intertrigoartige Effloreszenzen. Die histologische Diagnose erfordert eine sorgfältige Sichtung der zytologischen Veränderungen und eine immunhistochemische Färbung, die in den Tumorzellen für CD1a und S100 positiv ausfällt. Die CD68-Positivität wird in der Literatur unterschiedlich angegeben. Im vorliegenden Fall waren die eigentlichen Tumorzellen CD68-negativ. Eine histiozytäre Begleitreaktion kann allerdings (unterschiedlich stark) vorhanden sein. Leitliniengerecht ist bei kindlicher LZH eine Bestätigung durch ein Referenzzentrum empfohlen. Eine Mutationsanalyse für BRAF V600 (in >50 % der Fälle positiv) ist wegen möglicher Therapieansätze sinnvoll. Weiterführende Diagnostik erbrachte bei beiden Kindern den Nachweis einer ossären, bei dem Jungen zusätzlich den Verdacht auf eine lymphonodale Beteiligung, sodass in beiden Fällen eine Multisystem-Langerhanszellhistiozytose diagnostiziert wurde.

Quellen

Atlas der Pädiatrischen Dermatologie, Blume-Peytavi U, Albrecht-Nebe H, Hillmann K und Sterry W et al., Wiley

Dabrafenib, alone or in combination with trametinib, in BRAF V600-mutated pediatric Langerhans cell histiocytosis. Whitlock JA, Geoerger B, Dunkel IJ, Roughton M, Choi J, Osterloh L, Russo M, Hargrave D. Blood Adv. 2023 Aug 8;7(15):3806-3815. doi: 10.1182

Langerhans cell histiocytosis (LCH): guidelines for diagnosis, clinical work-up, and treatment for patients till the age of 18 years.

Haupt R, Minkov M, Astigarraga I, Schäfer E, Nanduri V, Jubran R, Egeler RM, Janika G, Micic D, Rodriguez-Galindo C, Van Gool S, Visser J, Weitzman S, Donadieu J; Euro Histo Network. Pediatr Blood Cancer. 2013 Feb;60(2):175-84. doi: 10.1002/pbc.24367