



VI. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ 19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP NOVOTEL

NADİR HASTALIKLARDAN LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİYOSİTOZİS'E AİT İKİ OLGU SUNUMU

Yazarlar : Araştırma Görevlisi Ayşenur Çırak - Araştırma Görevlisi Elif Nur Karaoğlu - Dr. Serhat Çelik - Dr. Zeynep Tuğba Güven - Prof. Özlem Canöz - Prof. Bülent Eser - Prof. Mustafa Çetin - Prof. Ali Ünal

Kurum : Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Hematoloji Bilim Dalı, Kayseri

GİRİŞ - AMAÇ

Langerhans hücreli histiositoz (LHH), CD1a, langerin ve S100 proteini eksprese eden ve Birbeck granülleri varlığı gösterilen Langerhans tipi hücrelerin klonal neoplastik proliferasyonudur (1). Genel popülasyonda görülme sıklığı 0,5 – 4,5 / milyondur (2,3). LHH'nin kesin tanısı, etkilenen dokunun patolojik incelemesi ile konur(4,5). Prognoz sıklıkla mükemmeldir, bununla beraber, "risk organları" olan hematopoetik sistem, karaciğer ve/veya dalak tutulumu durumunda ise kötüdür. Tedavi, hastalığın bulunduğu organ sistemine, lezyonların yaygınlığına ve organ fonksiyon bozukluğunun varlığına göre planlanır (6).

METOD

OLGU SUNUMU I: 39 yaşında bilinen hipertansiyon tanısı olan erkek hasta, sağ kulakta ağrı şikayeti nedeniyle kulak burun boğaz (KBB) polikliniğine başvurmuştu. Fizik muayenede; dış kulak yolunda timpanik membran önünde granülasyon dokusu benzeri kitle görülmüştü. Laboratuvar tetkiklerinde; beyaz küre: $10,01 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, hemoglobin 16,2 g/dL, platelet $240.000/\text{mm}^3$ olarak saptandı. Temporal kemik (BT) istendi: epitimpanyuma uzanım gösteren petöz apeks düzeyinde fasiyal sinir ile ara planları seçilemeyen (invaze) yumuşak doku artımı olarak raporlandı. Alınan insizyonel biyopside Langerhans Hücre Histiyositozu olarak raporlandı. Hastada hematoloji konseyi tarafından sistemik tutulum olmadığına karar verildi. Orta kulakta lokalize lezyon, internal karotis arterin kemik duvarını ve fasiyal sinirin timpanik segmentinin kanalını erode ettiği için cerrahi olarak riskli olabileceği, radyoterapinin yıllar sonra sekonder malignite yapabileceği hastanın yaşı göz önünde bulundurularak, öncelikle sistemik steroid ve antibiyotik tedavisi verilmesine ve klinik takiplerinde (tedavi sonrası 1. ayda) kontrastlı MR ve BT ile lezyon boyutları yeniden değerlendirilmesine karar verildi. OLGU SUNUMU II: 32 yaşında bilinen kronik hastalığı ve ilaç kullanımı



VI. ULUSLARARASI KATILIMLI DENEYSEL HEMATOLOJİ KONGRESİ 19-21 NİSAN 2019 – GAZİANTEP NOVOTEL

olmayan hasta, sol aksillada ağrı şikayeti ile başvurmuştu. Fizik muayene bulguları normaldi. Laboratuvar tetkikinde; beyaz küre $5,83 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, hemoglobün $17,2 \text{ g/dL}$, platelet sayısı $201 \cdot 10^3/\mu\text{L}$. Pet BT; Bilateral bilateral servikal zon 2 de büyüğü $18 \times 12 \text{ mm}$ boyutunda hipermetabolik aktivite gösteren multipl lenf nodları ile sol 5. kosta anterolateral yüzünde izlenen osteolitik ekspansiyone neden olan hipermetabolizma şeklinde raporlandı. Hastadan yapılan sol 5. kosta eksizyonel biyopsisi patoloji raporu; LHH (Eozinofilik Granülom) şeklindeydi. Sol servikal 2. zondan lenf nodu eksizyonu yapıldı, patoloji raporu; Fokal Langerhans Hücre İnfiltrasyonu Gösteren Lenf Nodu şeklinde raporlandı. Hastadan hipofizer tutulum? ile istenen hipofiz MR; normal. Mevcut durumla hasta hematoloji konsey toplantısına çıkartıldı, multisistemik LHH nedeniyle Vinblastin tedavisine başlanarak takibe alındı.

BULGULAR

LHH, Langerhans hücre fenotipindeki hücrelerin çeşitli dokularda toplanarak hasara neden olduğu reaktif bir tablodur. LHH Çalışma Grubu'nun organ tutulumuna göre yaptığı sınıflamada hastalık, tek sistem ve multisistem tutulumlu olarak 2 ana grupta incelenmiştir LHH'de tek organ tutulumu en sık kemik iken ikinci sırada deri olarak bildirilmektedir (7). Tek sistem LHH tedavisinde; tek ajan prednizon, vinblastin ve prednizon kombinasyonu, kemik lezyonlarının küretajı ve cilt lezyonları için topikal tedaviyi içermektedir (8,9) Multisistem LHH tedavisinde ise radyoterapi, vinblastin- prednizon, kladribin, sitarabin, klofarabin, vinkristin uygun kombinasyonlarla, indüksiyon ve/veya ikinci basamak tedavi planlarıyla verilebilir (10) Hastalığın seyrinde, özellikle multisistemik tutulumu olanlarda radyoterapi ve kemoterapi sonrası sekonder malignite gelişme riski artmaktadır (11). Egeler ve ark. 91 LHH hastasının 39'unda lenfoma, 22'sinde lösemi, 30'unda solid organ tümörleri geliştiğini bildirmişlerdir (12). LHH; erişkin yaşta nadir görülüp özellikle kemik, cilt ve akciğer tutulumu nedeniyle unutulmaması gereken önemli bir hastalıktır.

SONUC

LHH; erişkin yaşta nadir görülüp özellikle kemik, cilt ve akciğer tutulumu gözlenir. Lokal veya sistemik tutulumla ilerleyebilir ve bu durum hastalığın tedavisini değiştirmektedir. LHH, Atipik semptomları olan genç erişkin hastalarda akılda tutulması gereken önemli bir hastalıktır.

ANAHTAR KELİMELELER

eozinofilik granülom, langerhans hücreli histiositozis, sistemik tutulum