

BÖLÜM 3

Allojenik Kemik İliği Nakli İle Tedavi Edilen Langerhans Hücreli Histiyositoz Olgusu

Meryem ŞENER¹

Giriş

LHH kemik iliğinden köken alan dendritik hücre yapısındaki histiyositlerin anormal proliferasyonu sonucu oluşan bir hastalık grubudur(1). Görülme sıklığı milyonda 0.5-4.5 arasındadır. Çocuklarda erişkinlerden daha sık görülür (2). LLH'nin etyolojisinde viral enfeksiyonlar, genetik ve immün nedenler sorumlu tutulmaktadır(3). LHH'deki anormal hücreler, anormal proliferasyona ve daha düşük antijen sunma kapasitesine sahiptir. LHH lezyonu ayrıca T lenfositleri, eozinofiller, nötrofiller ve makrofajlar gibi enflamatuar hücreler ve sitokinler içerir. Bu hücrelerin dokulardaki anormal proliferasyonu hastalığa neden olur. Örneğin, kemik iliği infiltrasyonu kan hücresi üretiminin azalmasına neden olabilir(4).

En sık döküntü şeklinde kendini gösterir. LHH %5-10 oranında MSS tutulumu yapabilir. Langerhans hücreli histiyositoz ayrıca hipofiz infiltrasyonu ve nadir de olsa diyabetes insipidusa neden olma eğilimine sahiptir. Hastalık poliüri, polidipsi, seyreltik idrar ve hipernatremi olarak kendini gösterir (5). LHH tanısından önce hipofiz tutulumu olabileceği gibi hipofiz tutulumundan yıllar sonra tanı konulan vakalar da vardır(6).

Diyabetes insipitus tanısıyla takip edilen hastada gittikçe artan lenfadenopatiler ve B semptom gelişmesi ile bulgu veren LHH tanısı koyduğumuz nadir görülen vakamızı sunuyoruz.

¹ Uzm. Dr., Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Hematoloji BD, dr.meryemsener@gmail.com, ORCID iD: 0009-0006-1398-3212.

hastalarımızın ayırıcı tanısında yer alan infiltratif hastalıklar grubuna giren LHH tanısını hatırlamamıza dikkat çekmeyi amaçladık.

Kaynaklar

1. Emile JF, Ablu O, Fraitag S, Horne A, Haroche J, Donadieu J, vd. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood*. 02 Haziran 2016;127(22):2672-81.
2. Su M, Gao YJ, Pan C, Chen J, Tang JY. Outcome of children with Langerhans cell histiocytosis and single-system involvement: A retrospective study at a single center in Shanghai, China. *Pediatr Hematol Oncol*. 2018;35(7-8):385-92.
3. Astigarraga I, García-Obregón S, Pérez-Martínez A, Gutiérrez-Carrasco I, Santa-María V, Iturrate CRV, vd. Langerhans cell histiocytosis. *Advances in pathogenesis and clinical practice. An Pediatr (Engl Ed)*. Ağustos 2022;97(2):130.e1-130.e7.
4. Ablu O, Jacobsen E, Picarsic J, Krenova Z, Jaffe R, Emile JF, vd. Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-Destombes disease. *Blood*. 28 Haziran 2018;131(26):2877-90.
5. Yeh EA, Greenberg J, Ablu O, Longoni G, Diamond E, Hermiston M, vd. Evaluation and treatment of Langerhans cell histiocytosis patients with central nervous system abnormalities: Current views and new vistas. *Pediatr Blood Cancer*. Ocak 2018;65(1).
6. Prosch H, Grois N, Prayer D, Waldhauser F, Steiner M, Minkov M, vd. Central diabetes insipidus as presenting symptom of Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Blood Cancer*. Ekim 2004;43(5):594-9.
7. Hazim AZ, Ruan GJ, Hu M, Ravindran A, Rech KL, Young JR, vd. Langerhans cell histiocytosis with lung involvement in isolation and multisystem disease: Staging, natural history, and comparative survival. *Am J Hematol*. 01 Aralık 2021;96(12):1604-10.
8. Emile JF, Ablu O, Fraitag S, Horne A, Haroche J, Donadieu J, vd. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood*. 02 Haziran 2016;127(22):2672-81.
9. Haroche J, Charlotte F, Arnaud L, von Deimling A, Hélias-Rodzewicz Z, Hervier B, vd. High prevalence of BRAF V600E mutations in Erdheim-Chester disease but not in other non-Langerhans cell histiocytoses. *Blood*. 27 Eylül 2012;120(13):2700-3.
10. Aricò M, Girschikofsky M, Génereau T, Klersy C, McClain K, Grois N, vd. Langerhans cell histiocytosis in adults. Report from the International Registry of the Histiocyte Society. *Eur J Cancer*. Kasım 2003;39(16):2341-8.
11. Götz G, Fichter J. Langerhans'-cell histiocytosis in 58 adults. *Eur J Med Res*. 29 Kasım 2004;9(11):510-4.
12. Hazim AZ, Ruan GJ, Hu M, Ravindran A, Rech KL, Young JR, vd. Langerhans cell histiocytosis with lung involvement in isolation and multisystem disease: Staging, natural history, and comparative survival. *Am J Hematol*. 01 Aralık 2021;96(12):1604-10.
13. Maghnie M, Bossi G, Klersy C, Cosi G, Genovese E, Aricò M. Dynamic endocrine testing and magnetic resonance imaging in the long-term follow-up of childhood langerhans cell histiocytosis. *J Clin Endocrinol Metab*. Eylül 1998;83(9):3089-94.

14. Kaltsas GA, Powles TB, Evanson J, Plowman PN, Drinkwater JE, Jenkins PJ, vd. Hypothalamo-pituitary abnormalities in adult patients with langerhans cell histiocytosis: clinical, endocrinological, and radiological features and response to treatment. *J Clin Endocrinol Metab.* Nisan 2000;85(4):1370-6.
15. McClain KL, Picarsic J, Chakraborty R, Zinn D, Lin H, Abhyankar H, vd. CNS Langerhans cell histiocytosis: Common hematopoietic origin for LCH-associated neurodegeneration and mass lesions. *Cancer.* 15 Haziran 2018;124(12):2607-20.
16. Berres ML, Allen CE, Merad M. Pathological consequence of misguided dendritic cell differentiation in histiocytic diseases. *Adv Immunol.* 2013;120:127-61.
17. Allen CE, Ladisch S, McClain KL. How I treat Langerhans cell histiocytosis. *Blood.* 02 Temmuz 2015;126(1):26-35.