

Kemik Nüksleri ile Seyreden, Vemurafenib Altında Tam Remisyonda İzlenen Erişkin Langerhans Hücreli Histiyoizitozis Olgusu

Elif Berna Köksoy, Bengü Dursun, Sevinç Ballı, Güngör Utkan
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Onkoloji Bilim Dalı

Amaç: Langerhans hücreli histiyoizitozis (LHH), erişkinlerde nadir olmakla birlikte en sık kemik ya da cilt tutulumu ile prezente olur. Çocukların tersine erişkinde sıklıkla tek sistem tutulumu söz konusudur (1).

Burada, kemik lezyonu ile tanı alan ve izlemde multifokal kemik nüksleri ile seyreden erişkin Langerhans hücreli histiyoizitozis olgumuzu tartışmayı amaçladık.

Olgu: 50 yaşında, kadın hastanın 12/2015'te sol omuz ağrısı ile yapılan BT'sinde sol glenoidde 15 mmlik hipodens litik kitle izlenmiştir. Tüm vücut kemik sintigrafisinde (TVKS) bu bölge dışında patolojik görünüm izlenmeyen, mammografi ve torakoabdominopelvik BT'sinde ek patoloji saptanmayan hasta opere edilmiştir. Kemik küretaj patolojisi LHH olarak raporlanmıştır. Beyin MRG, tam kan sayımı ve periferik yaymasında şüpheli bulgu olmayan hasta tek sistem tutulumlu unifokal LHH olarak değerlendirilerek izleme alınmıştır.

09/2017'de sağ kalçada ağrı ile değerlendirilen hastada bilateral femurda multifokal hastalık saptanmış ve hastaya metilprednizolon başlanmıştır. 05/2018'de yapılan kontrol TVKS'de parsiyel yanıt elde edilmiş ve steroid tedavisi azaltılarak kesilmiştir.

03/2019'da bilateral omuz ağrısı ile çekilen MRG'de şüpheli lezyonlar izlenmesi üzerine yapılan FDG-PET'te sol humerus proksimalinde, sağ humerus diyafizinde ve sol skapula akromionda belirgin olmak üzere fokal aktivite artışları izlenmesi üzerine 03/2019-04/2019 arasında 6 hafta, haftalık vinblastin uygulanmıştır. 06/2019'da yapılan PET stabil olarak değerlendirilmiş ve hasta izleme alınmıştır.

02/2020'de sol kalça ağrısı ile yapılan MRG'de multifokal lezyon izlenmesi üzerine PET ile değerlendirilmiş; sol femur proksimalinde daha belirgin olmak üzere iskelet sisteminde nonhomojen 18F-FDG tutulumu gözlenmiştir. Hastanın tümör dokusunda BRAF V600E mutasyonu saptanmış ve 03/2020'de vemurafenib başlanmıştır. 02/2022'de yapılan TVKS normal olan hasta tam remisyonda olup tedavisi devam etmektedir.

Sonuç: Olgumuzdaki gibi tek kemik tutulumlu LHH'de cerrahi, tanı ve tedavi için yeterli iken multifokal kemik nükslerinde radyoterapi, kemoterapi, bisfosfonatlar kullanılabilir (2). Literatürde BRAFV600E mutant LHH'li olgularda anti-BRAF tedavi ile %80'in üzerinde yanıt bildirilmektedir (3, 4). Bizim olgumuz da Vemurafenib tedavisinin 2. yılında, tedavi ilişkili yan etki olmaksızın tam remisyonda izlenmektedir.

Anahtar Kelimeler: Langerhans hücreli histiyoizitozis, BRAFV600E mutasyonu, Vemurafenib