

Reyhan ERSOY<sup>1</sup>, Şefika Burçak POLAT<sup>1</sup>, Karabekir ERCAN<sup>2</sup>, Berna ÖĞMEN<sup>1</sup>, Hüseyin ÜSTÜN<sup>3</sup>, Osman ERSOY<sup>4</sup>, Bekir ÇAKIR<sup>1</sup>

<sup>1</sup>YILDIRIM BEYAZIT ÜNİVERSİTESİ, ATATÜRK EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ, ENDOKRİNOLOJİ KLİNİĞİ, ANKARA, TÜRKİYE

<sup>2</sup>YILDIRIM BEYAZIT ÜNİVERSİTESİ, ATATÜRK EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ, RAYOLOJİ KLİNİĞİ, ANKARA, TÜRKİYE

<sup>3</sup>ATATÜRK EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ, PATOLOJİ KLİNİĞİ, ANKARA, TÜRKİYE

<sup>4</sup>YILDIRIM BEYAZIT ÜNİVERSİTESİ, ATATÜRK EĞİTİM VE ARAŞTIRMA HASTANESİ, GASTROENTEROLOJİ KLİNİĞİ, ANKARA, TÜRKİYE

## GİRİŞ

- Xantoma disseminatum (XD) nadir görülen bir “non non-Langerhans cell histiocytosis (NLCH)” tipidir ve genellikle konvansiyonel tedavilere dirençlidir.
- Hastalık genellikle küçük sarı veya kırmızı renkte nodül veya papüller döküntü ile başlar ve bu lezyonlar tüm vücuda yayılır.
- Biz burada cilt, hipotalamo hipofizer, serebral ve gastrointestinal tutulumu olan ve siklofosfamid tedavisine iyi yanıt veren bir vakayı takdim ettik.

- Hastaya sistemik steroid tedavisi başlandı (1mk/kg/gün), 6 ay sonra doz titre edilerek azaltıldı ve günlük 4mg metil prednizolon idame tedavisine geçildi.
- Altı ayın sonunda çekilen kranial ve hipofiz MRG kontrolünde kitlelerin boyutunda bir değişiklik saptanmadı.
- Bu durumda farklı bir sistemik tedavi açısından tekrar değerlendirilen hastaya siklofosfamid 100 mg/gün başlandı.
- Tedavinin 24. ayında cilt, hipotalamohipofizer, serebral ve duodenal lezyonlarında belirgin regresyon saptandı.
- Takiplerde siklofosfamide bağlı majör bir yan etki gözlenmedi. İki yılın sonunda kesilen sitotoksik tedavi sonrası hastanın hormon replasman tedavilerine devam edildi ve aralıklı kontrollere çağırıldı.
- Takiplerde lezyonlarda nüks olmadı.

## VAKA

- On altı yaşında kadın hasta hastanemize adet görememe, kilo alımı, çok su içme, sık idrara çıkma ve boyun, aksilla, göz çevresi ve genital bölgelerde bulunan sarı- kahve renkli papüler lezyonları olması nedeni ile başvurdu. Lezyonlarının ilk olarak on sekiz ay önce başladığı ve zamanla progresif olarak yayıldığı öğrenildi. Dermatoloji muayenesi tamamlanan ve alınan biyopsiler sonucu XD tanısı konulan hasta endokrinolojik olarak değerlendirilmek üzere tarafımıza refere edildi. Hastanın ön hipofiz hormonları ve hedef hormonları değerlendirildiğinde santral hipotiroidi, hipogonadotroik hipogonadizm ve büyüme hormonu eksikliği düşünüldü. Dinamik testleri tamamlandıktan sonra gerekli hormon replasmanları başlandı. Günlük 4 lt'nin üzerinde idrar çıkışı ve sürekli soğuk su içme isteği olan hastaya susuzluk testi yapıldı ve santral Diyabetes İnsiputus tanısı konularak desmopressin tedavisi başlandı. Hastanın santral görüntülemelerinde çok sayıda serebral lezyonun yanı sıra hipotalamo-hipofizer bağlantı üzerinde 15x 8 mm boyutunda lezyon saptandı.
- Hastanın nörolojik muayenesi ve görme alanı testi normaldi.

## SONUÇ

- XD ve hipopitiuitarizm nadir olarak birliktelik gösterir ve hormonal eksiklikler nerdeyse her zaman geriye dönüşüzdür.
- Bu hastalıkta radyoterapi, kryoterapi, kortikosteroidler ve antiblastik kemoterapi gibi birçok farklı sistemik tedavi seçeneği bulunmaktadır ancak evrensel olarak Kabul görmüş efektif olduğu düşünülen bir tedavi yoktur.
- Bizim vakamızda olduğu gibi literatürde siklofosfamid ile remisyona elde edilmiş nadir vakalar mevcuttur.