

Eozinofilik Granüloma: Radyolojik ve Klinik Değerlendirme

Eosinophilic Granuloma: Radiological and Clinical Evaluation

Mehmet BASMACI, Aşkın Esen HASTÜRK

S.B. Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Bölümü, Ankara, Türkiye

Yazışma Adresi: Aşkın Esen HASTÜRK / E-posta: achasturk@yahoo.com

ÖZ

Eozinofilik granüloma (EG) %90 oranında 10 yaş altı çocuklarda görülür. Kafa ve vertebral kemikleri tutar. Nadir görülen benign karakterli kemik tümörüdür. Tek ya da çok sayıda litik kemik lezyonları ile karakterizedir. Etiyolojisi tartışmalıdır. Kemiğin meduller tabakasına eozinofil ve histiositlerin birikmesi ile oluşur. Tanı ameliyat öncesi röntgen, kemik sintigrafisi, CT, MRI ve cerrahi sonrası histolojik ile inceleme doğrulanır. EG malign dönüşüm göstermez. Eğer şikâyet yoksa tedavisiz takip edilebilir. Ağrılı lezyonlarda tümörün cerrahi küretajı ya da lokal kortizon infüzyonu uygulanabilir. Multipl kemik lezyonlarında kemoterapi, radyoterapi ve sistemik kortizon kullanımı etkilidir. Yazımızda sağ paryetal bölgesinde şişlik ve lokal ağrı ile kliniğimize kabul edilen 4 yaşındaki erkek hasta tartışıldı.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Eozinofilik granüloma, Kemik tümörü, Kranium, Tedavi

ABSTRACT

90% of cases of eosinophilic granuloma (EG) occur in children under ten years of age. It is a rare, benign bone tumor, involving the head and vertebral bones, with a controversial etiology. EG is characterized by either single or multiple lytic-bone lesions. It develops by the accumulation of eosinophils and histiocytes on the medullary layer of the bone. The diagnosis is confirmed pre-operatively with X-rays, bone scintigraphy, CT, MRI and histological examination after surgery. Eosinophilic granuloma does not lead to malignant transformation. Eosinophilic granuloma can be followed up without treatment if there are no symptoms. The treatment of painful lesion can be with surgical curettage of the tumor or local infusion of cortisone. Chemotherapy, radiotherapy and systemic use of cortisone are effective for multiple bone lesions. In this case report, we present a four-year-old male patient admitted to our clinic with complaints of swelling in the right parietal region and local pain.

KEYWORDS: Eosinophilic granuloma, Bone tumor, Skull, Treatment

GİRİŞ

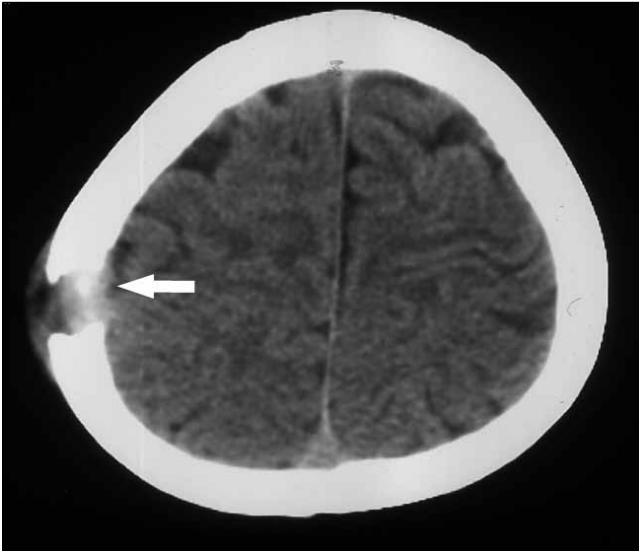
EG Histiositoz X'in benign kemik tutulumu yapan varyantıdır (1,4). Olguların %90'nı erkek çocuklardır. Lezyon genellikle tek olarak görülür. Uzun ve yassı kemik tutulumu ile kafa ve vertebral kemik tutulumu görülebilir. Otoimmünite, inflamatuvar olaylar ve Langerhans hücrelerinde kontrolsüz çoğalma etiyolojik faktörler arasında düşünülür (3,6). Patolojik fraktür, epidural hematoma gibi nadir bulgulara yol açabilir (7). Baş ağrısı, lokal ağrı, kemik destrüksiyonun yol açtığı basıya bağlı nörolojik semptomlar görülebilir (2,4). Tekli lezyonlarda cerrahi ve lokal kortizon infüzyonu, multipl kemik lezyonlarında ve sistemik tutulumda kemoterapi (KT) ve radyoterapi (RT) etkilidir (2,5,6).

OLGU SUNUMU

4 yaşındaki erkek hasta kafasının sağ tarafında şişlik, ateş ve ağrı şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Sağ paryetal bölgede hareketsiz, palpabil kitle tespit edildi. Hastanın sistemik ve nörolojik muayenesinde patolojik bulgu görülmedi. Biyokimya ve kültür değerleri normal sınırlardaydı. Direk grafi ve beyin tomografisinde (BT) paryetal kemikte yaklaşık 3x2 cm boyutlarında oval, osteolitik alan tespit edildi (Şekil 1,2,3).



Şekil 1: Lateral kafa grafisinde sağ posteriyor paryetal bölgede kemiği erode etmiş, oval lezyon görülüyor.



Şekil 2: Beyin tomografisinde scalpte ekspansiyona yol açan ve kemiği parankime kadar erode eden lezyon görülüyor.

Magnetik rezonans görüntüleme (MRG) sağ paryetalde cilt altında kemiği destrükte ederek duraya uzanan ve durada kalınlaşmaya yol açan 1.5X4.5 cm boyutlarında T1 ve T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens, heterojen kontrast tutan kitle tespit edildi (Şekil 4A,B). Tümör total olarak sağlam dokuyla birlikte çevresel olarak eksize edildi. Kitlenin periost reaksiyonu yaptığı ve paryetal kemiği erode ettiği görüldü (Şekil 5). Patolojik incelemede hafif pleomorfik, hiperkromatik düzensiz kontürlü nükleusa sahip, eozinofilik sitoplazmalı hücreler arasında osteoklast benzeri binükleer ve multinükleer hücreler görüldü. Tümörde yer yer köpüksü makrofaj toplulukları, eozinofilleri içeren yoğun mikst iltihabi hücre

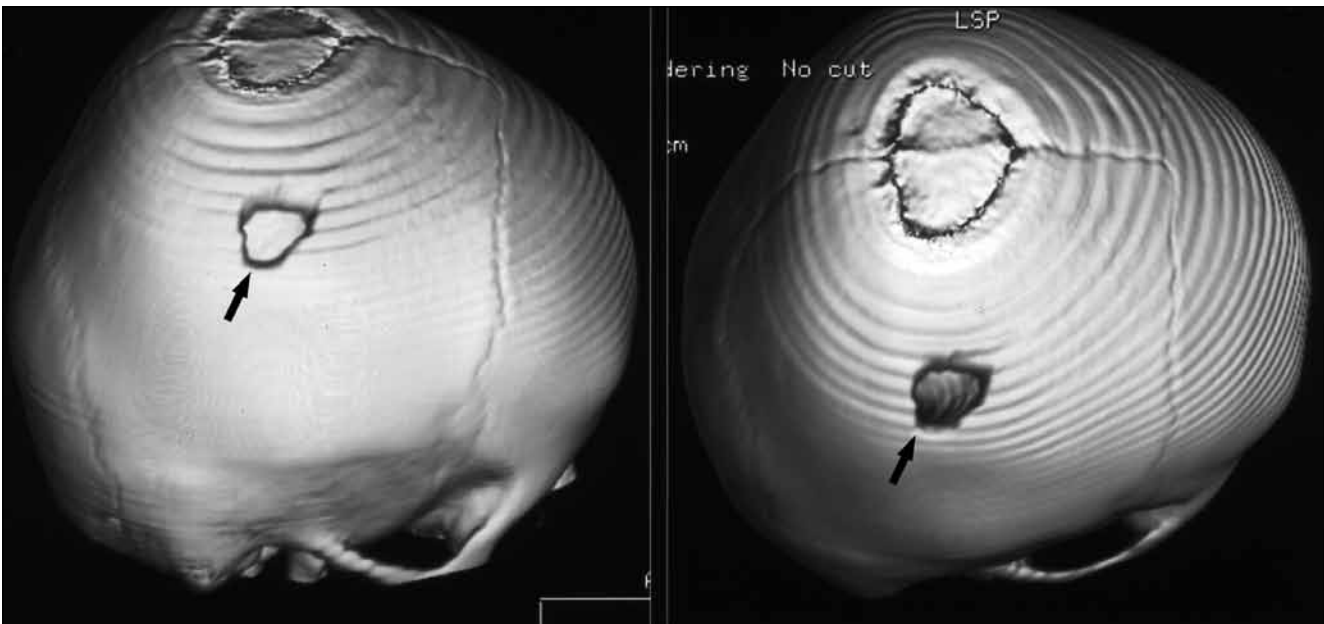
infiltrasyonu tespit edildi. İmmünohistokimyasal çalışmada tümör hücrelerinde S100, CD1, CD68-pgm1 ile boyanma görüldü. Hastanın ağrı şikâyetinde dramatik düzelme izlendi. Takiplerinde nüks görülmeydi.

TARTIŞMA

EG kemik tümörlerinin %1'den azını oluşturur. %90'ını 10 yaş altı çocuklarda görülür (2,4,6). Genellikle tek litik lezyon şeklinde kafa ve vertebral kemikleri tutar. Langerhans hücrelerinin görülmesi patognomiktir. Eozonofiller, lenfositler, fibroblastlar ve köpük hücreleri bulunabilir. Bu hücreler patognomik değildir. İmmünolojik incelemede OKT6 ve S100 pozitifliği önemlidir (1,3,4,7). Klinik olarak asemptomatik veya lokal şişlik ve ağrı ile belirti verebilir. Tümör lokalizasyonu, kemik destrüksiyon ve bası derecesine göre nörolojik tablo değişebilir. İnflamatuvar reaksiyon ve ateş varsa lökosit ve eozinofil yüksekliği görülebilir. Genellikle inflamatuvar tümör materyali steril olmakla birlikte stafilokok ve streptokok tutulumu nadirde olsa görülebilir (1,2,6). Hastamızda şişlik ve ağrı dışında ateş yüksekliği vardı. Yapılan sistemik incelemelerde enfeksiyon bulgusu saptanmadı. Malign dönüşüm görülmez. Prognozu tanı yaşına ve lezyon sayısına bağlıdır (1,2,3).

Etiyolojisinde netlik yoktur. Otoimmün hastalıklar, inflamatuvar süreçler, langerhans hücrelerinin kontrolsüz çoğalması etiyolojik faktörler arasındadır. Psöriyatik artropati, eozinofilik fasiitis, follikülitis tetikleyici hastalıklar olmakla birlikte IL-1 ve PGE2 salınımının doku hasarı yaparak inflamatuvar süreçte rol aldığı düşünülmektedir (2,3,5,6).

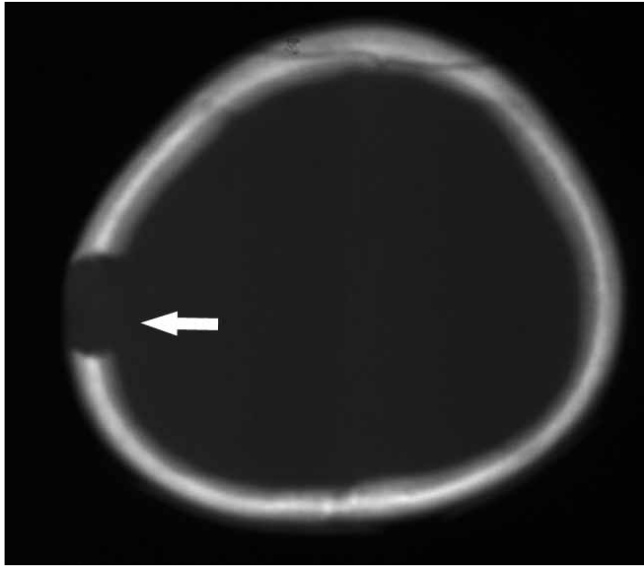
Direkt grafi, BT ve MR incelemeleri tanıya ve cerrahi yönlendirmeye yardım eder. Boyut ve sınırlar, kemiğe etki derecesi detaylı görülebilir. Genellikle osteolitik oval lezyonlardır. Sınırları düzenli veya düzensiz olabilir. Sintigrafik inceleme ile



Şekil 3: Kranial 3D-CT görüntüsünde tabulada düzensiz kenarlı litik lezyon görülüyor.



Şekil 4A,B: T1 ağırlıklı axial ve koronal kranial MRG'de sağ paryetal kemikte kontrast tutulumu yapan lezyon görülüyor. Kitlenin cilt altında kemiği destrükte ederek duraya uzandığı ve durada kalınlaşmaya yol açtığı görülüyor.



Şekil 5: Postoperatif aksiyel BT tetkikinde kitlenin çevre sağlam dokuya kadar total çıkarıldığı görülüyor.

kolayca tanı konabilir. MRG'de genellikle diploe mesafesine yerleşmiş T1A sekansta hipo, T2A sekansta hiperintens görünen ve homojen boyanan yumuşak doku kitlesi şeklindedir. Bazı olgularda kemiği erode ederek dural uzanım gösterebilir. Komşu durada reaktif boyanma eşlik edebilir. Hastamızın kranial MRG'de sağ paryetal kemikte homojen kontrast tutulumu yapan lezyon görüldü. Ayırıcı tanısında epidermoid-dermoid kist, hemanjiom, meningiom ve osteblastom akılda tutulmalıdır (1,3,5).

Çevresel sağlam doku ile birlikte total eksizyon küratiftir. Multipl lezyonlar ve sistemik tutulumda RT ve KT diğer tedavi seçenekleridir. Büyük kemik defektlerinde rekonstrüktif cerrahi uygulanmalıdır (2,5,7). Vakamızda kitle total eksize edildikten sonra takiplerinde nüks görülmedi. Sistemik ve multipl tutulum olmadığından KT veya RT verilmedi.

KAYNAKLAR

1. Alexiou GA, Mpairamidis E, Sfakianos G, Prodromou N: Cranial unifocal Langerhans cell histiocytosis in children. J Pediatr Surg 44:571-574, 2009
2. Binning MJ, Brockmeyer DL: Novel multidisciplinary approach for treatment of langerhans cell histiocytosis of the skull base. Skull Base 18:53-58, 2008
3. Flores LG, Hoshi H, Nagamachi S, Ohnishi T, Watanabe K, Fukiyama, Nao IN, Sawada A: Thallium-201 uptake in eosinophilic granuloma of the frontal bone: Comparison with Technetium-99m-MDP imaging. J Nucl Med 36:107-110, 1995
4. Haouimi AS, Al-Hawsawi ZM, Jameel AN: Unusual location of eosinophilic granuloma. Saudi Med J 25:1489-1491, 2004
5. Keyaki A, Nabeshima S, Sato T, Morimoto M, Mori K: Magnetic resonance imaging of calvarial eosinophilic granuloma with pericranial soft tissue reaction--case report. Neurol Med Chir (Tokyo) 40:110-111, 2000
6. Martinez-Lage JF, Poza M, Cartagena J, Vicente JP, Biec F, de las Heras M: Solitary eosinophilic granuloma of the pediatric skull and spine. The role of surgery. Childs Nerv Syst 7: 448-451, 1991
7. Martinez-Lage JF, Bermudez M, Martinez-Barba E, Fuster JL, Poza M: Epidural hematoma from a cranial eosinophilic granuloma. Child's Nerv Syst 18:74-76, 2002