

Oksipital Kemikte Eozinofilik Granüloma: Olgu Sunumu

Selin TURAL *, Aykut KARASU **, Ender OFLUOĞLU *, Çiçek BAYINDIR ****,
Halil TOPLAMAOĞLU ***

ÖZET

Eozinofilik granüloma (EG), Langerhans cell histiositozisin (LCH) en sık görülen benign formudur. Etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Kemiğin medüller tabakasına eozinofil ve histiositlerin birikmesi ile oluşur. Oksipital kemik lokalizasyonu ve intrakranyal büyüme göstermesi EG'da çok seyrek görülen bir durumdur, bu özelliklerinden dolayı olgumuzu tartışmaya uygun olabileceğini düşündük. EG'da tedavi yaklaşımları halen tartışmalıdır. Olgu sunumumuzda literatür gözden geçirilerek tanı ve tedavi yöntemleri değerlendirilmiştir.

Anahtar kelimeler: Eozinofilik granüloma, çocukluk çağı, kemik tümörü, cerrahi tedavi

Düşünen Adam, 2004, 17(1):59-61

SUMMARY

Eosinophilic granuloma (EG) is the most commonly seen benign form of Langerhans cell histiocytosis (LCH). Its etiology is unknown. It develops by the accumulation of eosinophils and histiocytes on the medullary layer of the bone. Occipital bone localization and intracranial growth is a very rare condition in EG, therefore we decided to discuss this case. Approaches for treatment in EG are still open to discussion. In our case presentation, diagnosis and treatment methods are studied by referring to the related literature.

Key words: Eosinophilic granuloma, pediatric, skull neoplasms, surgical treatment

GİRİŞ

LCH'ni üç alt grubu vardır. En sık rastlanılanı (%60-80) ve benign formu EG'dır. Diğerleri Hand-Schüller-Christian hastalığı ve Letterer-Siwe sendromudur. Bu iki alt grup genellikle histiositozis X olarak bilinir. EG, sıklıkla puberte öncesi 4- 12 yaşları arasında görülür. Erkek/Kız oranı 3/2'dir. Histiositlerin kemiğin medüller tabakasına yıkıcı birikimi ile oluşur. Bağışıklık sisteminin düzenlenmesinde gelişen bir bozukluğun neden olabileceği düşünülmüştür (1). Ayrıca neoplastik kökenli olma olasılığı üzerine de çalışmalar yapılmıştır (1). Görülme yerleri: kafatası, mandibula, vertebra, costalardır. Kafatasında en

sık temporal ve parietal kemiklerinde görülür. Sıklıkla tek odak şeklinde görülür ancak çocuklarda % 28, erişkinlerde % 20 oranında multiple odaklarda görülebilir (1). Semptomlar, ağrı, şişkinlik, ateş, lökositozdur. Lezyon yerindeki ağrı medüller kemik genişlemesine bağlı olarak gelişir. Görüntüleme yöntemlerine bakıldığında, kranyografide sklerotik alanların bulunmadığı zımba ile delinmiş gibi görülen litik lezyonlar mevcuttur. Bilgisayarlı tomografide (BT), lezyon sıklıkla diploik mesafededir ve intrakranyal uzanımı minimaldir (1). Histopatolojik değerlendirmesinde köpük hücrelerinde ve vakuollü histiositlerde proliferasyon görülür. Ayrıca nötrofil, eozinofil, lenfosit ve plazma hücreleri de izlenir (2).

OLGU

Olgumuz Y.E.K., sekiz yařında erkek hastadır. Kliniđimize bařının arkasında řiřlik ve bu bđlgede ađrı řikayeti ile bařvurdu. Yapılan fizik muayenesinde, 3 cm apında oksipital bđlgede bombeleřmeye neden olan sert kitle ele geliyordu. Lokal ısı artıřı yoktu, palpasyonda hassasiyet mevcut idi. Olgunun fizik-mental geliřimi, nđrolojik muayenesi normal idi. Olgunun tđm laboratuvar verileri normal idi. Dr. Sadi Konuk Eđitim ve Arařtırma Hastanesi, ocuk Sađlıđı ve Hastalıkları Kliniđinde yapılan konsđltasyon sonucunda da ek bir patolojiye rastlanılmadı. Kraniyografi ve kranyal BT istenildi. Kraniyografide oksipital kemikte 3x3 cm boyutlarında litik alan gđrđldđ. Kranyal BT'de oksipital kemikte internal ve eksternal tabulada destrđksiyona yol aan 3x3x2 cm boyutlarında lezyon tespit edildi (řekil 1). İnternal tabuladaki destrđksiyonun fazla olması ve intrakraniyal uzanımın gđrđlmesi nedeniyle kranyal manyetik rezonans gđrđntileme (MRG) yapıldı. Kranyal MRG'de bu lezyonun beyin parankimine dođru parmakıř girintiler yaptıđı gđrđldđ (řekil 2). Hastanın cerrahi yolla kemik lezyonunun total olarak ıkartılarak tedavi edilmesine karar verildi. EG n tanısıyla hasta opere edildi. Operasyonda duranın da tutulmuř olduđu gđrđldđ. Lezyon total olarak ıkarıldı ve duraplasti, kranyoplasti yapıldı. ıkartılan lezyonun histopatolojik incelemesi İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp

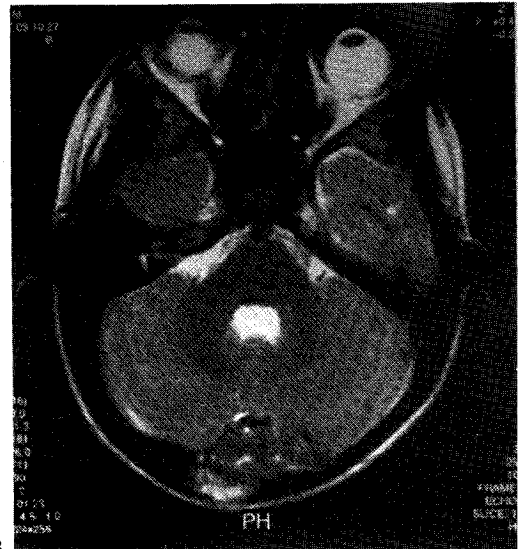
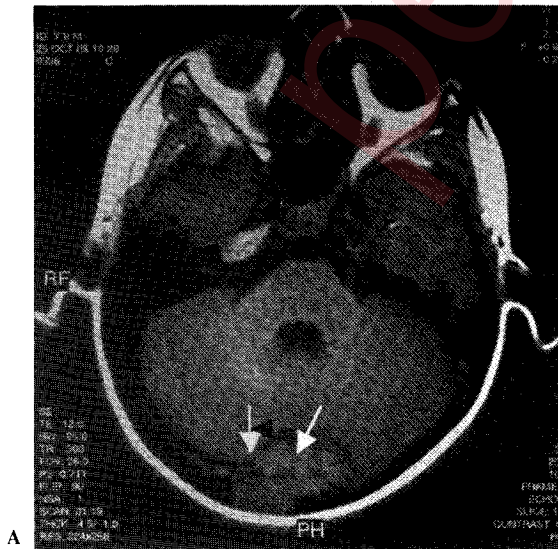


řekil 1. İnternal ve eksternal tabulada destrđksiyona yol aan 3x3x2 boyutlarında lezyon ve intrakraniyal uzanımı izlenmektedir (beyaz ok).

Fakđltesi Nđropatoloji Bilim Dalı tarafından yapıldı. Patoloji sonucu EG olarak bildirildi.

TARTIřMA ve SONU

EG tedavisi netlik kazanmamıřtır ve halen tartıřmalı bir konudur. Bir grup beyin cerrahi lezyonun total ıkartılması ve kranyoplasti yapılmasının, diđer bir



řekil 2. A. T1 aksiyel kontrastsız MRG kesitinde parankime yapmıř olduđu parmakıř girintiler gđrđlmektedir (beyaz oklar). B. T₂ aksiyel MRG kesitinde lezyon izo-hiperintens izlenilmektedir.

grup da cerrahi tedavi ile birlikte veya tek başına yardımcı tedavi (radyoterapi, kemoterapi) verilmesinin uygun olduğunu düşünmektedir (4,5). Yapılan bazı çalışmalarda, kimi EG olgularında çok hızlı büyüme görülürken, kimilerinde spontan iyileşme olduğu tespit edilmiştir. Oliveira ve ark.'nın (5) yapmış olduğu çalışmada yaklaşık 8 haftada lezyonların geçtiği ve tekrar normal kemik gelişiminin oluştuğunu göstermişlerdir. Ancak çok hızlı büyüme gösteren olguları opere etmek zorunda kalmışlardır. Yardımcı tedavinin uygun olduğunu düşünen bir grup araştırmacı, temporal kemiğin yapısının cerrahi teknik ile bozulmadan EG'yı tedavi ettiklerini bildirmişlerdir (4). İnsan Ki-67 proteini hücre proliferasyonunu gösteren bir proteindir. Yapılan bir çalışmada immunohistokimyasal yöntemlerle EG'da Ki-67 indexi % 6.2 bulunmuştur. Bu da göreceli yüksek proliferatif aktiviteyi göstermektedir (3). Yani EG'lar yüksek büyüme kapasitesine sahip olabilirler. Bizim olgumuzda cerrahi tedavi kararı vermemizin nedeni intrakranyal uzanımın olması ve böyle bir kemik lezyonunun mutlaka histopatolojik olarak tanısının konulma gerekliliği fikridir. Çünkü ayırıcı tanımızda neoplazmlar da vardır ve hızlı bir şekilde tanı konulmalıdır.

Kemik diploik mesafeyi aşmamış ve takiplerinde yapılan fizik muayene, radyolojik incelemelerinde hızlı büyümenin tespit edilmediği olguların izlenilmesinin, internal tabulanın yıkıldığı, intrakranyal büyüme ve beyin parankim basısının olduğu olguların ise cerrahi yolla tedavi edilmesinin daha uygun olabileceği fikrindeyiz. Literatür bilgileri gözden geçirildiğinde de, nüks eden ve cerrahi olarak total çıkartılmayan olgularda yardımcı tedavinin etkin bir yol olabileceğini bizlere düşündürmüştür.

KAYNAKLAR

1. Albright AL, Pollack IF, Adelson PD: Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery. 1st ed., Thieme, New York-Stuttgart, page 453, 1999.
2. Batjer HH, Loftus CM: Textbook of Neurological Surgery. 1st ed. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, page 1843, 2003.
3. Fujimura M, Nishijima M, Umezawa K, et al: A case of eosinophilic granuloma with rapid expansion and wide skull invasion: immunohistochemical analysis of Ki-67. J Clin Neurosci 9(1):72-76, 2002.
4. Hellman M, Stein H, Ebmeyer J, et al: Eosinophilic granuloma of the temporal bone. Case report and literature review. Laryngorhinootologie 82(4):258-261, 2003.
5. Oliveira M, Steinbok P, Wu J, et al: Spontaneous resolution of calvarial eosinophilic granuloma in children. Pediatr Neurosurg 38(5):247-251, 2003.