

Kafa travması öyküsü olan çocuk hastada eozinofilik granülom

Fatih Han BÖLÜKBAŞI (*), Mustafa KAKŞI (*), Erdoğan AYAN (*), Ebru ZEMHERİ (**),
Ajlan ÇERÇİ (*), İlhan ELMACI (*)

SUMMARY

Eosinophilic granuloma on a pediatric patient with head injury

Eosinophilic granuloma is a subtype of Langerhans cell histiocytosis and a benign tumor appearing with single or multiple lytic bone lesion. Although the main reason is not certain yet, it is thought to be developed with secondary reaction to immune deficit or inflammation or infection diseases and viral infections might trigger. Leptomeningeal cyst might appear on pediatric age group after separated linear fracture due to head injury if dura mater is also torn. Especially on convexity fractures, dura mater is torn but arachnoid is intact. As a result of swelling brain parenchyma with pulsation, dura mater migrates and brain parenchyma becomes hernia. In this case a five year old person which has a lump showing pulsation after a minor head injury which had happened 4 weeks ago and made us to think of a leptomeningeal cyst and lead us to make an operation but the pathological results are eosinophilic granuloma is represented.

Key words: Eosinophilic granuloma, Head injury, Langerhans cell histiocytosis, Leptomeningeal cyst

Anahtar kelimeler: Eozinofilik granülom, Kafa travması, Langerhans hücreli histiositozis, Leptomeningeal kist

Önceleri Histiositozis X grubu olarak bilinen Langerhans hücreli histiositoz (LHH), çocukları ve genç erişkinleri etkileyen Langerhans hücrelerinin proliferasyonu ile karakterize nadir bir hastalık grubudur. Kemik, akciğer, hipofiz, hipotalamus, deri, gingiva, müköz membran, karaciğer, dalak, lenf bezleri ve yumuşak dokuyu tutabilmektedir (1). Yıllık insidansı yaklaşık 54/100.000 olup olguların yaklaşık % 70'i eozinofilik granülomdur (2). Parenkimal santral sinir sistemi tutulumu oldukça nadir-

dir ve literatürde supratentoryal lezyon bildiren sadece birkaç olgu bilinmektedir (3). Sebebi halen tam olarak bilinmemekle beraber immün defisit veya inflamatuvar yada enfeksiyöz hastalıklara sekonder reaksiyonla oluşabileceği düşünülmekte ve viral enfeksiyonlar suçlanmaktadır (4).

Pediyatrik yaşta geçirilen kafa travmalarının geç komplikasyonu olarak karşımıza çıkan ve posttravmatik meningesel olarakta bilinen leptomeningeal kist ilk kez Dyke tarafından tanımlanmıştır (5). Görülme sıklığı % 0.05-1.6 arasında değişmektedir (6). Büyüyen fraktür ve intradiploik araknoid kist olmak üzere iki farklı formu bulunur. Her iki formunda da dural yırtık oluşur ve BOS ve beyin parankiminin cilt altı dokuya herniasyonu izlenir. Büyüyen fraktür hem iç hem de dış tabulayı ilgilendiren fraktür hattında 4 mm'den fazla genişleme olarak tanımlanır. İntradiploik araknoid kistte iç tabulada erozyon gelişir (7-9).

Bu yazıda travmadan 4 hafta sonra skalpte şişlik şikayetiyle getirilmesi nedeniyle ayırıcı tanısın da leptomeningeal kist de düşünülerek operasyon planlanan ancak eozinofilik granülom olduğu anlaşılan bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

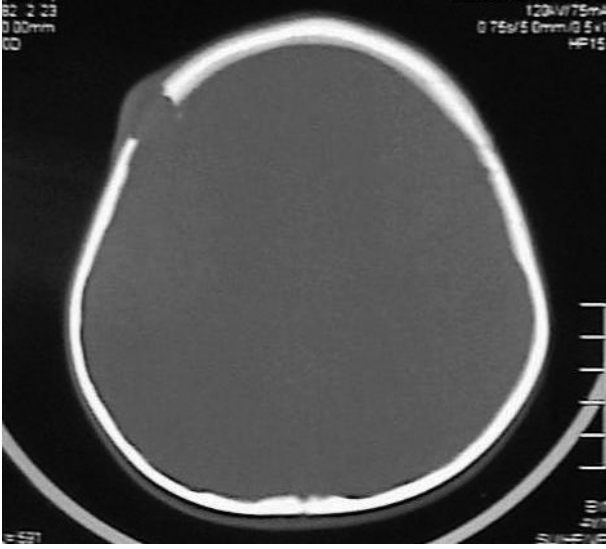
Sağ frontal bölgede şişlik nedeniyle getirilen 5 yaşındaki erkek hastanın hikayesin de 4 hafta önce

Geliş tarihi: 20.02.2010

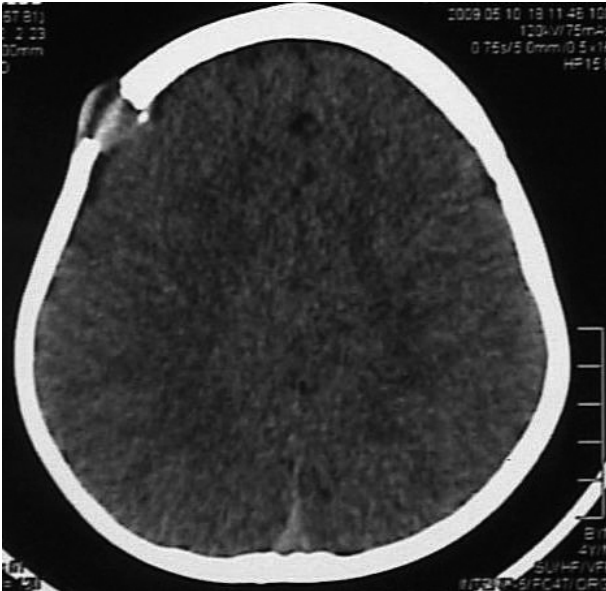
Kabul tarihi: 01.06.2010

Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, Dr.*; Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Dr.**

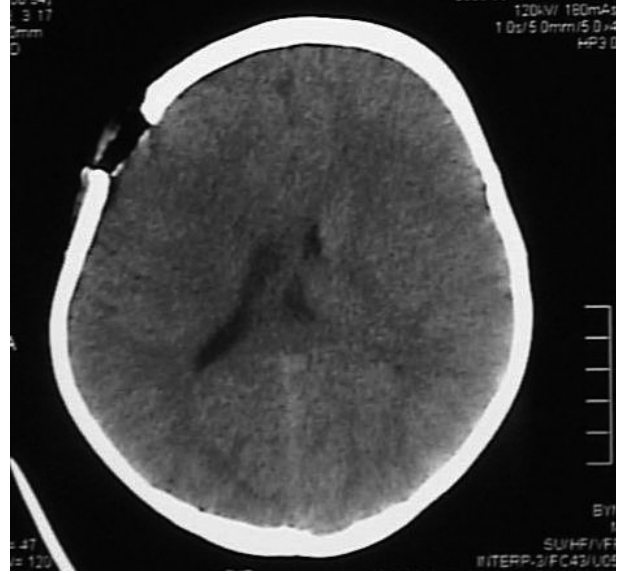
geçirilmiş bir minör kafa travması mevcuttu. Travma sonrası nörolojik durumunda değişiklik olmaması ve travma bölgesinde travmaya ait bulgu görülmemesi nedeniyle bir sağlık kuruluşuna götürülmeden hastanın şikayeti son 1 haftadır devam etmekteydi. Hastanın inspeksiyonla kafa travması bulgusu yoktu. Palpasyonla sağ frontal bölgede kemik defekti ve pulsasyon fark edildi. Çekilen kranial bilgisayarlı tomografi de (BT) kemik defekti görüldü (Resim 1,2). Ayırıcı tanıda leptomenin-



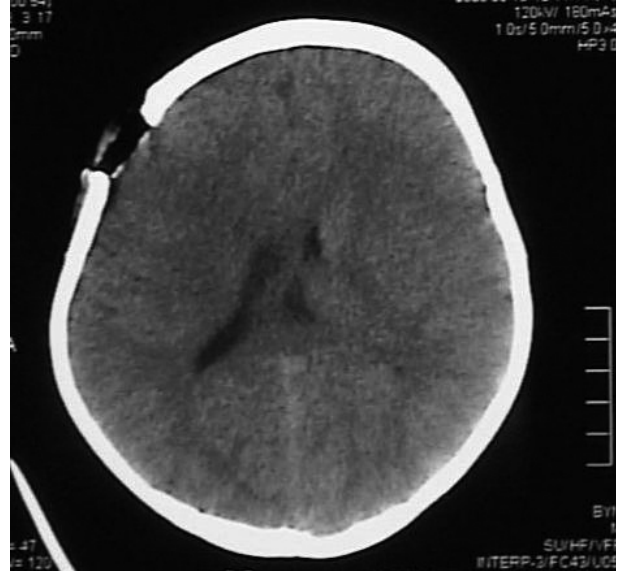
Resim 1. Vakamın pre-op bilgisayarlı tomografi kemik penceresi.



Resim 2. Vakamın pre-op bilgisayarlı tomografi parankim görünümü.

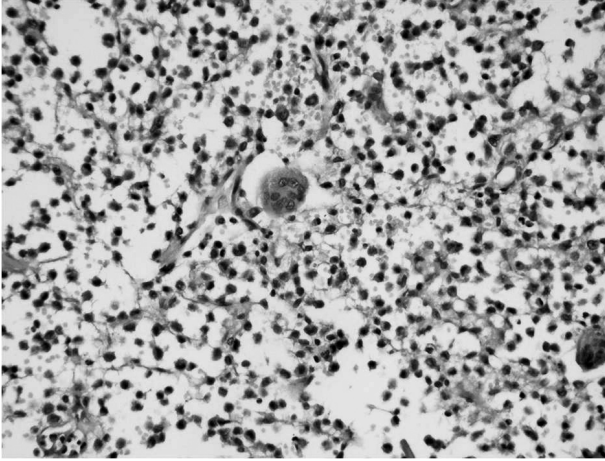


Resim 3. Vakamın post-op bilgisayarlı tomografi kemik penceresi.

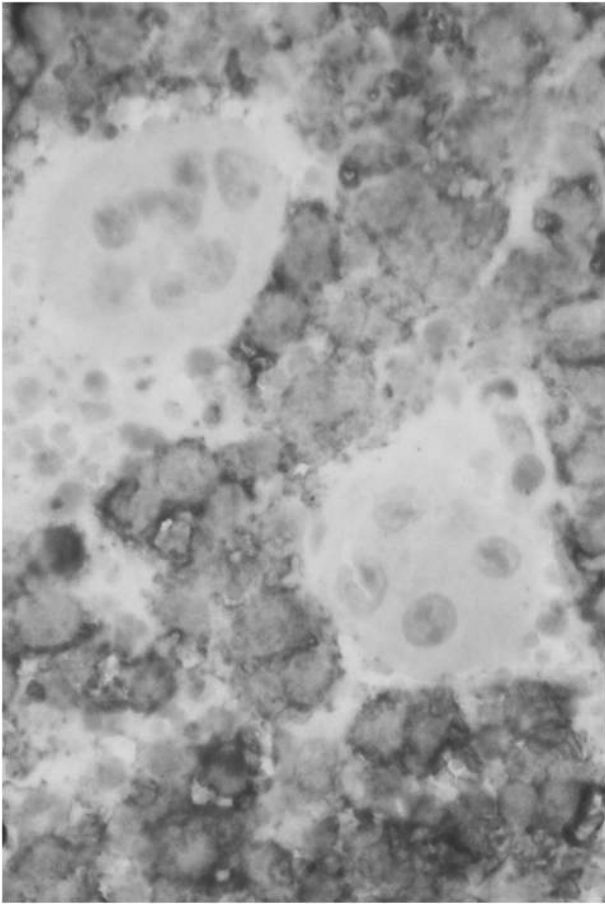


Resim 4. Vakamın post-op bilgisayarlı tomografi parankim görünümü.

geal kist ilk sırada düşünüldü. Per-operatuar olarak dura defekti olmadığı ve duranın olağan dışı hipertrofik olduğunun görülmesi üzerine leptomeningeal kist tanısından uzaklaşarak mevcut kemik defekti ve çevresi eksize edildi. Aynı seansta allogreft (methylmethacrylate) ile kranioplasti yapıldı. Post-operatuar komplikasyon gelişmedi (Resim 3,4). Patolojik değerlendirme de dokuda mikroskopik olarak lobule nükleuslu, ince kromatinli, belirsiz nükleollü, eozinofilik sitoplazmalı Langerhans

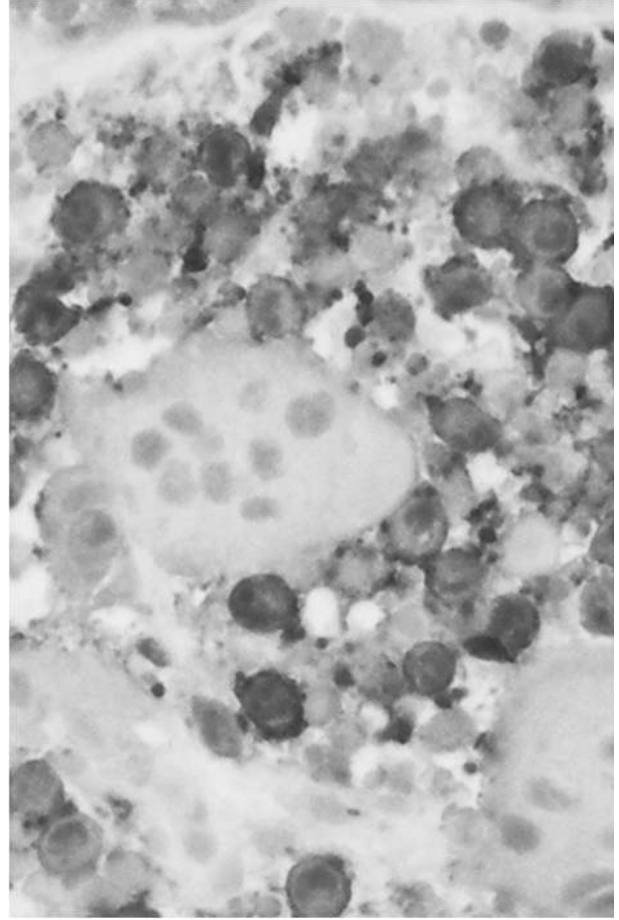


Resim 5. Langerhans hücreli histiositozis . Langerhans hücreleri, multinükleer dev hücreler, eosinofillerden oluşan infiltrat.



Resim 6. Langerhans hücreli histiositozis. Langerhans hücrelerinde CD1a ile kuvvetli membranöz. Multinükleer dev hücrelerde (ok) boyanma izlenmedi.

hücrelerinin diffüz infiltrasyonu izlendi (Resim 5). Yapılan immünohistokimyasal çalışmada Langerhans hücreleri CD1a ve S-100 ile kuvvetli boyan-



Resim 7. Langerhans hücreli histiositozis. Langerhans hücrelerinde S-100 ile kuvvetli nükleer boyanma. Multinükleer dev hücrelerde (ok) boyanma izlenmedi.

ma göstermekteydi. CD1a ile multinükleer dev hücrelerde boyanma izlenmedi (Resim 6,7). Sistemik değerlendirimin de hastamızda başka bir patoloji saptanmaması, lezyonun tek olması nedeniyle eozinofilik granülom tanısı konuldu.

TARTIŞMA

Langerhans hücreli histiositozis histiosit çalışma grubuna göre 1987 yılında üç gruba ayrılmıştır ⁽¹⁰⁾. Histiositozis X yada Langerhans hücreli histiositozis, Eozinofilik granülom (EG), Hand-Schuller-Christian hastalığı ve Letterer-Siwe hastalığı olarak isimlendirilen 3 farklı hastalıktan oluşmaktadır ⁽¹¹⁾. Olguların % 60-80'i soliter eozinofilik granülom olup litik kemik lezyonları ile ortaya çıkan sınırlı ve iyi huylu tümörlerdir ⁽¹²⁾. Olguların %

15-40'ını oluşturan Hand-Schuller Christian hastalığında ise (multifokal Langerhans hücreli histiositoz) diabetes insipidus, exoftalmus ve litik lezyonlar görülmektedir. Olguların % 10'un dan azında da ise Letterer Siwe (akut yaygın Langerhans hücreli histiositoz) hastalığı meydana gelir ve kemik iliği, lenf nodülleri, santral sinir sistemi, deri ve akciğerde yaygın tutulum görülür (13). Bu çeşidi genelde infant ve çocuklarda görülür, oldukça hızlı ve kötü prognozlu seyredir (14).

EG, LHH grubu içerisinde en iyi huylu, lokalize form olup, en iyi prognoza sahiptir (15). EG % 7 multipl dır. Erkeklerde kadınlara göre 2-5 kat daha sıktır. En sık 5-10 yaş arası çocuklarda görülür. Kafatası, kosta, pelvis, mandibula ve uzun kemiklerin metafizinde yerleşme eğilimindedir (4).

Leptomeningeal kist bir yaşın altında % 50, üç yaşın altında ise % 80 görülürken, sekiz yaşın üstünde oldukça nadirdir. Leptomeningeal kist gelişimi için mutlaka duranın yırtık olması ve fraktürün kafatası büyümesinin en aktif zamanına denk gelmesi gerekmektedir. Çocukluk yaş grubunda duranın suturalara sıkıca yapışık olması, epidural mesafenin dar olması ve elastikiyetinin az olması nedeniyle fraktürlerden sonra yırtılma olasılığı yüksektir. Beyin parenkiminin büyümeye devam etmesi de çocuklarda daha sık leptomeningeal kist gelişimini açıklayan diğer bir sebeptir (15). Serebral fraktürü bulunan hastalar mutlaka 4-6 hafta sonra direkt grafi ile kontrol edilmelidir. Palpasyonla pulsatil yumuşak doku ve kemik defekti hissedilir (16). Görüntüleme yöntemleri ile kemik defekti ve BOS içeriği ile benzer kistik yapı görülür (9).

Olgumuz da bir ay önce geçirilmiş kafa travması hikayesi olması ve radyolojik görünümün kemik defektin büyüklüğü nedeniyle ayırıcı tanıda leptomeningeal kist de düşünülerek operasyona alınmış, per-operativ dura defekti görülmemesi üzerine bu tanıdan uzaklaşmıştır. Leptomeningeal kistlerin % 80 oranında 3 yaş altında görülmesi ve bu olguda dura defekti olmaması ile leptomeningeal kist tanısından uzaklaşmıştır.

Eozinofilik granülom'un radyografik görünümü zımba ile delinmiş şekilde olan litik kemik lezyonları ile karakterlidir (17). Olgumuzda da zımba ile delinmiş denilemeyecek kadar büyük (20 mm) litik lezyon sağ frontal lokalizasyonda tespit edilmişti.

Histiositozis X hastalık grubunun kesin tanısında, geleneksel histopatolojik incelemeye ilave olarak immunohistokimyasal teknik kullanılarak histiositlerin S-100 ve CD1a antikorları ile boyanmasının gösterilmesi yeterli olmaktadır (18). Olgumuzun patolojik tanısı bu boyanma özellikleri de kullanılarak konuldu.

Histiositoz 'ların tedavisinde birkaç seçenek vardır, bunlar içerisinde cerrahi küretaj, radyoterapi, kemoterapi, lokal steroid tedavisi bulunmaktadır. Bu tedavi seçenekleri tek başlarına veya kombinasyonlar halinde kullanılabilir. Uygun tedavi seçimi ile tek lezyonlu eozinofilik granülom vakalarının prognozu genellikle iyidir. Ancak, uygun şekilde tedavi edilmezse, özellikle de kafa kemiklerinin yaygın tutulumu sonucunda oluşabilecek ensefalit veya venöz tromboz gibi komplikasyonlar ile mortalite % 50'ye kadar artmaktadır (18).

Soliter EG'un tedavisinde küretaj iyi bir seçenektir.

KAYNAKLAR

1. Malpas JS, Norton AC. Langerhans cell histiocytosis in the adult. *Med Pediatr Oncol* 1996;27:540-6.
2. Lee YS, Kwon JT, Park YS. Epidural hematoma presenting as an epidural hematoma and cyst. *J Korean Neurosurg Soc* 2008;43:304-306.
3. Gunny R, Clifton A, Al-Memar A. Spontaneous regression of supratentorial intracerebral Langerhans cell histiocytosis. *The British Journal of Radiology* 2004;77:685-687.
4. Bertram C, Jürgen M, Eggers C. Eosinophilic Granuloma of the Cervikal Spine. *Spine* 2002;27:1408-1413.
5. Tomita T. Growing skull fractures of childhood. Wilkins RH, Rengachary SS (ed), *In Neurosurgery*, second edition, New York: McGraw-Hill 1996: 2757-2761.
6. Ersahin Y, Gulmen V, Palali I, et al. Growing skull fractures (craniocerebral erosion). *Neurosurg Rev* 2000;23:139-44.
7. Acikgoz B, Tekkok IH. Posttraumatic intradiploic leptomeningeal fistula and cyst. *J Clin Neurosci* 2002;9:468-473.
8. Uçar T. Skalp yaralanmaları. Aksoy K (ed), *Temel Nöroşirürji*, cilt 1, birinci baskı, Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği Yayınları 2005: 342-345.

- 9. Yalçın Ö, Yıldırım T, Kızılkılıç O, et al.** CT and MRI Findings in Calvarial non-infectious lesions. *Diagnostic and Interventional Radiology* 2007;13:68-74.
- 10. Writing Group of the Histiocyte Society.** Histiocytosis Syndromes in children. *Lancet* 1987;1:208-9.
- 11. De Marino DP, Dutcher PO, Parkins CW, et al.** Histiocytosis X: otologic presentations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1985;10:91-100.
- 12. Kaptanoğlu E, Okutan Ö, Albayrak L, et al.** Lomber Disk Herniasyonunu Taklit Eden Eozinofilik Granulom Olgusu Sunumu. *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası* 2002;55:171-174.
- 13. Lipton JM.** Histiocytic disorders. Hoffman R, Benz EJB, Shattil SJ, Furie B, Cohen HJ, Silberstein LE, Mc Glave P (ed), In *Hematology, Basic Principles and Practice*. 3th edition, Churchill Livingstone 2000: 783-796.
- 14. Kimura T, Ota K, Shoji M, et al.** Hand-Schuller-Christian Disease with Occult Diabetes Insipidus, Cardiac Failure and Renal Dysfunction. *Jpn J Med* 1990;29:405-410.
- 15. Döşoğlu M, Orakdöğen M, Göğüsgeren MA, et al.** Posttravmatik Leptomeningeal Kistler. *Ulusal Travma Dergisi* 1999;5:35-39.
- 16. Muhonen MG, Piper JG, Menezes AH.** Pathogenesis and treatment of growing skull fractures. *Surg Neurol* 1995;43:367-373.
- 17. Islinger RB, Kuklo TR, Owens BD et al.** Langerhans' cell histiocytosis in patients older than 21 years. *Clin Orthop* 2000;379:231-5.
- 18. Tun K, Türkoğlu ÖF, Okutan Ö, et al.** Eosiniphilic Granuloma in The Young Adult Patient: A Case Report. *Journal of Neurological Sciences* 2005;22:421-424.