

Temporal kemik yerleşimli langerhans hücreli histiositosis: Bir olgu sunumu

Meral GÜNALDI*, Berna Bozkurt DUMAN**, Çiğdem Usul AFŞAR***, Ömür GÜNALDI****, Berksoy ŞAHİN***

ÖZET

Giriş: Langerhans hücreli histiositosis, langerhans tipi histiositlerin iyi huylu proliferatif bir hastalığıdır. Histiositosis X grubu hastalıkların lokalize şeklidir. Hastaların % 90'ı 5 ile 15 yaş arasındadır.

Olgu Sunumu: Yirmi dokuz yaşında erkek hasta, başının sağ tarafında ağrı ve aynı bölgede küçük cilt altı şişlik yakınmaları ile beyin cerrahi polikliniğine başvurmuş. Sağ temporoparietal kemikte saptanan kitle, total çıkarılmış. Patolojisi histiositosis "X" olarak rapor edilen hasta, onkolojiye yönlendirilmiş.

Sonuç: Direkt grafide osteolitik kemik lezyonu görülen genç hastalarda, langerhans hücreli histiositosis ayırıcı tanıda düşünülmesi ve ileri inceleme yapılmalıdır. Genellikle cerrahi ekizyon yeterlidir. Uygun tedavi hastanın prognozu açısından önemli bir faktördür. Bu nedenle, lezyonun yerleşimi ve klinik olarak alt tipinin doğru belirlenmesi, tedavi yaklaşımının doğru planlanmasında çok önemlidir.

Anahtar kelimeler: Langerhans hücreli histiositosis, temporal, kemik

Langerhans hücreli histiositosis (LHH), diğer adı ile eosinofilik granuloma, langerhans tipi histiositlerin iyi huylu proliferatif bir hastalığıdır ⁽¹⁾. Histiositosis X grubu hastalıkların lokalize şeklidir ⁽¹⁾. Bu makalede, LHH tanısı alan 29 yaşındaki erkek hasta, literatür taraması eşliğinde tartışıldı.

SUMMARY

Langerhans cell histiocytosis involving temporal bone: A case report

Objective: Langerhans cell histiocytosis is a benign proliferative disease of langerhans type histiocytes. This type is the localized form of histiocytosis X group diseases. Ninety percent of patients are between 5 and 15 years of age.

Case Presentation: A 29-year-old male patient consulted to neurosurgery clinic with symptoms of headache and swelling under skin of the right side of his head. The mass, which was detected in the right temporoparietal bone was excised totally. The patient, whose histopathology was reported as histiocytosis X was referred to medical oncology clinic.

Conclusion: Langerhans-cell histiocytosis should be considered in the differential diagnosis of young patients, whose roentgenograms demonstrated osteolytic bone lesions, and advanced examinations should be performed. Usually, surgical excision suffices. Appropriate therapy is important factor for the patient's prognosis. Therefore localisation of the lesion, and identification of its subtype is very important for accurate planning of therapy approach.

Key words: Langerhans cell histiocytosis, temporal, bone

OLGU SUNUMU

Yirmi dokuz yaşında erkek hasta, 4-5 aydır süregelen ve geçmeyen, başının sağ tarafına lokalize ağrı ile birlikte, aynı bölgede küçük cilt altı şişlik yakınmaları ile beyin cerrahi polikliniğine başvurmuş. Kranial MR incelemesinde sağ temporoparietal bölgede kemik lezyonu izlenmiş (Şekil 1). Cerrahi olarak kitle çıkarılmış. Patoloji tarafından histiositosis X

Geliş tarihi: 23.08.2013

Kabul tarihi: 14.03.2014

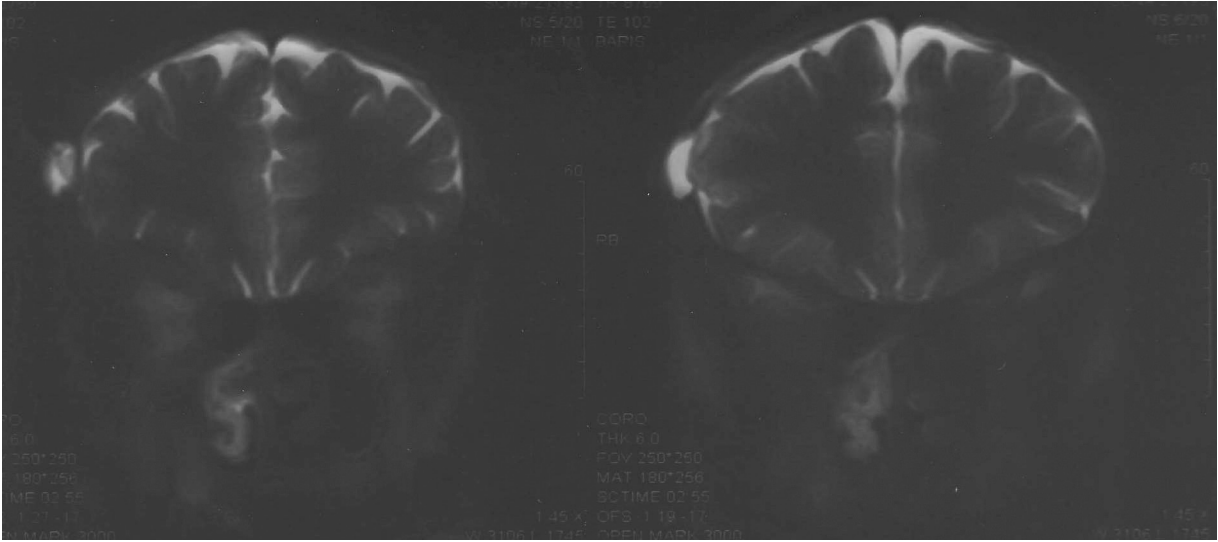
* Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Medikal Onkoloji Kliniği

** Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Medikal Onkoloji Kliniği

*** Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Medikal Onkoloji Kliniği

**** Bakırköy Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirirji Kliniği

e-mail: meralgunaldi@gmail.com



Şekil 1. Kranial MR incelemesinde sağ temporo-parietal bölgede kemik lezyonu.

olarak rapor edilen hasta, tarafımıza yönlendirildi. Yapılan incelemeler neticesinde, mevcut lezyonunun dışında başka patoloji saptanmaması nedeniyle hastaya LHH tanısı kondu. Klinik takibe alınan hasta, 2 yıldır düzenli kontrollere gelerek izlenmektedir.

TARTIŞMA

LHH, Histiositoz X grubu hastalıklardan biridir. Histiositoz X, langerhans tipi hücrelerin benign proliferatif bir hastalığıdır. Etiyolojisi tam olarak bilinmeyen, atipik immünolojik reaksiyon ile kendini gösteren neoplastik olmayan bir hastalık grubudur (2,3). Klinik olarak birbiri içine geçmiş 3 tipi vardır; 1) LHH (Kronik fokal form), 2) Letterer-Siwe (Akut yaygın form), 3) Hand-Schuller-Christian (Kronik yaygın form) (4). LHH sıklıkla çocuklarda görülür. Tek ya da çok sayıda litik kemik lezyonu ile karakterizedir (5). Tek kemik lezyonu olan hastaların yaklaşık yarısı 10 yaşın altındadır (6). LHH, kafatası başta olmak üzere bütün kemikleri tutabilir. Olguların 1/3'ünde, temporal kemik tutulumu vardır. İskelet sisteminde ise en sık pelvis ve kaburgalar tutulur (4).

LHH'lu hastaların % 90'ı 5 ile 15 yaş arasındadır. Başvuru yakınması genellikle kemik tutulumuna bağlı lokalize hassasiyetdir. Ancak, tutulan kranial kemiğin nörovasküler yapılarla iliş-

kisine göre farklı klinik semptomlarda karşımıza çıkabilir. Beyin yerlesimli LHH nadir görülürken, genellikle temporal lob, pons ve bazal ganglionlarda görülür (7).

LHH'un radyografik görüntüsü tipiktir. Periferik sklerozu olmayan, iyi demarkasyon gösteren "zımba deliği" şeklinde radyolüsent görünüm dikkati çekmektedir. LHH'da en iyi görüntüleme yöntemi CT ve MRG'dir (8-10). Kranial BT'de granüloma, gri maddeden daha düşük dansitede görülür, kemik pencerede litik lezyon saptanır. MRG'de yumuşak doku kitlesi veya inflamasyon tarzında görülür (10,11). T1 sekansta LHH gri maddeye göre hiperintens veya izointens görülür. T2 incelemede hiperintens özelliktedir (11). LHH'un ayırıcı tanısında epidermoid ve dermoid kist, benign veya malign kemik tümörleri, osteoblastoma, hemanjiom ve osteojenik sarkom sayılabilir (12).

Histiositoz X'in kesin tanısı, immunohistokimyasal tekniklerle konur. Histiositlerin S-100 ve CD1a antikorlarının boyanmasının gösterilmesi tanı için yeterli olmaktadır (13,14). Bu hastalığın alt tipinin hangisi olduğuna, klinik özellik ve bulgularına göre karar verilir (15). Hastamızda da histopatolojik incelemeye ek olarak immunohistokimyasal çalışma yapılmış ve CD1a ile boyanma tespit edilerek kesin

tanısı konulmuştur. Lezyonun tek olması, eşlik eden ek klinik tablo olmaması nedeni ile LHH alt tipi olduğuna karar verilmiştir.

Histiositozların tedavisinde cerrahi eksizyon, radyoterapi, kemoterapi ve lokal steroid tedavisi yöntemleri yer almaktadır (3). Tek ve uygun lokalizasyonlu lezyonlarda cerrahi eksizyon tek başına yeterli tedavidir. Özellikle vertebral tutulumlarda radyoterapinin ağrının azaltılmasında önemli yeri vardır. Doğru yaklaşım hâlinde, tek lezyonlu LHH olgularının prognozu çoğunlukla iyidir. Uygun olmayan tedavi yaklaşımlarıyla, kafatasının yaygın tutulumu görülebilir. Bunun sonucunda ensefalit veya venöz tromboz gibi komplikasyonlar, mortaliteyi % 50'ye kadar çıkarmaktadır (16).

Sonuç olarak, direkt grafide osteolitik kemik lezyonu görülen genç hastalarda, LHH grubu hastalıklar ayırıcı tanıda düşünülmeli ve ileri inceleme yapılmalıdır. LHH tanısı konan hastalarda genellikle total cerrahi eksizyon yeterlidir. Bu hastalarda uygun tedavi yaklaşımı, hastanın prognozu açısından en önemli faktörlerden birisidir. Bu nedenle, lezyonun yerleşimi ve klinik olarak histiositoz X grubu hastalıkların hangi alt tipi olduğunun doğru belirlenmesi, tedavi yaklaşımının doğru planlanmasında çok önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Günaldı O, Tuğcu B, Tanrıverdi O, Gümüş E, Güler AK, Eseoğlu M. Parietal Kemik Yerleşimli Langerhans Hücreli Histiositosis: Olgu Sunumu. *Journal of Neurological Sciences [Turkish]* 2008;25:(3)15;183-187.
2. Frucht SJ, Fahn S, Greene PE, O'Brien C, Gelb M, Truong DD, Welsh J, Factor S, Ford B. The natural history of embouchure dystonia. *Movement Disorders* 2001;16:899-906. <http://dx.doi.org/10.1002/mds.1167>
3. Tun K, Türkoğlu ÖF, Okutan Ö, Yeşilkılıç Ş, Beşkonaklı E, Özen Ö. Eosinophilic Granuloma in The Young Adult Patient : A Case Report. *Journal of Neurological Sciences [Turkish]* 22:(4)63;421-424.
4. Islinger RB, Kuklo TR, Owens BD ve ark. Langerhans' cell histiocytosis in patients older than 21 years. *Clin Orthop Relat Res* 2000, 231-5. <http://dx.doi.org/10.1097/00003086-200010000-00027>
5. Al-Memar A, Clifton A, Gunny R. Spontaneous regression of supratentorial intracerebral Langerhans' cell histiocytosis. *Br J Radiol* 2004;77:685-687. <http://dx.doi.org/10.1259/bjr/33162211>
6. Elbert T, Candia V, Altenmuller E, Rau H, Sterr A, Rockstroh B, Pantev C, Taub E. Alteration of digital representations in somatosensory cortex in focal hand dystonia. *Neuroreport* 1998;16:9(16):3571-3575.
7. Schuele S, Jabusch HC, Lederman RJ, Altenmuller E. Botulinum toxin injections in the treatment of musician's dystonia. *Neurology* 2005;64(2):341-343. <http://dx.doi.org/10.1212/01.WNL.0000149768.36634.92>
8. Davies AM, Griffith J, Pikoulas C ve ark. MRI of eosinophilic granuloma. *Eur J Radiol* 1994;18:205-209. [http://dx.doi.org/10.1016/0720-048X\(94\)90335-2](http://dx.doi.org/10.1016/0720-048X(94)90335-2)
9. Yetiser S, Karahatay S, Deveci S. Eosinophilic granuloma of the bilateral temporal bone. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2002;62:169-173. [http://dx.doi.org/10.1016/S0165-5876\(01\)00615-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0165-5876(01)00615-2)
10. Okamoto K, Ito J, Furusawa T, Sakai K, Tokiguchi S. Imaging of calvarial eosinophil granuloma. *Neuroradiology* 1999;41:723-728.
11. Marchini C, Verriello L, Mucchiut M, Tion G, Bergonzi P. Task-specific dystonia in a horn player. *Movement Disorders* 2001;16(1):176-177. [http://dx.doi.org/10.1002/1531-8257\(200101\)16:1<176::AID-MDS1011>3.0.CO;2-R](http://dx.doi.org/10.1002/1531-8257(200101)16:1<176::AID-MDS1011>3.0.CO;2-R)
12. Frucht S, Fahn S, Ford B. French horn embouchure dystonia. *Movement Disorders* 1999;14(1):171-173. [http://dx.doi.org/10.1002/1531-8257\(199901\)14:1<171::AID-MDS1034>3.0.CO;2-1](http://dx.doi.org/10.1002/1531-8257(199901)14:1<171::AID-MDS1034>3.0.CO;2-1)
13. Nelson BL. Langerhans Cell Histiocytosis of the Temporal Bone. *Head and Neck Pathol* 2008;2:97-98. <http://dx.doi.org/10.1007/s12105-008-0046-5>
14. Bayazit Y, Sirikci A, Bayaram M, Kanlıkama M, Demir A, Bakır K. Eosinophilic granuloma of the temporal bone. *Auris Nasus Larynx* 2001;28:99-102. [http://dx.doi.org/10.1016/S0385-8146\(00\)00078-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0385-8146(00)00078-X)
15. Karp BI. Botulinum toxin treatment of occupational and focal hand dystonia. *Movement Disorders* 2004;19(Suppl 8):116-119.
16. Hirata Y, Schulz M, Altenmuller E, Elbert T, Pantev C. Sensory mapping of lip representation in brass musicians with embouchure dystonia. *Neuroreport* 2004;15:815-818. <http://dx.doi.org/10.1097/00001756-200404090-00015>