

## EOZİNOFİLİK GRANULOMA

Dr. Hakkı BÖLÜKOĞLU, Dr. Banu Çiçek BİLKAY

E.Ü. Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı

### ÖZET

*Eozinofilik granuloma; Histiositozis-X in klinik bir varyantıdır. Kemikte soliter veya multipl lezyonlar bulunur. Bunlar histiosit proliferasyonuna bağlıdır. Ender olarak temporal kemikte yerleşir. Tümör başlangıçta asemptomatiktir.*

*Biz de temporo-parietal yerleşimli bir lezyonu olan olguyu sunmak istedik. Olgu operasyon yapıldıktan sonra kemoterapi ve radyoterapi yapılmadan izlendi.*

*Anahtar Kelimeler: Histiositozis-X, eozinofilik granuloma, Letterer-Siwe hastalığı, Hand-Schüller-Christian hastalığı, radyoterapi, kemoterapi*

### SUMMARY

#### *Eosinophilic Granuloma*

*Eosinophilic granuloma is a clinical variant of histiocytosis - X. There are solitary or multiple lesions on the bones due to histiocytic proliferation. The lesions are rarely located in the temporal region. The tumor is asymptomatic at the onset.*

*We present a case whose lesion is located on the temporo-parietal area. The case is followed after the operation without chemotherapy and radiotherapy.*

*Key Words : Histiocytosis-X, Eosinophilic granuloma, Letterer-Siwe disease, Hand-Schüller-Christian disease, radiotherapy, chemotherapy*

### GİRİŞ

Eozinofilik granüloma, Histiositozis-X in (Eozinofilik granüloma, Hand-Schüller-Christian ve Letterer-Siwe hastalığı) 3 klinik variantından biridir (1).

Klasik olarak 3 farklı sendrom tanımlanmıştır. Bunlar, osteolitik lezyonların olduğu kemiğin eozinofilik granülomu; ekzoftalmi, membranöz kemik defektleri ve diabetes insipidusun görüldüğü triad ile karakterize Hand-Schüller-Christian hastalığı ve visseral organların yaygın tutuluşu ile karakterize Letterer-Siwe hastalığıdır (2).

Eozinofilik granüloma, kemikte solitar veya multipl odaklar şeklinde karabiyet gösteren bir hastalıktır. Kemikteki bu osteolitik hasar histiosit proliferasyonuna bağlıdır ve herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir.

Hastalığın seyri genellikle selim olup prognozu uygun tedaviyle iyidir. Nadir olarak temporal kemikte yerleşir. Tümör başlangıçta asemptomatiktir (1).

Soliter eozinofilik granüloma aslında tanı konulmamış, ancak sık görülen bir hastalıktır. Düz kemikler sık tutulur ve kalvarium en sık tutulan kemiktir. Diğer sık tutulan bölgeler sırayla femur, skapula, kosta, mandibula ve vertebradır. Erişkinlerde tek lezyona daha sık ratlanır. Multipl lezyonlar ise daha sık olarak iliumda görülür. İyileşmemiş bir kemik lezyonunun olduğu kemikte yeni bir lezyonun çıkması olağan değildir. El ve ayakların küçük kemiklerinde tutulma çok nadirdir (3).

### VAKA TAKDİMİ

H.U. 16 yaşında erkek hasta. Başının sağ tarafında şişlik yakınması ile 1988 yılında başvurmuştur. Hastanın kraniografisinde ve bilgisayarlı tomografisinde sağ temporal kemikte kenarları düzensiz, 2.5-3 cm çaplarında kemik defekti saptandı (Resim 1). Operasyonda kemikte defekt ve ortada yumuşak doku görüldü. Lezyon temporal kas ve duraya yapışıklık gösteriyordu. Bu lezyon temizlendi ve çevre kemik dokusu kraniektomi ile alındı.



Resim 1. Kraniografide temporal bölgede defekt

Yapılan incelemelerde: Sedimentasyon:7 mm/s, Ht: % 42, Hb: 13.4 gm, Lökosit : 3800, Formül : parçalı 58, lenfosit 42, SGOT 23Ü, SGPT 8Ü, Alkalen fosfataz : 499Ü/1 (N:98-279Ü/1), 533 Ü/1 (4 ay sonra), Açlık kan şekeri % 94 mg, üre % 21 mg, kreatinin % 0.92 mg, ürik asit % 6.77 mg, T. bilirubin % 0.29 mg, kalsiyum % 9.6 mg. İdrar : Normal. Akciğer grafisi ve tüm vücut kemik grafileri normal bulundu. Tiroid sintigrafisinde bilateral minimal düzeyde hiperplazi görüldü. T3 : 120 mg/dl, T4 : 9.5 mg/dl (N:4.8-12.8) bulundu ve ötiroid olarak değerlendirildi. Operasyondan sonra tüm vücut sintigrafisi normal olarak değerlendirildi. Sağ temporoparietal bölgede geçirilmiş operasyona bağlı defektif alan görüldü.

Operasyondan sonra izlemeye alınan olguda klinik bir bulgu gelişmedi. Radyoterapi ve kemoterapi uygulanmadı. Alkalen fosfataz bir müddet yüksek seyretti. Hasta daha sonraki takiplerine gelmedi. Biz de ender olan temporal yerleşimli bir olguyu sunmak istedik.

## TARTIŞMA

Eozinofilik granulomalı hastaların sık rastlanan şikayeti kemik ağrısı ve buna ağırlı yumuşak doku kitlesinin eşlik etmesidir. Görülen belirtiler kemik

tutuluşu ile ilgilidir. Hafif lökositoz ve sedimentasyonda orta derecede yükselme olabilir (3). Bizim olgu da benzer yakınma ile başvurmuştur.

Radyolojik olarak kemik lezyonları zımba ile delinmiş gibi veya keskin sınırlıdır. Hastalık kafatasında her iki tabulayı da içerir. Dış kısım içe nazaran daha çok harab olur. İyileşme olurken, iç kısım belirsizleşir. İskelet sisteminin radyolojik incelenmesi kemiklerin izotopla incelenmesine göre daha hassastır (4). Çeşitli çalışmalar da radyolojik olarak iskeletin incelenmesinin kemik lezyonlarını ortaya koymak için en iyi yol olduğunu göstermiştir (3).

İzotop çalışmalarında lezyonlar belirgin değildir. Bu kemik lezyonları biyopsiye, kazınmaya, metilprednizolon veya radyoterapiye yanıt verir veya spontan olarak geriler. Bu hastalar genellikle semptomsuz olarak yaşamlarını sürdürürler. Devamlı büyüyen lezyonlarda radyoterapi gerekebilir (4).

Vertebradaki lezyonlar M.spinaliste etki yaptıkları için özel bir sorun oluştururlar. Genelde tek vertebrada lezyon vardır. En çok servikal vertebralarda ve sırasıyla torakal ve lomber vertebralarda yerleşir. Vertebra korpusu etSeliter eo-

kilendiğinden kemik dokusu kaybı ve bir dereceye kadar kollapsı ortaya çıkar. Kollaps anteriorda posteriora göre daha belirgindir. Lezyonun epidural boşluğu uzanmasına bağlı olarak M.spinalis kompresyonu da görülebilir ve devamlı paralizi gelişir. Ender olmasına karşın M.spinalis basısı ve paralizi Histiositozis-X' de görülebilir.

Bu durumda radyoterapi endikasyonu vardır. Çünkü küretaj veya kortikosteroid injeksiyonuna göre akut lokal etkilenmeye neden olması daha azdır. Fakat yine de birinin diğer tedavi şekline üstünlüğü yoktur. Seri halde çekilen radyografik ça-

lışmalarda vertebra yüksekliğinde bir miktar azalma görülebilir. Vertebradaki bu bozukluk, asemptomatik hastaların çoğunda radyolojik olarak kalır (3). Kemiğin soliter lezyonlarında küretaj yeterlidir (5), nadiren kemoterapi gerekebilir. Radyoterapi ile birlikte veya tek başına cerrahi girişim daha büyük çocuklarda şifa sağlayıcı yöntemdir. Buna karşın küçük çocuklarda tek lezyonlarda kemoterapi gerektirebilir(4-6).

Olgumuzda tüm vücut kemik ve organ taramasında kraniografideki defekt dışında bir lezyon saptanmadı. Nörolojik bir bulgu da elde edilmedi.

## KAYNAKLAR

1. Hadji Georgi C, Parpounas C, Zarmakoupia P, Lafeyianni S. Eosinophilic granuloma of the temporal bone: Radiological approach in the pediatric patient. *Pediatr Radiol* 1990;20:546-49.
2. Viotti J, Strandjord S E. Histiocytosis - X. In: Carter K, Glatstein E, Livingston R B, eds. *Principles of cancer treatment*. New York: Mc Graw-Will Book Company, 1982:897-900.
3. Berry D H, Becton D L. Natural history of histiocytosis - X. In: Osband M E, Pechedly C, eds. *Hematology/Oncology Clinics of North America*. Philadelphia: WB Saunder, 1987:23-32.
4. Cassady J R. Current role of radiation therapy in the management of Histiocytosis-X. In: Osband M E, Pechedly C, eds. *Hematology/Oncology Clinics of North America*. Philadelphia: WB Saunders, 1987:123-28.
5. Malawer M M, Link M P, Donaldson S. Sarcomas of bone. In: De Vita V T, Hellman , Rosenberg S A, eds. *Cancer*. JB Lippincott Comp, 1989:1418-63.
6. Starling K A. Chemotherapy of Histiocytosis-X. In Osband M E, Pechedly C, eds. *Hematology/Oncology Clinics of North America*. Philadelphia: WB Saunders, 1987:119-21.