



## Sadece biyopsi uygulanan uzun kemik ve pelvis yerleşimli eozinofilik granülomların uzun dönem takipleri

Bülent EROL<sup>1</sup>, Ömer SOFULU<sup>1</sup>, Mert Osman TOPKAR<sup>1</sup>, Emrah ÇALIŞKAN<sup>1</sup>, Hüseyin Kemal TÜRKÖZ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, İstanbul;

<sup>2</sup>Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul

**Amaç:** Uzun kemik ve pelvis yerleşimli eozinofilik granülomu olan ve biyopsi sonrası ilave tedavi uygulanmayan hastaların uzun dönem klinik ve radyolojik sonuçları değerlendirildi.

**Çalışma planı:** Uzun kemik ve pelvis yerleşimli eozinofilik granülomu olan 17 çocuk (11 erkek, 6 kız; ortalama yaş 8.5 [dağılım, 3.5–14 yaş]) biyopsi sonrası takip edildi. Femur (5), tibia (3), humerus (2), ulna (1), fibula (1), pelvis (3), skapula (1) ve klavikula (1) tutulan kemikleri oluşturdu. Biyopsiyle tanının teyit edilmesini takiben hastalara hiçbir ilave cerrahi girişim uygulanmadı. Preoperatif ve postoperatif MSTTS ekstremite fonksiyon skorlaması ve VAS ölçümleriyle klinik takip yapıldı. Lezyonun iyileşmesi periyodik radyografilerle izlendi. Tutulan kemiklerde lezyona bağlı uzunluk farkı veya deformite gelişimi ile lezyonun progresyonu veya nüksü kaydedildi. Ortalama takip süresi 65 ay (dağılım, 28–115 ay) idi.

**Bulgular:** Hastaların preoperatif ortalama MSTTS skoru %45 (dağılım, %30–56.6) iken, postoperatif 6., 12. ve 24. ay takiplerdeki ortalama değerler sırasıyla %76 (dağılım, %70–83.3), %88 (dağılım, %73.3–93.3) ve %94 (dağılım, %86.6–100) ölçüldü. Ortalama preoperatif VAS skoru değerlendirmesi 8.4 (dağılım, 6–10) hesaplanırken, bu değer 3., 6. ve 12. aylarda sırası ile 3.5 (dağılım, 2–5), 2.2 (dağılım, 1–3.5) ve 1.1 (dağılım, 0–2) olarak belirlendi. Radyografik takip lezyonların çoğunluğunda 12. ayda, yassı kemiklerde ise 24. ayda tam iyileşmeyi gösterdi. Hiçbir hastada ekstremite uzunluk farkı veya deformite gelişmedi. Lezyonların tamamı biyopsi sonrası gerileme gösterdi, progresyon veya nüks gözlenmedi.

**Çıkarımlar:** Eozinofilik granülom spontan remisyon potansiyeli olan ve biyopsiyle tanının teyit edilmesi sonrası ilave girişim yapılmadan iyi fonksiyonel ve radyolojik sonuçların elde edilebileceği bir lezyondur.

**Anahtar sözcükler:** Eozinofilik granülom; langerhans hücreli histiositoz.

Langerhans hücreli histiositoz vücudun farklı dokularında histiosit akümüülasyonu ile karakterize nadir bir çocukluk çağı hastalığıdır. Eozinofilik granülom, Hand-Schüller-Christian ve Letterer-Siwe hastalığı şeklinde üç farklı durumu içerir. Hastalığın etiolojisi halen belirsizdir. İmmün

regülasyon hastalığı veya neoplastik bir süreç teorileri arasındadır. Hastalığın başlamasında virüslerin rolü halen çalışmanın altındadır.<sup>[1]</sup> Langerhans hücreli histiositoz genellikle iskelet sistemini tutmakla birlikte deri ve lenf dokusunu, bazı hastalarda ise çoklu organ sistemlerini tutulabilir.

**Yazışma adresi:** Dr. Ömer Sofulu, Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği, İstanbul.

Tel: +90 216 – 625 45 45 / 7521 e-posta: omersofulu@hotmail.com

**Başvuru tarihi:** 26.03.2014 **Kabul tarihi:** 01.08.2014

©2015 Türk Ortopedi ve Travmatoloji Derneği

Bu yazının çevrimiçi İngilizce versiyonu

www.aott.org.tr adresinde

doi: 10.3944/AOTT.2015.14.0116

Karekod (Quick Response Code)



Eozinofilik granülom, hastalığın soliter veya multipl kemik tutulumu ile seyreden formudur. Başta kafatası olmak üzere vertebra, mandibula, kosta ve pelvis gibi yassı kemikler sık tutulur.<sup>[2,3]</sup> Uzun kemik tutulumu genellikle femur, tibia, humerus diafiz ve metafizleri ile sınırlıdır. Kemik tutulumu genellikle monostotik olmasına karşın %10 hastada poliostotik tutulum bildirilmiştir.<sup>[4]</sup> Eozinofilik granülomun radyolojik bulguları çok değişkendir ve birçok primer kemik tümörünü veya kemik infeksiyonunu taklit edebilir. Özellikle manyetik rezonans (MR) görüntüleme abartılı medüller ve yumuşak doku yayılımı nedeniyle çoğu zaman habis kemik tümörleri veya osteomyelitle karışır.

Eozinofilik granülomun klinik seyri selimdir. Soliter lezyonlar genellikle biyopsiyle tanıyı teyit etmek dışında tedavi gerektirmez. İlave lokal tedavi sadece ağrılı seyreden, yük taşıyan kemiklerde patolojik kırık riski yaratan veya kabul edilemez fonksiyon bozukluğu ve deformite oluşturan lezyonlar için gerekebilir. Bu çalışmada çoğunlukla kapalı, nadiren açık biyopsiyle eozinofilik granülom tanısı alan ve ilave hiçbir tedavi uygulanmayan hastaların uzun dönem klinik ve radyolojik takipleri değerlendirilmiştir.

## Hastalar ve yöntem

2003–2012 yılları arasında kliniğimizde eozinofilik granülom tanısı alan 17 çocuk retrospektif olarak ince-

lendi. Soliter kemik lezyonu olan hastaların başka bir sistem tutulumu saptanmadı. On bir erkek, 6 kız hastanın başvuru sırasındaki yaş ortalamaları 8.5 idi (dağılım, 3.5–14 yaş). En az 24 aylık klinik ve radyolojik izleme sahip olan çocuklar ortalama 65 ay (dağılım, 28–115 ay) takip edildiler. Tanı için genel anestezi altında yapılan biyopsi işlemini (15 kapalı, 2 açık biyopsi) takiben hastalara hiçbir ilave cerrahi girişim uygulanmadı. Muskuloskeletal Tümör Cemiyeti (MSTS) ekstremitte fonksiyon skorlaması ve Görsel Analog Skalası ('Visual Analogue Scale' = VAS) içeren klinik izlem ile lezyonun radyolojik iyileşmesi değerlendirildi. Çalışmada kullanılan veriler, hastaların ilk başvuruları ve takiplerindeki klinik ve radyolojik değerlendirmeleri içeren ortopedik onkoloji dosyalarından, operasyon ve patoloji raporlarından, ayrıca gerektiğinde hasta ve/veya hasta yakınları ile yüz yüze veya telefonla yapılan görüşmelerden elde edildi.

Biyopsi işlemi öncesi konvansiyonel radyografi, MR görüntüleme ve Tc-99 MDP tüm vücut kemik sintigrafisini içeren görüntüleme çalışmaları tamamlandı. Lezyonların intra- ve ekstra-osseöz yayılımları MR görüntüleme ile ortaya kondu. Tüm vücut kemik sintigrafisi ve radyografik kemik taraması (survey) tüm hastalarda soliter tutulum olduğunu teyit etti. Soliter lezyonların 12'si (%71) uzun kemik, beşi (%29) ise yassı kemiklerde yerleşmişti (Tablo 1).

Lokalize ağrı tüm hastalarda mevcuttu ve temel baş-

**Tablo 1.** Hastaların ameliyat öncesi ve sonrası MSTS ve VAS skorları ve demografik veriler

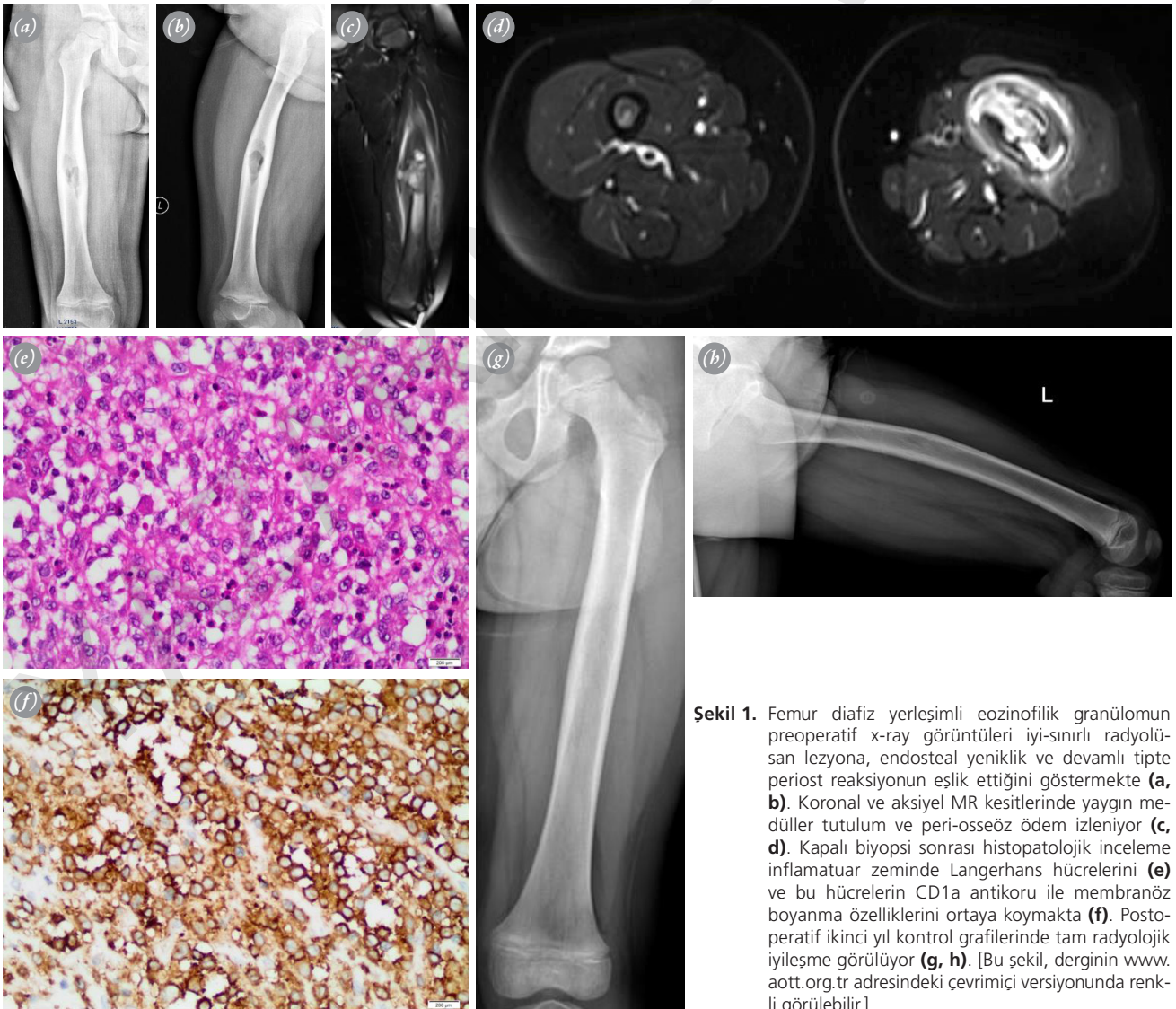
Olgu	Yaş	Cinsiyet	Yerleşim	MSTS skoru		VAS skoru	
				Ameliyat öncesi (%)	Ameliyat sonrası (24. ay)	Ameliyat öncesi (%)	Ameliyat sonrası (12. ay)
1	9	Erkek	Ulna	53.3	100	6	0
2	9	Erkek	Tibia	40	90	10	2
3	7	Erkek	Femur	36.6	86.6	10	2
4	11	Erkek	Pelvis	43.3	96.6	9	1
5	14	Erkek	Femur	33.3	86.6	10	2
6	12	Erkek	Femur	43.3	90	9	2
7	9	Erkek	Pelvis	50	100	8	1
8	5	Kız	Skapula	46.6	96.6	9	1
9	12	Kız	Humerus	56.6	100	6	0
10	11	Kız	Tibia	30	86.6	10	2
11	4	Erkek	Klavikula	53.3	100	7	0
12	3.5	Erkek	Femur	56.6	96.6	6	0
13	4	Kız	Pelvis	50	96.6	8	1
14	11	Erkek	Fibula	46.6	90	9	1
15	7	Kız	Tibia	40	93.3	9	2
16	7	Erkek	Femur	33.3	90	10	2
17	9	Kız	Humerus	53.3	100	7	0
Average	8.5	–	–	45	94	8.4	1.1

vuru şikayetini oluşturdu. Pelvis ve alt ekstremitte tutulumlarında aksama, yürüme güçlüğü veya yürüyememe, omuz kuşağı ve üst ekstremitte lezyonlarında ise ilgili kolu kullanmama ile sık karşılaşıldı. Hastalığın sistemik yayılımını ortaya koymak amacıyla tüm hastalara preoperatif tam kan sayımı, karaciğer fonksiyon testleri ve pıhtılaşma testleri yapıldı. Sistemik bulgular (ateş, lökositoz, sedimentasyon hızında artış vb) bu serideki hastaların hiçbirinde görülmedi. Femur proksimal diafizi tutulmuş 1 hastada patolojik nondeplase mikrokırık saptandı; hasta yaklaşık 6 hafta pelvipedal alçı ile izlendi ve kaynama belirtileri görülünce alçısı çıkarıldı.

Lezyonların konvansiyonel radyografilerdeki görünümü değişkendi (Şekil 1a-d, Şekil 2a-c). Uzun kemik tutulumlu 10 hastada coğrafik destruksiyon oluşturan iyi-sınırlı, fakat sklerotik kenarlarla çevrelenmeyen, rad-

yolüsan lezyonlar gözlenirken, kalan 7 hasta permeatif destruksiyonun eşlik ettiği kötü-sınırlı lezyonlara sahipti. Lezyonların hem uzun hem de yassı kemiklerde korteks iç yüzeyinde yenikliğe yol açtığı görüldü. Pelvis ve klavikula eozinofilik granülomlu iki hastada kortikal bariyerin bozulduğu, uzun kemik tutulumlu beş hastada ise lezyonlara devamlı tipte (bazen lamellar) periost reaksiyonunun eşlik ettiği saptandı. Radyografik incelemeyle dayanarak sekiz hasta Enneking Evre 1 (latent), altı hasta Evre 2 (aktif), üç hasta ise Evre 3 (agresif) selim kemik tümörü olarak evrelendi.<sup>[5]</sup>

Manyetik rezonans görüntülemeye çoğu hastada yaygın intramedüller ve yumuşak tutulumu saptandı. Olguların genelinde lezyonlar T1-ağırlıklı sekanslarda hipo- veya izointens, T2 ağırlıklılarda ise hiperintens görünümdeydi. MR görüntüleri, tümörün üç olguda



**Şekil 1.** Femur diafizi yerleşimli eozinofilik granülomlu preoperatif x-ray görüntüleri iyi-sınırlı radyolüsan lezyona, endosteal yeniklik ve devamlı tipte periost reaksiyonunun eşlik ettiğini göstermekte (a, b). Koronal ve aksiyel MR kesitlerinde yaygın medüller tutulum ve peri-osteöz ödem izleniyor (c, d). Kapalı biyopsi sonrası histopatolojik inceleme inflamatuvar zeminde Langerhans hücrelerini (e) ve bu hücrelerin CD1a antikoru ile membranöz boyanma özelliklerini ortaya koymakta (f). Postoperatif ikinci yıl kontrol grafilerinde tam radyolojik iyileşme görülüyor (g, h). [Bu şekil, derginin [www.aott.org.tr](http://www.aott.org.tr) adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]

kortikal bütünlüğü bozarak kompartman dışına yayılmış olduğunu gösterirken, kalan tüm hastalarda kemik çevresinde belirgin bir peritümöral ödem yarattığını ortaya koydu.

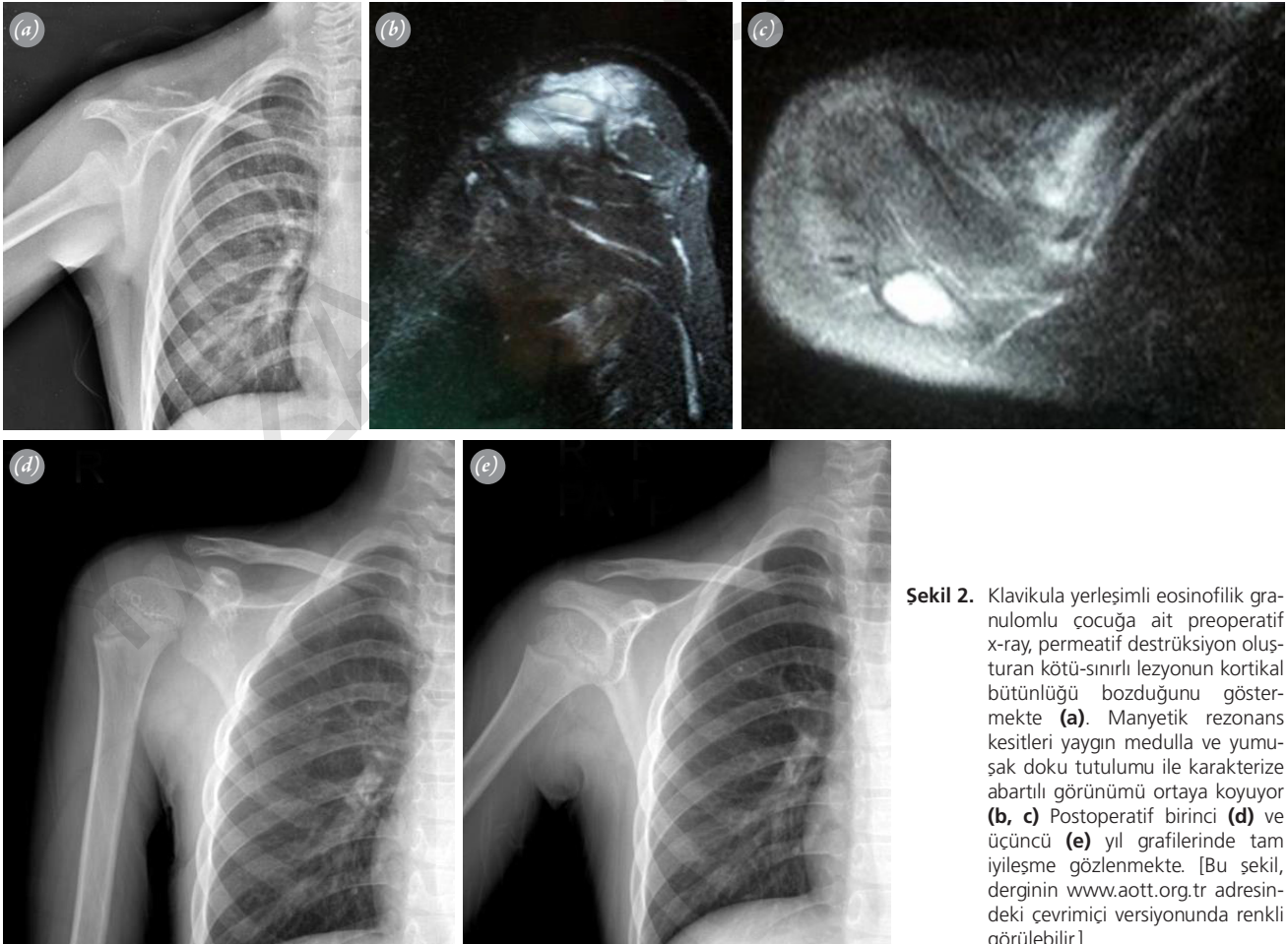
Histopatolojik tanı tüm hastalarda 'Langerhans hücreli histiositoz/eozinofilik granülom' olarak teyit edildi (Şekil 1e, f). Tümör dokusunun histopatolojik incelemesinde, değişen yoğunlukta inflamatuvar hücrelerden oluşan bir zeminde Langerhans hücreleri izlendi. Berrak sitoplazmalı, düzensiz nükleer membrana sahip, nükleer çentikler ve oluklar gösteren ince kromatinli Langerhans hücreleri immunhistokimyasal çalışmalarda CD1a antikor ile membranöz boyanma özelliği gösterdi.

Pelvis ve alt ekstremité biyopsileri sonrası ekstremité hareketlerine ve koltuk değnekleleriyle parmak ucunda yük vermeye hemen izin verildi. Bu hastalar dördüncü hafta bitiminde tek koltuk değneğiyle, sekizinci haftayı takiben de desteksiz mobilize oldular. Patolojik femur kırıklı bir hastanın rehabilitasyonuna alçı çıkarıldıktan sonra başlanarak tedrici arttırıldı. Skapula, klavikula, humerus ve ulna tutulumlu hastalarda biyopsi sonrası

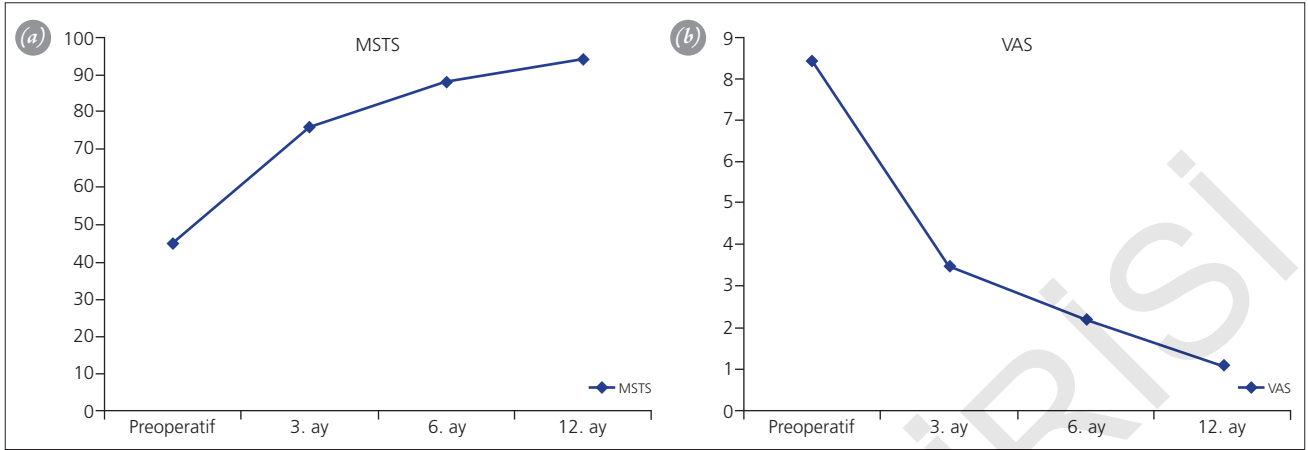
dört–altı hafta süreyle kol askısı uygulandı. Omuz, dirsek, el bilek ve parmak hareketlerine ağrı sınırında hemen başlandı ve tedrici arttırıldı.

Biyopsi işlemi sonrası ilk yıl üç, ikinci yıl altı aylık aralarla ve takiben yıllık klinik ve radyolojik takip yapıldı. Klinik sonuçların değerlendirilmesinde MSTs fonksiyonel skorlama sistemi kullanıldı.<sup>[6]</sup> Üst ve alt ekstremité fonksiyonları preoperatif, postoperatif 6., 12. ve 24. ay takiplerde değerlendirildi. Ayrıca, preoperatif ve postoperatif 3., 6. ve 12. aylardaki VAS ağrı skorları (0–10 arasında; 0 ağrısız, 10 çok ağrılı) kaydedildi. Lezyonların radyolojik iyileşmesi periyodik takiplerde çekilen konvansiyonel radyografilerle ortaya kondu.

Biyopsi işlemine bağlı cerrahi komplikasyonlar araştırıldı. Hastalığın seyrine bağlı ekstremité uzunluk farkı, aksama, deformite gibi komplikasyonlar veya lezyonun progresyonu, nüks etmesi kaydedildi. İstatistiksel değerlendirmede Wilcoxon testi kullanıldı; preoperatif ve belli zaman aralıklarında ölçülen postoperatif MSTs ve VAS skorları arasındaki fark analiz edildi. P değeri <0.05 olan sonuçlar anlamlı kabul edildi.



**Şekil 2.** Klavikula yerleşimli eosinofilik granülomlu çocuğa ait preoperatif x-ray, permeatif destrüksiyon oluşturan kötü-sınırlı lezyonun kortikal bütünlüğü bozduğunu göstermekte (a). Manyetik rezonans kesitleri yaygın medulla ve yumuşak doku tutulumu ile karakterize abartılı görünümü ortaya koyuyor (b, c) Postoperatif birinci (d) ve üçüncü (e) yıl grafilerinde tam iyileşme gözlenmekte. [Bu şekil, derginin [www.aott.org.tr](http://www.aott.org.tr) adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]



**Şekil 3.** Hastaların preoperatif ve postoperatif takiplerinde elde edilen MSTS (a) ve VAS (b) skorlarını gösteren grafikler. [Bu şekil, derginin [www.aott.org.tr](http://www.aott.org.tr) adresindeki çevrimiçi versiyonunda renkli görülebilir.]

## Bulgular

Preoperatif ve postoperatif MSTS ve VAS skorları Tablo 1'de özetlenmiştir. Hastaların preoperatif ortalama MSTS skoru %45 (dağılım, %30–56.6) iken, postoperatif 6., 12. ve 24. ay takiplerindeki ortalama değerler sırasıyla %76 (dağılım, %70–83.3), %88 (dağılım, %73.3–93.3) ve %94 (dağılım, %86.6–100) ölçüldü. MSTS skorları postoperatif dönemde tedrici olarak artış gösterdi; preoperatif ve postoperatif 6. ay ile 6. ve 12. ay takipler arasındaki artış istatistiksel olarak anlamlı iken ( $p < 0.05$ ,  $p < 0.05$ ), daha sonraki periyodik takiplerde anlamlı artış saptanmadı ( $p > 0.05$ ) (Şekil 3a).

Tüm hastalarda mevcut olan lokalize ağrı biyopsi işlemi sonrası 1. aydan itibaren gerilemeye başladı. Ortalama preoperatif VAS skoru değerlendirmesi 8.4 (dağılım, 6–10) olarak ölçülürken, bu değer 3., 6. ve 12. aylarda sırası ile 3.5 (dağılım, 2–5), 2.2 (dağılım, 1–3.5) ve 1.1 (dağılım, 0–2) olarak belirlendi. VAS skorları da postoperatif dönemde zamanla azalma eğilimi gösterdi, fakat sadece preoperatif ve postoperatif üçüncü ay skorları arasında anlamlı bir gelişme sağlandı ( $p < 0.05$ ) (Şekil 3b).

Coğrafi veya permeatif destrüksiyon oluşturan lezyonlara ait radyolüsan alanların altıncı ay kontrollerde normal kemik dokusu ile yer değiştirmeye başladığı gözlenirken, 12. ayda özellikle uzun kemik tutulumlu çoğu hastada tam radyolojik iyileşme sağlandı. Radyolojik iyileşme yassı kemik yerleşimli lezyonlarda 24. aya kadar devam etti (Şekil 1g, h, Şekil 2d, e).

Hastaların hiçbirinde biyopsi işlemine bağlı bir komplikasyon gelişmedi. Altıncı, 12., 24. ay ve son takip klinik kontrollerde ekstremitelerde uzunluk farkı, aksama veya deformite gözlenmedi. Ayrıca, kontrol radyografilerinde hiçbir lezyonda progresyon veya nüks izlenmedi.

## Tartışma

Langerhans hücreli histiositoz etiyojisi halen belirsiz bir sendrom kompleksidir.<sup>[7]</sup> Hastanın tanı sırasındaki yaşı ve organ tutulumunun yaygınlığı, hastalığın seyrindeki iki önemli prognostik faktör olarak ortaya konmuştur.<sup>[8]</sup> Hastalığın cerrahi veya konservatif yöntemlerle tedavisi organ tutulumunun ve lokal hasarın derecesine göre belirlenir.<sup>[9,10]</sup> Eozinofilik granülomdaki kemik lezyonlarının konservatif yöntemlerle takibi, cerrahi tedaviye kıyasla daha az riskli ve daha az komplikasyonlu bir tercihtir.

Eozinofilik granülom, farklı radyografik görünümde kemik lezyonlarıyla seyretmesinden dolayı 'büyük taklitçi' tanımını alır.<sup>[11]</sup> Bu özelliğinden dolayı birçok primer kemik tümörü veya osteomyelit ile karışabilir. Ayrıca, MR görüntüleme özellikle erken dönemde nonspesifiktir ve çoğu zaman abartılı görüntü verir.

Eozinofilik granülomun ayırıcı tanısında Ewing sarkomu ve subakut hematogen osteomyelit en önemli iki hastalığı oluşturur. Her üç hastalık genellikle uzun kemiklerde diafizden metafize uzanım gösteren geniş bir segmenti tutarak, permeatif veya güve-yeniği tarzında kemik destrüksiyonu ve periost reaksiyonu oluşturabilir. İlave olarak, MR görüntüleme her üç hastalıkta medullada ve yumuşak dokuda yaygın bir dansite değişikliği ile karakterizedir. Eozinofilik granülomda yumuşak doku tutulumunun genellikle ekstra-osseöz yaygın bir ödem ile karakterize olması, tümöre büyük bir yumuşak doku komponentinin eşlik ettiği Ewing sarkomundan ayırımında önemlidir. Yuvarlak hücreli tümörler grubunda yer alan bu iki lezyonun ve osteomyelitin ayırıcı tanıları sıklıkla histopatolojik ve mikrobiyolojik incelemelerle yapılır. Yuvarlak hücreli tümörler grubunun bir diğer üyesi olan kemik lenfoması da uzun kemik diafizleri veya pel-

viste benzer radyolojik görünüm oluşturarak eozinofilik granülom ile karışabilir.<sup>[12]</sup>

Bu serideki hastaların büyük çoğunluğu habis kemik tümörü, az bir kısmı ise infeksiyon öntanısıyla ileri tanı ve tedavi için hastanemize sevk edilmiş olgulardı. Özellikle abartılı MR görüntüleri, lezyonların kemik kanserleri ile karışmalarına neden olmuştu. Kortikal penetrasyon ve kompartman dışı yayılımın olduğu nadir olgular hariç, tüm hastalarda lezyon kompartman içinde sınırlı kalmış, fakat kemik çevresinde yaygın ödem oluşturmuştu. MR görüntüleme de ekstra-osseöz alanda, habis lezyonlarda olduğu gibi, tümör dokusu yerine ödem olması eozinofilik granülom öntanısını desteklemekle beraber tüm hastalara biyopsi yapıldı. Ayrıca, hastalardan mikrobiyolojik inceleme için de örnekler alındı.

Düşük doz radyoterapi eozinofilik granülomda eskiden beri kullanılan bir tedavidir. Optik sinir veya spinal korda uzanımı olan olgularda intralezyonel ekzisyon mümkün olmadığından, düşük doz radyoterapi uygulanmıştır.<sup>[13]</sup> Uzun kemik ve pelvis yerleşimli ağırlı lezyonlarda, patolojik kırık riski taşıyan ve ilerleyici hastalığı olan olgularda halen radyoterapi uygulanmaktadır. Ancak radyasyonun kas iskelet sisteminde oluşturacağı geç dönem sekelleri gözardı etmemek gerekir. Düşük doz uygulanmasına karşın, sekonder malignite ve fiz hasarı gibi potansiyel sonuçlar çocuklarda radyoterapinin kullanımını kısıtlamaktadır.<sup>[14]</sup>

Bazı hastalarda trokar biyopsisini takiben lokal kortikosteroid injeksiyonu seçenek olarak sunulmuştur. Kolay ulaşılabilen, ağırlı soliter lezyonların semptomatik tedavisinde steroid injeksiyonu halen uygulanan bir yöntemdir. Egeler ve ark.<sup>[15]</sup> injeksiyon sonrası bir hafta içinde ağrıların gerilediğini bildirmişler, fakat %25 hastada işlemin tekrarlanması gerektiğini vurgulamışlardır. Yazarlar, ayrıca 2 hastada osteomyelit geliştiğini de rapor etmişlerdir. Capanna<sup>[16]</sup> ve ark. biyopsi sonrası metilprednizolon injeksiyonu yaptıkları 11 hastadan 2'sinde (%18) lokalize inflamatuvar reaksiyon geliştiğini gözlemlemişlerdir. Mavrogenis ve ark.<sup>[17]</sup> 66 hastalık serilerinde ise intralezyonel metilprednizolon injeksiyonu sonrası 2 hastada klavikula fraktürü ve trokanterik bursit gelişmiştir. Steroid enjeksiyonu ağırlı lezyonların tedavisinde bir seçenek olarak uygulanmasına karşın, spontan remisyon potansiyeli olan eozinofilik granülomda lokal komplikasyon gelişimine zemin hazırlaması nedeniyle endikasyonu tartışmalı bir yöntemdir.

Yük taşıyan kemiklerde patolojik kırık riski yaratan, fonksiyon bozukluğu veya deformite oluşturan lezyonlara küretaj ve grefonaj uygulanmıştır.<sup>[7,9,18]</sup> Bu çalışmalarda daha sağlam bir rekonstrüksiyon için ilave osteosen-tez tekniklerinin kullanılabilceği de belirtilmiştir. Ama

cerrahi tedavinin olası morbiditesi düşünüldüğünde, spontan iyileşme potansiyeli olan bu lezyonların tedavilerinin olabildiğince konservatif yapılması daha uygun bir seçenektir.

Langerhans hücreli histiositozda kemoterapinin kemik lezyonlarına etkisi net değildir. Bazı yazarlar yük taşıyan bölgelerde yerleşen ve büyük yumuşak doku komponenti olan uzun kemik lezyonlarına kemoterapi önermektedir.<sup>[7,9,19]</sup> Kemoterapi sıklıkla hızlı bir etki ile hastalığın seyrini yavaşlatıp viseral fonksiyonları korur, ancak histiositoz oluşumunu her zaman engellemeyebilir.<sup>[10]</sup>

Eozinofilik granülomda görülen kemik lezyonları sıklıkla spontan iyileşme potansiyeline sahiptir. Biyopsi ile tanının teyit edilmesi ve takiben hastaların ilave bir tedavi uygulanmadan izlenmesi, genellikle hastalığın klinik ve radyolojik regresyonu açısından yeterlidir.<sup>[2,7]</sup> Sumeet ve ark.<sup>[20]</sup> sadece biyopsi ile hastalığa bağlı bulguların hızlı şekilde gerilediğini belirtmişlerdir. Yazarlar ayrıca omurga tutulumlu hastalarda vertebra korpus yüksekliğinin restorasyonunda, izlemin cerrahi tedaviden daha üstün olduğunu göstermiştir. Ancak kemik lezyonların iyileşmesinin yıllar içinde gerçekleşeceği unutulmamalıdır. Bu seride de ekstremitelerde yerleşimli eozinofilik granülomu olan 17 hasta ortalama 65 ay süre ile takip edilmiş ve hastalara hiçbir ek tedavi uygulanmadan sadece biyopsi ile spontan fonksiyonel ve radyolojik remisyon elde edilmiştir. Radyolojik iyileşme uzun kemiklerde, yassı kemiklere kıyasla daha hızlı gerçekleşmiştir.

Eozinofilik granüolmlu hastalar başlangıçta gürültülü klinik ve radyolojik bir tablo ile başvurabilir. Çoğu hastanın habis bir kemik tümöründen şüphelenilerek ilgili merkezlere sevki sık karşılaşılan bir durumdur. Eozinofilik granülomun radyolojik bulgularının geniş bir spektrumda değişkenlik gösterebileceğini, özellikle MR görüntülerinin başlangıçta oldukça abartılı olabileceğini akılda tutmak ayırıcı tanıda faydalıdır. Aylar, yıllar içinde spontan remisyon potansiyeli olan bu lezyonların tanısının biyopsi ile teyit edilmesi, tedavinin de esasını oluşturur.

**Çıkar örtüşmesi:** Çıkar örtüşmesi bulunmadığı belirtilmiştir.

## Kaynaklar

1. Glotzbecker MP, Carpentieri DF, Dormans JP. Langerhans cell histiocytosis: a primary viral infection of bone? Human herpes virus 6 latent protein detected in lymphocytes from tissue of children. *J Pediatr Orthop* 2004;24:123-9.
2. Erol B, States L, Pawel BR, Tamai J, Dormans JP. Musculoskeletal tumors in children. In: Dormans JP, editor. *Pediatric Orthopaedics and Sports Medicine: The Requisites in Pediatrics*. Philadelphia: Mosby; 2004. p. 299-336.

3. Greenspan A, Remagen W. Round Cell Lesions. In: Greenspan A, Remagen W, editors. *Differential Diagnosis of Tumors and Tumor-Like Lesions of Bones and Joints*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1998. p. 247–88.
4. Lieberman PH, Jones CR, Steinman RM, Erlandson RA, Smith J, Gee T, et al. Langerhans cell (eosinophilic) granulomatosis. A clinicopathologic study encompassing 50 years. *Am J Surg Pathol* 1996;20:519–52.
5. Enneking WF. A system of staging musculoskeletal neoplasms. *Clin Orthop Relat Res* 1986;204:9–24.
6. Enneking WF, Dunham W, Gebhardt MC, Malawar M, Pritchard DJ. A system for the functional evaluation of reconstructive procedures after surgical treatment of tumors of the musculoskeletal system. *Clin Orthop Relat Res* 1993;286:241–6.
7. Velez-Yanguas MC, Warriar RP. Langerhans' cell histiocytosis. *Orthop Clin North Am* 1996;27:615–23.
8. Lahey ME. Prognostic factors in histiocytosis X. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1981;3:57–60.
9. Bollini G, Jouve JL, Gentet JC, Jacquemier M, Bouyala JM. Bone lesions in histiocytosis X. *J Pediatr Orthop* 1991;11:469–77.
10. Sessa S, Sommelet D, Lascombes P, Prévot J. Treatment of Langerhans-cell histiocytosis in children. Experience at the Children's Hospital of Nancy. *J Bone Joint Surg Am* 1994;76:1513–25.
11. Meyer JS, De Camargo B. The role of radiology in the diagnosis and follow-up of Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am* 1998;12:307–26.
12. Erol B, Segal L, Huff D, States L, Dormans JP. Low back pain in a 13-year-old girl. *Clin Orthop Relat Res* 2003;413:323–31.
13. Broadbent V, Gadner H. Current therapy for Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am* 1998;12:327–38.
14. Womer RB, Raney RB Jr, D'Angio GJ. Healing rates of treated and untreated bone lesions in histiocytosis X. *Pediatrics* 1985;76:286–8.
15. Egeler RM, Thompson RC Jr, Voûte PA, Nesbit ME Jr. Intralesional infiltration of corticosteroids in localized Langerhans' cell histiocytosis. *J Pediatr Orthop* 1992;12:811–4.
16. Capanna R, Springfield DS, Ruggieri P, Biagini R, Picci P, Bacci G, et al. Direct cortisone injection in eosinophilic granuloma of bone: a preliminary report on 11 patients. *J Pediatr Orthop* 1985;5:339–42.
17. Mavrogenis AF, Abati CN, Bosco G, Ruggieri P. Intralesional methylprednisolone for painful solitary eosinophilic granuloma of the appendicular skeleton in children. *J Pediatr Orthop* 2012;32:416–22.
18. Komp DM, Born LP. Langerhans cell histiocytosis. In: Moosa AR, Schimpff SC, Robson MC, editors. *Comprehensive textbook of oncology*. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1991. p. 1582–6.
19. Starling KA. Chemotherapy of histiocytosis-X. *Hematol Oncol Clin North Am* 1987;1:119–22.
20. Sumeet GBA, Dormans JP. Primary Tumors of the Spine in Children: A Review from the Pediatric Musculoskeletal Tumor Program at the Children's Hospital of Philadelphia. *The University of Pennsylvania Orthopaedic J* 2003;16:19–29.