

# Spædbarn med kongenit solitært eosinofilt granulom i underarmen

Konstitueret overlæge Zaid Al-Aubaidi, overlæge Ole Skov & overlæge Lars Schjøtz

## KASUISTIK

Odense Universitets-hospital, Ortopæd-kirurgisk Afdeling

Lokaliseret Langerhans-histocytose, også kendt som eosinofilt granulom (EG), er en benign, tumorlignende inflammatorisk tilstand med variabel klinisk præsentation [1]. EG optræder hyppigst hos børn i alderen fra fem til ti år [4], men forekomst af EG helt ned til toårs alderen er beskrevet [2]. At EG også kan forekomme ved fødslen er ikke tidligere beskrevet. Vi har derfor fundet det af interesse at beskrive et tilfælde med et kongenit solitært eosinofilt granulom i venstre radius.

## SYGEHISTORIE

Et seks uger gammelt, i øvrigt raskt barn blev henvist med en tilsyneladende smertende og palpatorisk øm hævelse af venstre underarm. Røntgen viste en større osteolytisk forandring af venstre radius, der udgjorde cirka halvdelen af knoglens længde og med stedvis fordobling af knoglens diameter (**Figur 1**). Det histologiske billede fra en åben biopsi af venstre radius viste eosinofilt granulom. På baggrund af den usædvanligt lave debutalder blev patienten behandlet med kombinationsterapi i form af prednisolon samt vinblastin i seks måneder. En fuldkropsrøntgenskanning på diagnosetidspunktet viste ingen tegn på dissemineret sygdom, og opfølgende røntgenbilleder af venstre underarm viste tendens til regression af forandringerne i venstre radius (**Figur 1**).

## DISKUSSION

Langerhanscelle-histocytose (LCH) er velbeskrevet

som en sjældent forekommende immunologisk sygdom, der er kendetegnet ved proliferativ histocytose i flere organer [1]. Sygdommen forekommer med varierende sygdomspræsentation og aggressivitet lige fra en mindre solitær knoglelæsion til en tilstand med fatal leukæmi. Der findes tre varianter af LCH; Letterer-Siwes sygdom, Hand-Schüller-Christians sygdom og eosinofilt granulom. Eosinofilt granulom er den lokaliserede og benigne form af LCH, som udgør 70% [1] af LCH, hvor knogle eller lunge er involveret [1]. Letterer-Siwes sygdom er kendetegnet ved hepatosplenomegali, lymfadenopati, hududslæt, feber, anæmi og trombocytopeni. Ved Hand-Schüller-Christians sygdom forekommer en triade af eksoftalmi, diabetes insipidus og osteolytiske læsioner af kraniet [1]. Det var *Lichtenstein* [3], som første gang i 1944 observerede ligheden mellem de tre varianter af LCH og anførte, at de tre tilstande var varianter af samme sygdom, men med forskellige niveauer af aggressivitet.

EG rammer for det meste kraniet, bækkenet, vertebrae, mandibel og costae i prioriteret rækkefølge med 70% af tilfældene i flade knogler og 30% i rørknogler [4]. Incidensen af EG er mellem 0,05 og 0,5 pr. 100.000, og 90% af tilfældene forekommer i patienter under 15 år, hyppigst blandt drenge [4].

Generelt kan EG inddeles radiologisk i en akut og kronisk fase [1]. I den akutte fase ses knogledestruktion med eller uden fraktur, hvorfor det radiologisk kan være svært at skelne EG og maligne tilstande som Ewings sarkom eller akut osteomyelitis. Den kroniske fase kan ligne kronisk oseomyelitis. På trods af at der er foretaget genetiske og virologiske undersøgelser, er der ikke fundet klare genetiske fejl eller infektiøs agens som ætiologi til LCH. Diagnosen kan bekræftes ved hjælp af en biopsi. Det typiske histologiske billede er præget af blandede celleinfiltrater med histocytose, lymfocytose, eosinofili og makrofager [2, 5].

Behandlingen af EG varierer fra observation og immobilisering, *curettag*e med eller uden knoglegrafing, kortikosteroidinjektion i læsionen, radioterapi, kemoterapi eller kombinationsterapi [1-3]. Spinalpræsentationer kan behandles med korporektomi, spinal fusion (Dese) eller vertebroplastik [3].

**FIGUR 1**

Røntgen af venstre underarm anteroposteriort (1) og lateralt (2) viser en stor cystisk forandring i radius. Røntgen af underarmen anteroposteriort (3) og lateralt (4) efter otte uger viser, at cysten er begyndt at hele.



**KORRESPONDANCE:** Zaid Al-Aubaidi, Ortopædkirurgisk Afdeling, Odense Universitetshospital, DK-5000 Odense C. E-mail: zaubaidi@hotmail.com

**ANTAGET:** 9. juli 2009

**INTERESSEKONFLIKTER:** Ingen

#### LITTERATUR

1. Plasschaert F, Craig C, Bell R et al. Eosinophilic granuloma: a different behavior in children than in adults. *J Bone Joint Surg Br* 2002;84:870-2.

2. Andol A, Haroril M, Hosakal M et al. Eosinophilic granuloma arising from the pelvis in children. *Upsala J Med Sci* 2008;113:209-16.
3. Tan OH, Li MH, Wu CG et al. Percutaneous vertebroplasty for eosinophilic granuloma. *Pediatr Radiol* 2007;37:1053-7.
4. Hoover KB, Rosenthal DI, Mankin H. Langerhans cell histiocytosis. *Skeletal Radiol* 2007;36:95-104.
5. Arouz EM, Saigal G, Rodriguez MM et al. Langerhans' cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement. *Pediatr Radiol* 2005; 35:103-15.

## Neuro-Behçet hos en kaukasid dansk patient

1. reservelæge Ali Karshena & overlæge Nils J. Koch-Hendriksen

Behçets sygdom (BD) er en kronisk og attackvist optrædende inflammatorisk multiorgansygdom af ukendt ætiologi. Den kliniske triade med uveitis samt orale og genitale ulcerationer blev første gang beskrevet i 1937 af den tyrkiske læge *Hulusi Behçet* [1]. Diagnosen forudsætter orale ulcerationer mindst tre gange på et år samt mindst to af følgende fire hovedmanifestationer: genitale ulcerationer, øjensymptomer, hudmanifestationer (erythema nodosum, folliculitis, akneiforme læsioner) og positiv priktest [2]. Sygdommen kan i varierende grad involvere hjerte-kar-systemet, lungerne, mave-tarm-kanalen, nyrerne, slimhinder samt blodkar i hjerte og hjerne. Involvering af centralnervesystemet (CNS) ses hos ca. 5-10% [3], men autopsier tyder på større hyppighed [4]. Sygdommen optræder i 2.-4. dekade og er hyppigere hos mænd end hos kvinder. Behçets sygdom er beskrevet fra de fleste steder i verden, men forekommer hyppigst i de dele, som historisk henføres til silkeruten.

I Tyrkiet angives prævalensen af BD til ca. 420:100.000, i Japan 10:100.000, mens prævalensen i Storbritannien og Nordamerika er 0,1-0,2:100.000. I Danmark er der beskrevet enkelte tilfælde af sygdommen med gastro-intestinale manifestationer [5], men aldrig af neuro-Behçet.

#### SYGEHISTORIE

En tidligere rask 38-årig kaukasid dansk kvinde blev i januar 2004 indlagt på neurologisk afdeling med bankende hovedpine, dobbeltsyn, kvalme, opkastninger og gangbesvær. Der fandtes hypæstesi og diskret parese af venstresidige ekstremiteter. I cerebrospinalvæske (CSF) var der 110 overvejende mononukleære celler pr. mikroliter og spinalprotein på 0,67 g/l; og ingen antistoffer mod borrelia, syfilis, herpes simplex, varicella zoster eller cytomegalovirus (CMV). Serum-angiotensinkonverterende enzym (ACE) og forskellige autoantistoffer var negative. Magnetisk resonans

(MR)-skanning af cerebrum viste øget signalintensitet i pons og medulla oblongata (**Figur 1**). De neurologiske symptomer forsvandt hurtigt på metylprednisolon 1 g intravenøst i tre dage, og ny MR-skanning viste regression af forandringerne.

Der var symptomrecidiv i juni 2004, hvor der var tilkommet områder med signalintensitet på T<sub>2</sub>-vægtede billeder i pons, medulla oblongata og venstre crus cerebri uden kontrastopladdning. Igen fuld remission med metylprednisolon. I august 2005 forekom atter recidiv, denne gang med encefalitisk præg og svær pleocytose > 1.000 celler pr. mikroliter i CSF og venstreforskudt leucocytose i blodet. Atter var der fuld remission efter metylprednisolon.

Herefter blev man opmærksom på, at patienten havde haft ulcerationer (aphtae) i mundslimhinden, recidiverende gennem nogle år. Biopsi fra mundslimhinden havde vist uspecifik inflammation. Genitale ulcera var, også af patienten selv, blevet tolket som genital herpes. Desuden konstateredes recidiverende erythema-nodosum-lignende elementer på begge crura, men på intet tidspunkt øjensymptomer. Fænomenerne fandtes i overensstemmelse med krite-

#### KASUISTIK

Aalborg Sygehus,  
Neurologisk Afdeling

FIGUR 1

Magnetisk resonansskanning, der viser hyperdensitet i hjerne-stammen, som det typisk ses ved Behçets sygdom.

