

EOSINOFIEL GRANULOOM VAN BEEN

S. F. OOSTHUIZEN, D.Sc., F.F.R., F.R.C.P., J. M. VAN NIEKERK, D.M.R. (U.P.), B.Sc. (STELL.),
J. K. LUNDIE, D.M.R.D., (LOND.), *Universiteit van Pretoria*

Eosinofiel granuloom van been is een van die groep siektes (op die oomblik gerieflikheidshalwe genoem histiositose X), of deel van die groter groep santomata. Die groep is reeds in 1851 deur Addison en Goll beskryf as 'n letsel met 'n groot bleek sel. Die eerste siekte van die groep wat beskryf is, Hand Schuller-Christian se siekte met sy drievoudige kenmerke van skedeldefekte, eksoptalmos en diabetes insipidus, is deur Hand in 1893 beskou as moontlik tuberkuleus van aard.

In 1919 het Christian die vermoede uitgespreek dat dit van pituitêre oorsprong is, terwyl Rowland¹ in 1928 aangetoon het dat die mees kenmerkende element van die letsel 'n santoom-sel is, nl. 'n histiosiet met cholesterol. Tannhauser² het in 1938 getoon dat dit verskil van die ander algemene santomata deurdat daar 'n verhoogde bloed-cholesterol aanwesig is. Die algemene opvatting vandag is dat dit essensieel 'n abnormaliteit van lipoïde metabolisme is (d.w.s. 'n santomatose) verwant aan Gaucher en Niemann Pick se siektes.³

Sedert die oorspronklike beskrywing is dit bevind dat die letsels nie alleenlik in die skedel nie, maar ook in die skelet voorkom—selfs sonder aantassing van die skedel; ook viscera en vel mag deur die siekteproses aangetas word.

Baie pasiënte toon ook geen eksoptalmos of diabetes insipidus nie. Letsels in die skelet in die algemeen word nie meer as 'n vereiste beskou in die diagnose van die siekte nie; en as hul voorkom maak hul dikwels nie hul verskyning tot dat letsels van die sagte weefsels reeds gevestig is nie.

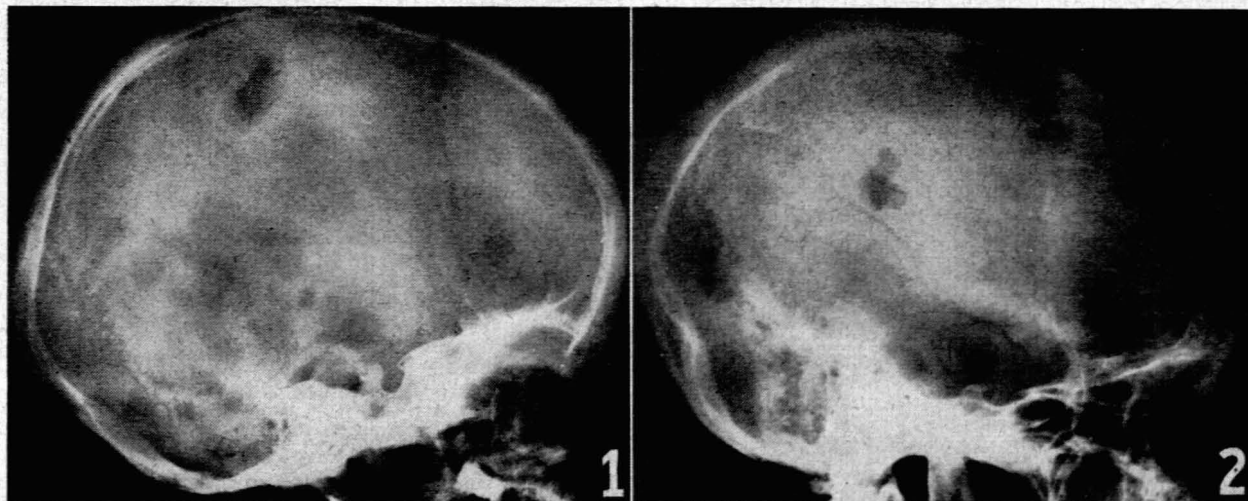
Die siekte begin gewoonlik geleidelik en het 'n uitgerekte verloop oor baie jare, gewoonlik in volwassenes. Dit mag fataal wees, veral as daar ernstige skade aan die pituitêre klier berokken is, of as ernstige pulmonêre infiltrasie en fibrose in cor pulmonale en regterhartversaking geëindig het. Laasgenoemde is nie 'n ongewone uiteinde van die siekte

nie. Dit is nie so algemeen bekend dat diffuse pleurale en interstisiële pulmonêre infiltrasie wat lei tot fibrose, heuningkoek-long, en aanvalle van spontane pneumotoraks taamlik algemene kenmerke van Schuller-Christian se siekte by volwassenes is nie; hulle word in die begin gewoonlik aanvaar as gevalle van sarkoïdose.

Die tweede siekte is dié van Letterer-Siwe wat in 1933-34 beskryf is: 'n akute of sub-akute en dodelike algemene retikulose by kinders, met koors en progressiewe anemie, waarby die kenmerkende sel 'n prolifererende histiosiet sonder enige lipied is, wat gevolglik soms 'n nie-lipiede retikulose genoem word. Daar is bewys dat dit egter nie uitsluitlik by babas of jong kinders voorkom nie, maar ook sy ewebeeld in volwassenes het.

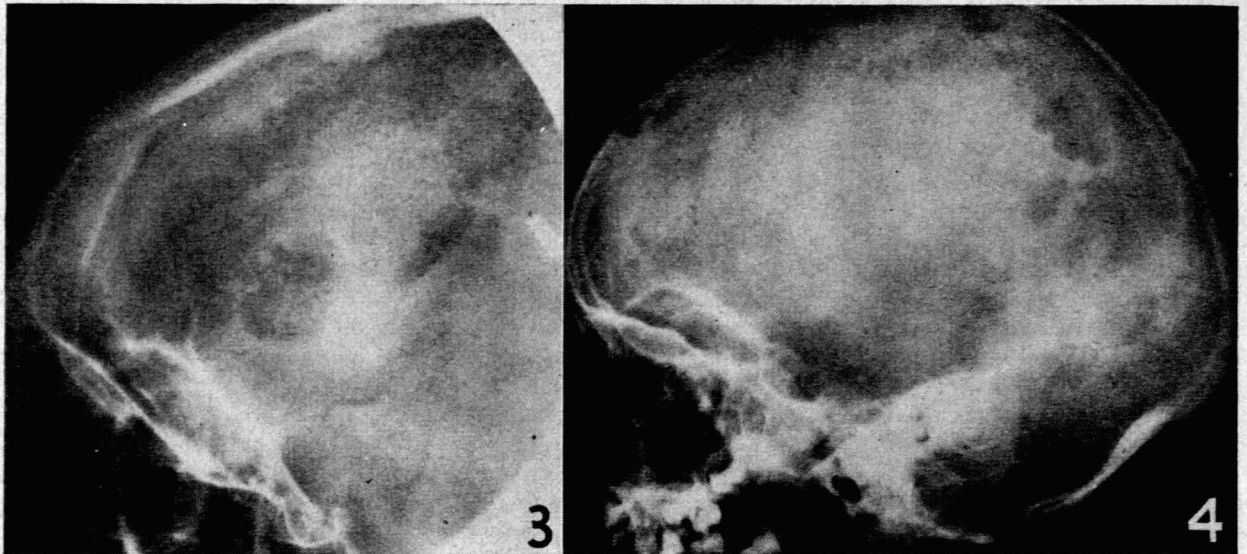
Die wydverspreide aantassing van die retikulo-endoteel stelsel gaan gepaard met opvallende splenomegalie en gewoonlik vergroting van lewer en limfkliere, velbloedings, en soms benige letsels. Mastroïede aantassing met swelsel oor die mastoïed en radiologiese tekens van been infeksie en beenvernietiging word deur Saenger *et al.*⁴ genoem as kenmerkend by Hand Schuller-Christian se siekte. Een van hul gevalle wat geöpereer is het histiologies ingepas by Hand Schuller-Christian granuloom; een van ons gevalle van Letterer-Siwe se siekte toon radiologies dieselfde beeld.

Die oorblywende lid van die groep wat betreklik onlangs eers as 'n entiteit erken is, is die eosinofiel granuloom; Jaffe en Lichtenstein⁵ asook Otani en Ehrlich⁶ het dit in 1940 beskryf—'n enkelvoudige of veelvuldige, stadig-groeiende letsel in feitlik enige deel van die skelet wat meestal ouer kinders aantast. Die letsels is dikwels klinies voelbaar as 'n gewas, nie gepaard met konstitusionele veranderinge nie, en genees of spontaan of met plaaslike terapie. Die kenmerkende sel was 'n eosinofiel granulosisiet in 'n area van retikulo-endoteel proliferasie. Daar was ook histiosiete



Afbeelding 1 (Geval 1). Skedelfoto toon defekte wat dubbele buitelyn demonstreer by eosinofiel granuloom.

Afbeelding 2 (Geval 2). Nog 'n geval van eosinofiel granuloom wat die dubbele buitelyn by die skedeldefek toon.



Afbeelding 3 (Geval 3). 'n Dubbele buitelyn by 'n frontale beendefek by eosinofiel granuloom.

Afbeelding 4 (Geval 4), wat inpas by die sogenaamde Hand Schuller-Christian-sindroom; 'n dubbele buitelyn van defek in gewelf van skedel.

teenwoordig en gevolglik het Lichtenstein⁹ die indruk gekry dat dit 'n patologiese manifestasie voorstel van 'n vroeë reaksie tot die etiologiese faktor, moontlik infektief van aard.

Met die oog op die feit dat die basiese kenmerk van al drie die siektes 'n histiosiet-woekering is, wat meer waarskynlik neoplasties dan inflammatories van aard is, en ook op die voorkoms van verskeie grensgevallen en gemengde gevallen, word hulle in die afgelope paar jaar as nou verwant aan mekaar beskou (Green en Farber,⁸). Die neiging is om die gevallen eerder volgens verspreiding van letsels te beskryf dan volgens 'n bepaalde siekte. So vind ons 'n aaneenlopende beeld vanaf 'n enkelvoudige nie-progressiewe beenletsel, deur meer of minder veelvuldige progressiewe beenaantassing, tot 'n akute wydverspreide letsel waar die beenpatologie oorskadu word deur die viscerale aantassing. Dundon *et al.*⁹ het gevind dat enkelvoudige letsel drie maal meer dikwels voorkom as veelvuldiges. So mag eosinofiel granuloom nie alleen as 'n beenletsel op sigself voorkom nie, maar as 'n vernietigende proses in been wat in die verloop van Letterer-Siwe of Hand Schuller-Christian se siekte voorkom.

KLINIESE BEVINDINGE BY EOSINOFIEL GRANULOOM

Die letsel is gewoonlik simptoombloos; soms is daar matige lokale pyn en teerheid en selfs swelsel, veral in platbene. Met skedelaantassing is daar soms hoofpyn; party maal kan die defek in die skedel gevoel word. 'n Spontane fraktuur mag die eerste aandag op die letsel vestig.

Waar die letsel as 'n fluktuerende swelsel voordoen wys geaspireerde vog eosinofiele. Geen kenmerkende bloedaafwyking is aanwesig nie, maar eosinofilie gepaard met geringe koors mag voorkom.

Radiologiese Voorkoms

Die algemene beeld is dié van een of meer ronde of ovale osteolitiese defekte in been met min of geen sklerose nie, behalwe in lang bene waar daar gewoonlik sklerose aanwesig is; in laasgenoemde gevallen tas dit meestal die skag vanaf

die endosteale kant aan. Periosteale reaksie is uiters seldsaam. 'n Aangetaste rib toon gewoonlik uitsetting terwyl dit totale versakking van 'n wervel mag veroorsaak; dit is een van die erkende oorsake van vertebra plana. Paul Wells¹⁰ in 'n onlangse artikel vestig die aandag op 'n sekwester, die sogenaamde 'button sequestrum' wat in 4 van sy gevallen voorgekom het in skedelletsels. Die voorkoms is dié van 'n deurskynende skedeldefek met 'n sklerotiese eiland daarin, en word deur Wells as 'n redelik algemene voorkoms in skedelletsels beskou.

Ons wil die aandag vestig op 'n ander kenmerkende voorkoms wat tot dusver onvoldoende in die letterkunde beklemtoon is, nl. 'n dubbele buitelyn van skedelletsels;



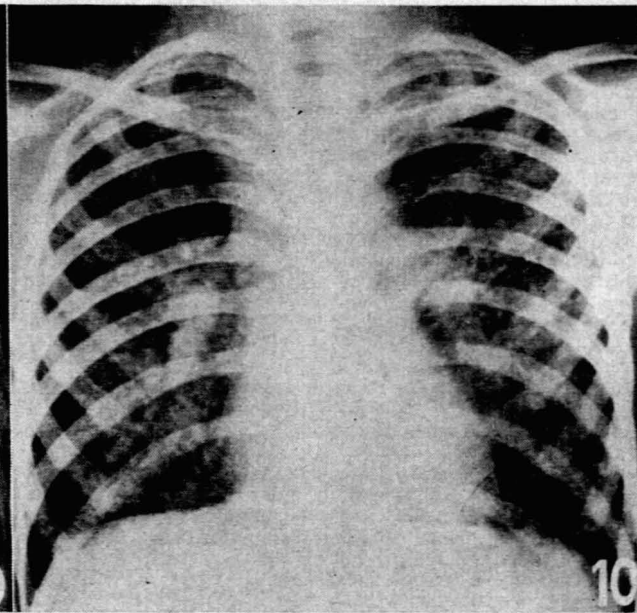
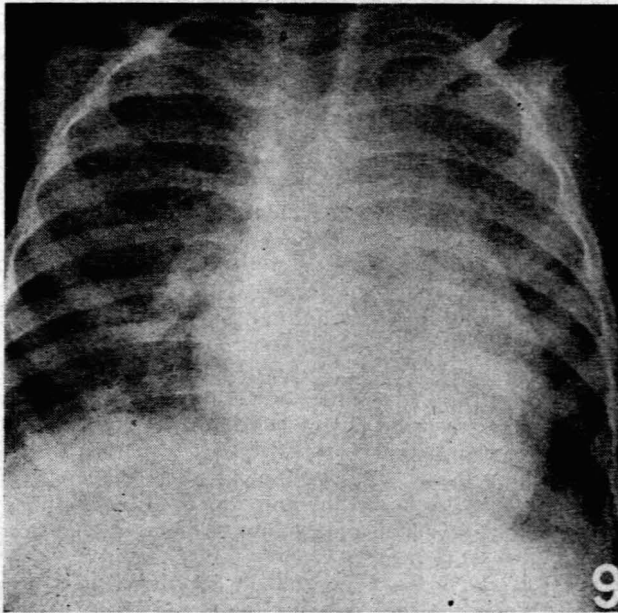
Afbeelding 5 (Geval 4). Goed omskreefde erosie van mandibula.

Afbeelding 6 (Geval 4). Erosie gepaard met sklerotiese periosteale nuwe been in femur, kenmerkend van die letsel in lang bene.

dit is te sien in verskeie illustrasies van gevallen reeds in die literatuur beskryf, en is waarskynlik te wyte aan ongelyke aantassing van die twee tafels van die skedel. Hierdie oneweredige vernietiging van die twee tafels van die skedel word genoem deur Fairbank¹¹ in gevallen van Hand Schuller-



Afbeeldings 7 en 8 (Geval 5). Wat uiteindelik gediagnoseer is as Letterer-Siwe se siekte. Demonstreer beenerosie in die mastoïde.



Afbeelding 9 (Geval 5). Daar is 'n miliêre beeld van die longe.

Afbeelding 10 (Geval 6). Grootte miliêre beeld van longe by 'n bewysde geval van eosinofiel granuloom. Verkalkte tuberkuleuse kliere in die nek is ook sigbaar. Hierdie pasiënt het ook osteolitiese letsels in die skedel gehad.

Christian se siekte, terwyl die dubbele buitelyn beskryf word deur Epstein en Davidoff¹² by skedel-dermoid en epidermoid, wat stereoskopies waarneembaar is. Hierdie skrywers toon ook illustrasies van gevalle van Hand Schuller-Christian se siekte waar die dubbele buitelyn van die defekte duidelik sigbaar is.

GEVOLGTREKKINGS

'n Dubbele buitelyn van die skedeldefekte by eosinofiel granuloom word beskryf. Hierdie bevinding kom nie uitersluitlik by eosinofiel granuloom voor nie, maar is volgens ons mening nie genoeg beklemtoon in die literatuur oor die eosinofiel granuloom nie.

SUMMARY

Attention is drawn to the double outline of skull defects in eosinophile granuloma. This is not pathognomic of

eosinophile granuloma, but is frequently seen and has not received sufficient emphasis in the literature.

VERWYSINGS

1. Rowland, R. S. (1928): Arch. intern. Med., **42**, 611.
2. Tannhauser, S. J. (1940): *Lipidoses: Diseases of the Cellular Lipid Metabolism*. New York: Oxford University Press.
3. British Empire Cancer Campaign (1954): Jaarverslag, bl. 188.
4. Saenger, E. L. et al. (1954): Ann. Roentgenol., **71**, 472.
5. Jaffe, H. L. en Lichtenstein, L. (1940): Amer. J. Path., **16**, 595.
6. Otani, S. en Ehrlich, J. C. (1940): Amer. J. Path., **16**, 479.
7. Lichtenstein, L. (1953): Arch. Path., **56**, 84.
8. Green, W. T. en Farber, S. (1942): J. Bone Jt. Surg., **24**, 499.
9. Dundon, C. C. et al. (1946): Radiology, **47**, 433.
10. Wells, P. O. (1956): Radiology, **67**, 746.
11. Fairbank, T. (1951): *Atlas of General Affections of the Skeleton*, Londen: Livingstone.
12. Epstein, B. S. en Davidoff, L. M. (1953): *An Atlas of Skull Roentgenograms illustrations*, bl. 388. Londen: Henry Kimpton.