

Zusammenfassung

Persistierende, therapieresistente Beschwerden der Hüftregion bei einer 6-jährigen Sportlerin müssen diagnostisch abgeklärt werden. Unter den differentialdiagnostisch möglichen Tumoren sind Zysten sowie Osteoidosteome am häufigsten. Die fibröse Dysplasie und Langerhans-Zell-Histiozytose (LHX) gehören zu den seltenen Läsionen. In der Kasuistik präsentieren wir den Fall einer LHX mit ossärer Manifestation am Becken. Im Rahmen der operativen Versorgung kann die Defektgröße den Einsatz von Knochenersatzmaterialien erforderlich machen. Synthetisches β -Tricalciumphosphat (Cerasorb M[®]) sollte aufgrund des fehlenden immunologischen und Infektionsrisikos den Vorzug erhalten. Der diagnostische und therapeutische Algorithmus wird inklusive eines 3-Jahres-Follow-up dargestellt.

Schlüsselwörter

Eosinophiles Granulom – kindlicher Sportler – Knochenersatz – Langerhans-Zell-Histiozytose

M. Böker et al.

Langerhans cell histiocytosis – a rare diagnosis in children with persistent hip pain

Abstract

Tumors of the hip in young athletes are rare but should be considered in any patient with persistent symptoms. Mostly cysts or osteoidosteomas are detected; Langerhans cell histiocytosis (LHX) and fibrous dysplasia are less often the cause of symptoms. In this case report, we document a lytic bone lesion of the pelvis as the solitary manifestation of LHX. The large lesion was successfully managed by curettage with subsequent homologous bone grafting augmented with tricalcium phosphate (Cerasorb M[®]). The successful management and treatment including a 3 year follow-up of a six year old girl are described.

Keywords

Bone replacement – child – eosinophilic granuloma – Langerhans cell histiocytosis – pelvis

CASE REPORT

Langerhans-Zell-Histiozytose – seltene Differentialdiagnose beim kindlichen Sportler mit Hüftschmerz

Michael Böker¹, Florian Länger², Christian H. Siebert^{1*}

¹Klinik für Orthopädie und Sporttraumatologie, Paracelsus Klinik Hannover-Langenhagen, Langenhagen

²Institut für Pathologie, Medizinische Hochschule Hannover, Hannover

Eingegangen/submitted: 16.01.2013; akzeptiert/accepted: 17.05.2013

Einleitung

Beschwerden im Bereich der Hüfte sind in der sportorthopädischen Sprechstunde häufig. Dies gilt bereits für Kinder und Jugendliche. Die Mehrzahl der Beschwerden kann auf traumatische, reaktive oder seltener degenerative Veränderungen zurückgeführt werden. Tumoren sind differentialdiagnostisch zu erwägen, aufgrund ihrer unspezifischen Symptome kommt es meist zu einer verzögerten Diagnose [8]. Bei jungen Sportlern kann z. B. die klinische Verdachtsdiagnose einer Muskelzerrung in der Hüftregion zu einem Verzicht auf eine Bildgebung führen. Häufig wird erst bei persistierenden und therapieresistenten Beschwerden eine bildgebende Diagnostik veranlasst. Bei Nachweis einer knöchernen Läsion ergibt sich die Schwierigkeit der Differenzierung tumorähnlicher Läsionen und einer Reihe gutartiger und bösartiger primärer Knochentumoren [4]. Ruggieri et al. berichten in einer großen Serie über 752 Patienten unter 14 Jahren mit Tumoren und tumorartigen Läsionen in der Hüftregion. Die deutliche Mehrzahl der Läsionen sind benigne (89%), am

häufigsten werden Zysten (38%), Osteoidosteome (30%), die fibröse Dysplasie (8%) und eosinophile Granulome (6%) beschrieben. Die Indikation zur (ggf. CT-gesteuerten) bi-optischen Diagnostik sollte insbesondere bei nicht eindeutigem radiologischem Befund großzügig gestellt werden. In der vorliegenden Kasuistik möchten wir Diagnostik und Therapie eines solchen Falles beispielhaft darstellen.

Kasuistik

Die damals 6-jährige Patientin wurde in der kinderorthopädischen Sprechstunde erstmals aufgrund anfänglich belastungsabhängiger Beschwerden beim Sport im Bereich der linken Hüfte vorgestellt. Trotz konservativer Behandlungsmaßnahmen über ca. zwei Monate mittels Krankengymnastik persistierten die Symptome und es entwickelten sich ein zunehmendes Schonhinken sowie Ruheschmerzen. Allgemeinsymptome lagen nicht vor. In der Familienanamnese ließ sich zum Thema Neoplasien, insbesondere bezüglich der Erkrankung einer Langerhans-Zell-Histiozytose, kein weiteres Auftreten erheben.

In der primären klinischen Untersuchung zeigte sich ein leicht links hinkendes Gangbild. Der Einbeinstand war links etwas unsicher. Weiterhin bestanden ein Druck- und Klopfeschmerz über dem linken Hüftgelenk sowie ein endgradiger Bewegungsschmerz in Flexion und Innenrotation. Es bestanden keine eindeutigen Impingementzeichen. Die Beweglichkeit der Hüftgelenke war in Extension/Flexion li. 0-0-120° re. 10-0-140°, Außenrotation/Innenrotation li. 60-0-40° re. 60-0-60°, Abduktion/Adduktion bds. 60-0-40° links lediglich endgradig eingeschränkt. Die periphere Sensibilität, Durchblutung und Motorik waren intakt.

In der daraufhin vom niedergelassenen Kollegen durchgeführten Röntgendiagnostik zeigte sich neben regelrecht angelegten Hüften in der Ala os ilii eine große (ca. 4x3,5 cm) zystische Struktur oberhalb des linken Acetabulums gelenknah dicht oberhalb der subchondralen Zone mit sklerosiertem Randsaum. Die ebenfalls veranlasste CT-Untersuchung wies eine zystische Struktur mit beginnender Durchbrechung der Kortikalis ohne wesentliche Weichteilbeteiligung auf (Abb. 1). Es war kein nennenswerter paraossaler Anteil der Läsion nachweisbar, dies entsprach dem Stadium

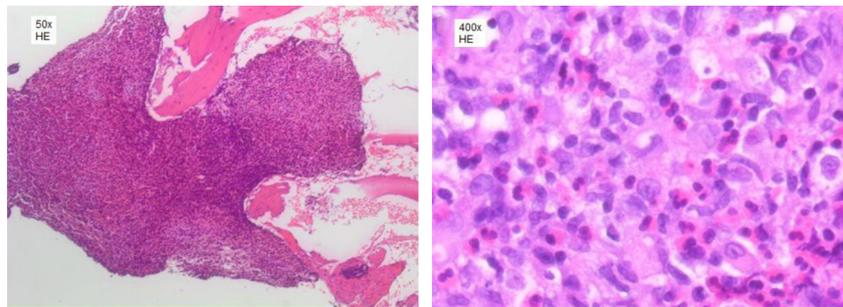


Abbildung 2

a und b: In der Übersichtsvergrößerung (HE, 50x, links) ist im intertrabekulären Markraum eine zell-dichte Infiltration zu erkennen. Die typischerweise ortsständige Hämatopoese ist hier vollständig verdrängt. In höherer Vergrößerung (HE, 400x, rechts) kommt eine bunte Infiltration zur Darstellung. Neben Lymphozyten, Plasmazellen und eosinophilen Granulozyten stehen histiozytoide Zellformen im Vordergrund. Diese zeigen einen großen aufgehellten Zellkörper mit verdrehten und gekerbten, oft langgestreckten Kernformen.

1 B nach Lodwick. (1B – Die etwas schneller wachsende aktive Läsion weist wenig bis gar keinen Sklerosesaum auf, die Kontur ist unregelmäßig mit Ausbuchtungen. Auch die Kortikalis kann betroffen sein, und eine solide Periostreaktion ist möglich). Die Schnittbilddiagnostik zeigte, dass weder das Sakroiliak noch das Hüftgelenk betroffen waren. Nach Vorstellung und Diskussion in der interdisziplinären Weichteil-Knochentumorkonferenz wurde aufgrund der Beschwerdesymptomatik und Kortikalisdestruktion und somit unklaren Dignität der Entschluss zur zeitnahen offenen Probeentnahme gestellt. Bei Fehlen weiterer

Beschwerdeherde und angesichts des Alters der Patientin wurde auf eine Skelettszintigraphie und Ganzkörper-NMR auf Empfehlung der interdisziplinären Tumorkonferenz verzichtet.

Die Biopsie wurde in Vollnarkose unter Röntgenbildwandlerkontrolle als offene Biopsie durchgeführt. In der Routinehistologie zeigt sich nach EDTA-Entkalkung eine dichte Markraum-infiltration durch bunt durchgemengte eosinophile Granulozyten und histiozytäre Zellformen (Abb. 2 a, b). Letztere mit aufgehelltem, teils vakuolisiertem Zytoplasma sowie langgestreckten, elliptischen Kernfiguren, teils mit Längskerbung. Immunhistochemisch zeigen diese „histiozytären“ Zellformen eine lebhaft Koexpression für S100 und CD1a. In der Zusammenschau sind die Morphologie (insbesondere die Kernform), die Expression von CD1a und das eosinophile Begleitinfiltrat beweisend für die Manifestation einer LHX (Abb. 3). Die biologisch verschieden verlaufenden Formen einer multifokalen bzw. multisystemischen Manifestationsform können dabei morphologisch nicht differenziert werden (siehe unten).

Nach Erhalt der histopathologischen Aufarbeitung und erneuter

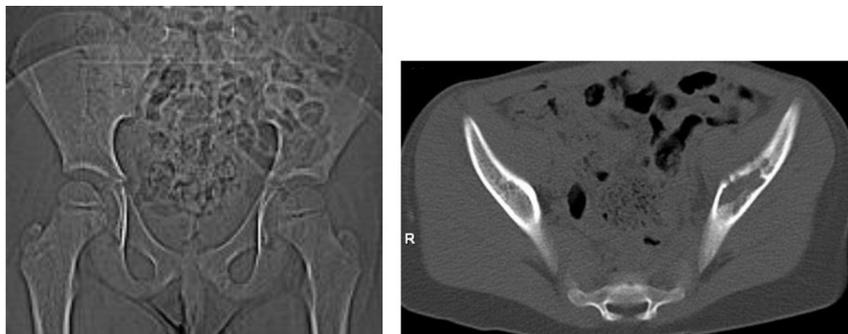


Abbildung 1

a und b Übersicht (links) und CT-Schnitt (rechts) durch die linke Beckenschaufel; sie weist trotz Darmgasüberlagerung den Knochendefekt und die Kortikalis-Ausdünnung in der linken Beckenschaufel auf.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2740390>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2740390>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)