

Konjenital Mastoid Kolesteatom: Temporo-Oksipital Bileşkede Atipik Yerleşim

Congenital Mastoid Cholesteatoma: Atypical Placement at the Temporo-Occipital Junction: Case Report

Dr. Serkan YILMAZ, Dr. M. Furkan SÖKMEN, Dr. İsmail YILMAZ

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı, Ankara

ÖZET

Konjenital kolesteatom, yavaş ilerleyen büyüme ile komşu yapıları tahrip eden iyi huylu bir hastalıktır. Skuamöz keratinize epitel kalıntılarından kaynaklanan bir epidermal kist olarak kabul edilir. Hastalık temporal kemikte en sık orta kulakta olmak üzere petröz apeks, serebellopontin köşe, dış kulak yolu ve mastoid gibi diğer bölgelerde de görülebilir. Mastoid yerleşimi, konjenital kolesteatomun temporal kemik içinde en nadir görülen formudur. Konjenital kolesteatom nadir, atipik yerleşimleri ise daha nadirdir. Bu sunumda, temporo-oksipital bileşkede atipik yerleşimi olan bir olgu literatür eşliğinde tartışıldı.

Anahtar Sözcükler

*Konjenital kolesteatom; mastoid;
oksipital kemik; temporal kemik*

ABSTRACT

Congenital cholesteatoma is a benign disease with slowly progressive growth pattern that destroys adjacent structures. It is considered as an epidermal cyst originating from the remnants of keratinized squamous epithelium. This disease may be seen in several regions of the temporal bone such as the middle ear (most frequent site) as well as the petrous apex, cerebellopontine angle, external acoustic meatus and mastoid process. Congenital cholesteatoma of the mastoid portion is the rarest form of presentation in the temporal bone. Congenital cholesteatoma is rare, atypical placements are also rarer. In this report, a patient with atypical placement at the temporo-occipital junction was discussed in the light of the literature.

Keywords

*Congenital cholesteatoma; mastoid;
occipital bone; temporal bone*

Bu olgu 35. Ulusal KBB ve BBC Kongresi (2-6 Kasım 2013, Antalya)'nde poster bildiri olarak sunulmuştur.

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: **22.01.2014**

Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: **12.06.2014**

≈

Yazışma Adresi

Dr. Serkan YILMAZ

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi,

KBB Anabilim Dalı, Ankara

E-posta: dr.syilmaz@yahoo.com

GİRİŞ

Konjenital kolesteatom, yavaşça büyüyerek etrafındaki yapılarda yıkıcı etki yapan iyi huylu bir hastalıktır. Timpanik kavitedeki konjenital kolesteatomların embriyolojik olarak temporal kemik gelişimi esnasında kalan epitel artıklarından geliştiği düşünülmektedir.¹ Temporal kemik konjenital kolesteatomu tüm kolesteatomların yaklaşık %2'sini oluşturur.²

Konjenital kolesteatom 5 farklı lokalizasyonda bulunur; 1) petröz apeks, 2) Serebellopontin köşe, 3) mastoid, 4) orta kulak, 5) dış kulak yolu. En sık bulunduğu yer orta kulak, en nadir bulunduğu yer ise mastoiddir.³ Klinik bulgular yerleştiği lokalizasyona göre değişir. En sık olan orta kulak yerleşimi işitme kaybına yol açtığından genelde çocukluk çağında tanı alır.^{4,5} Mastoid yerleşimli konjenital kolesteatomda bulgular erişkin dönemde ortaya çıkmakta, sıklıkla geç bulgu vermektedir. Tanıda daha önce geçirilmiş cerrahi yada travma bulunmaması lezyonun konjenital olduğunu, radyolojik bulgularda kolesteatom olasılığını ortaya koyar. Özellikle manyetik rezonans görüntüleme (MRG) elde edilen bilgilerle kitlenin tümör, kolesterol granülom ve histiyositoz gibi durumlardan ayırımı yapılabilir.⁶ Kesin tanı patoloji ile konur. Tüm kolesteatomlarda olduğu gibi tedavisi cerrahidir.

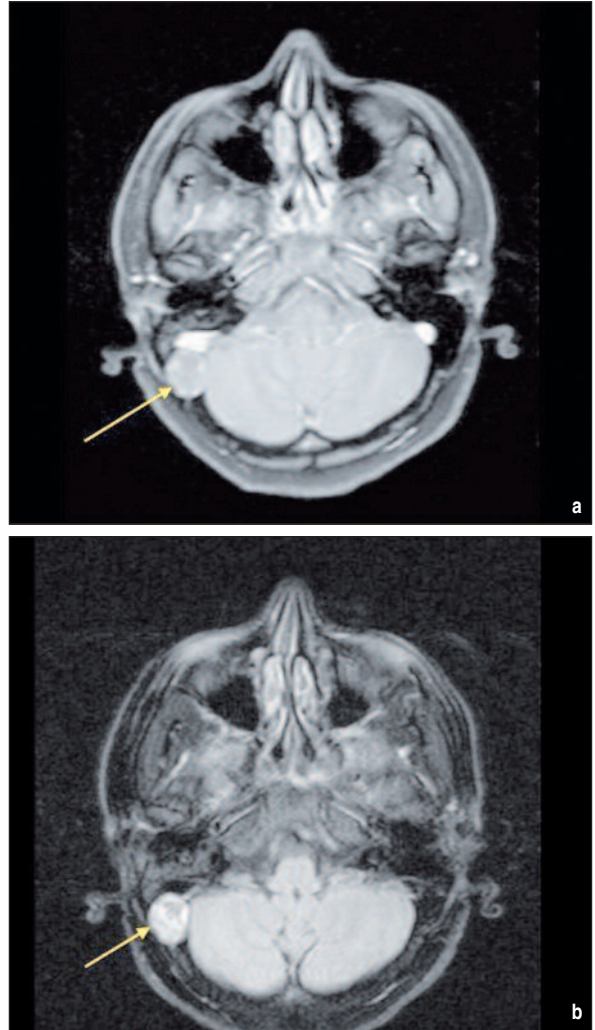
Bu yazıda nadir görülen konjenital mastoid kolesteatomun tanı, ayırıcı tanı ve tedavi yöntemleri literatür eşliğinde tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

Otuz üç yaşında kadın hasta unutkanlık nedeniyle hastanemiz Nöroloji polikliniğine başvurdu. Beyin MRG'de sağ temporal kemikte kitle saptanması üzerine Kulak Burun Boğaz (KBB) polikliniğimize yönlendirildi. Hastanın kitlesi sağ temporal kemik arkasında, lambdoid sütür komşuluğunda, 24x18x15 mm boyutlarında, T2-A sekansda hiperintens, T1-A sekansda hipointens özellikte ve belirgin kontrast tutulumu göstermeyen, litik ekspansil karakterde kemik lezyonu idi (Resim 1 a,b). Hastanın KBB muayenesinde, kulak zarlarının normal, fasial fonksiyonların salim olduğu görüldü. Yapılan radyolojik tetkikte işitmesinin normal olduğu saptandı. Hastanın daha önce geçirilmiş herhangi bir kulak ameliyatı ya

da kulak travması öyküsünün olmadığı öğrenildi. Elde edilen temporal kemik bilgisayarlı tomografisinde (BT); 24x18x15 mm'lik kitlenin sağ temporal kemik arka kesiminin iç ve dış tabularında incelmeye neden olduğu, serebellum ve dural sinüslerle yakın komşuluk gösterdiği izlendi. Ayrıca mastoid havalanması iyi, orta kulağın görünümü normal idi (Resim 2a). MRG ve BT bulguları birlikte değerlendirildiğinde, kolesteatom dışında, radyolojik ayırıcı tanıda öncelikle dev hücreli tümör ve anevrizmal kemik kistinin akla geldiği not edildi. Bunun üzerine hastaya temporal kemikten kitle/tümör rezeksiyonu planlandı.

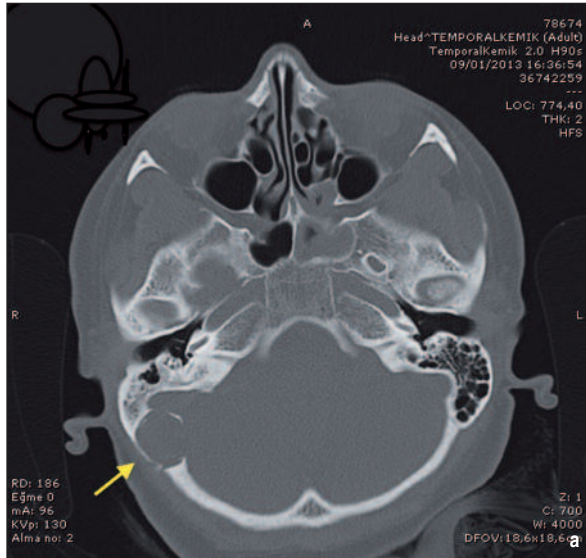
Ameliyata sağ postauriküler 5 cm arkadan posterior fossa kesisi ile başlandı. Anterior bazlı



Resim 1. Beyin manyetik rezonans görüntüleme, sağda temporal kemik arka kesiminde serebellum ve dural sinüslerle yakın komşuluk gösteren, **a)** T1'de hipointens, **b)** T2'de hiperintens kemik lezyonu görülüyor (ok).

palva, posterior bazlı galea flepleri kaldırıldı. Kitle kemik dokuda defekte yol açmıştı. Turlamaya başlanıp kitlenin üzeri açıldığında kolesteatom olduğu görüldü. Küret ile tüm sınırlarına kadar eksize edildi. Kolesteatom, arka üstte posterior fossa durası, altta mastoid apeks ve oksipital kemik, ön-medialde sigmoid sinüs ile sınırlıydı. Oluşan boşluğun tüm sınırları elmas tur ile turlanarak temizlendi (Resim 3). Hastanın patoloji sonucu kolesteatom olarak raporlandı (Resim 4).

Olgunun postoperatif izleminde sorunu olmadı. Postoperatif 15. ayda çekilen BT'sinde nüks/artık hastalık gözlenmedi (Resim 2b).



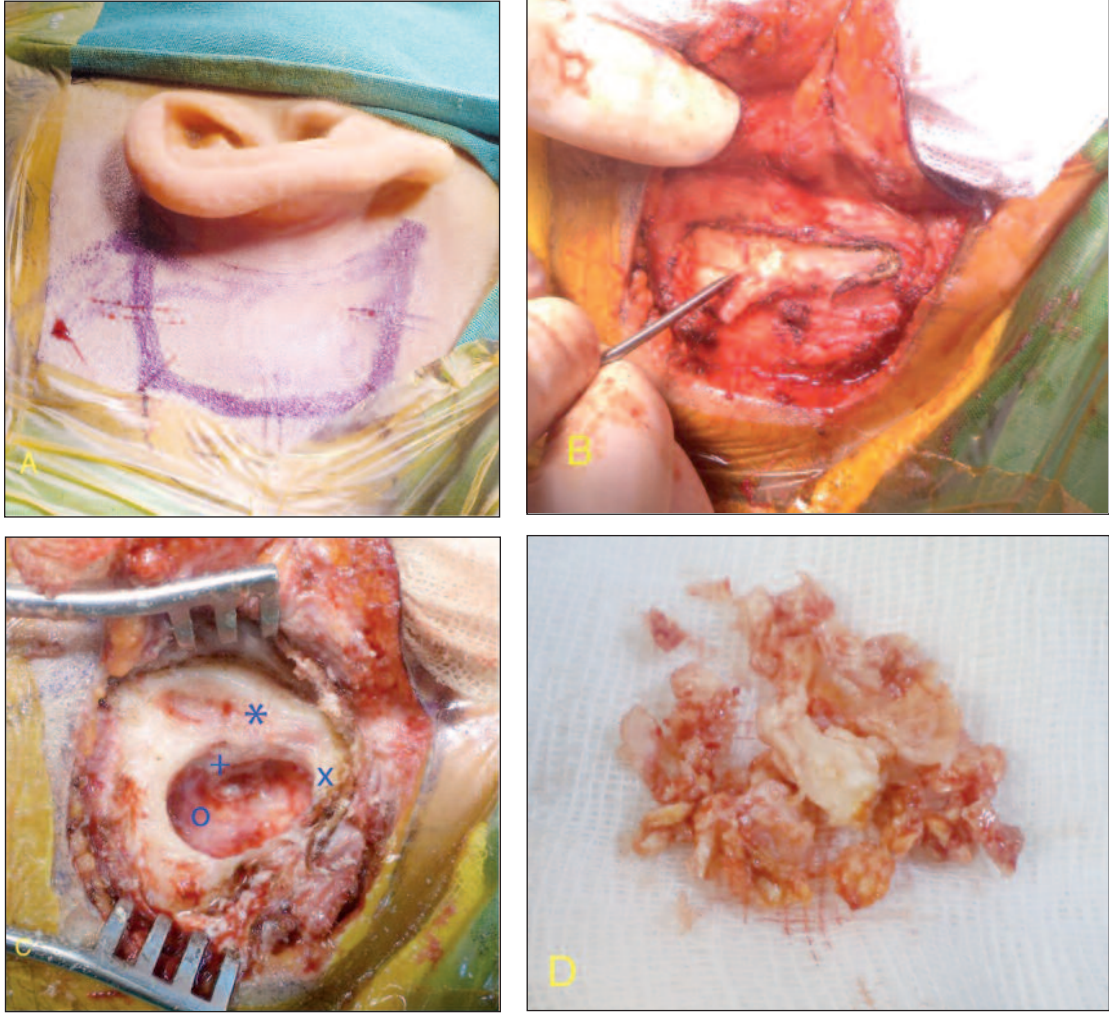
Resim 2. Temporal kemik bilgisayarlı tomografi; **a)** Sağda temporal kemik arka kesiminde iç ve dış tabulada incelemeye neden olan litik ekspansil kemik lezyonu (ok). **b)** Olgunun nüks/artık hastalık saptanmayan postoperatif 15. ay görüntüsü.

TARTIŞMA

Konjenital kolesteatom tanısı, genellikle işitme kaybı ile başvuran kişilerde veya rutin muayene esnasında timpanik membranın arkasında beyaz renkli kitlenin görülmesi ile konur. Ancak bu bulgunun olmadığı hasta oranı literatürde yüksektir. Konjenital kolesteatom çevre dokulara bası ve yıkıcı etki gösterene kadar semptom vermeyebilir.⁷ Hastaların başvuru esnasındaki şikâyetleri kolesteatomun yerleştiği yere göre değişir. Orta kulak yerleşimliler işitme kaybı ile başvururken, petröz apekstekiler fasial sinirdeki güçsüzlükle başvurabilirler. Mastoid bölge yerleşimli kolesteatomlar genellikle erişkin yaşta semptom verirler. Bu semptomlar denge bozukluğu, labirenter ve serebellar bozukluklar, basıya bağlı mastoid ve boyunda ağrı ile mastoid bölgede şişliktir.⁸ Bizim olgumuzda, kolesteatom ile ilişkilendirilemeyen ve bir yıldır olan çınlama dışında semptom yoktu. Olgumuz kolesteatom yönünden asemptomatik kabul edildi.

Gianuzzi ve ark.na göre, bir kolesteatomu konjenital olarak tanımlayabilmek için kulak zarının normal olması, daha önce kulak cerrahisi ve akıntı öyküsünün olmaması gerekir.⁶ Bir konjenital kolesteatomu mastoid kaynaklı adlandırabilmek için ise orta kulak, attik ve aditus tutulumu olmadığına intraoperatif ve radyolojik bulgularda doğrulanması gerekir. Bizim olgumuz bu tanımlamaya göre, cerrahi/travma öyküsünün olmaması, işitme azlığı gibi yakınmalarının olmaması ve radyolojik bulguları nedenleri ile konjenital mastoid kolesteatomun tüm özelliklerini taşımaktadır.

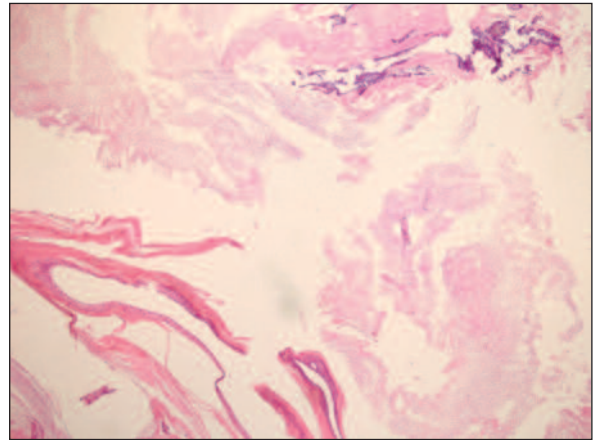
Radyolojik incelemeler tanı ve ayırıcı tanıda çok önemlidir. BT'de kolayca ayırt edilemeyen lezyonun yapısı hakkında MRG değerli bilgiler verir. MRG'de kolesteatom T1'de hipo/izointens, T2'de hiperintens görülür. Çevresindeki enflamatuvar doku nedeniyle olan kenar tutulumu dışında gadolinyum tutmaz. MRG'de kolesteatomun ayırıcı tanısında petröz apisit, kolesterol granulom, osteomyelit ile schwannom, meningiom, kondroma ve kordoma gibi neoplazmlar bulunur. MRG ve BT'nin birlikte değerlendirilmesi, yalnızca MRG'ye göre patoloji olarak yorumlanabilecek dev hava hücreleri ve asimetrik kemik iliği gibi normal anatomik varyasyonların doğru değerlendirilmesi için gereklidir.⁹ Son yıllarda kullanıma giren eko planlı olmayan difüzyon MR çalışmaları kuşku olguların doğru değerlendirilmesine yardımcı olmaktadır. Kolesteatom difüzyon kısıtlılığı göstermesi ile tanınır.¹⁰ Olgumuzda MRG ve



Resim 3. Olgunun görüntüleri; **a)** anterior bazlı posterior fossa kesisi, **b)** palva ve galea fleplerinin kaldırılması, **c)** temporo-oksipital bileşkede oluşan boşluk (*: mastoid kemik, x: oksipital kemik, +: sigmoid sinüs, o: posterior fossa durası), **d)** kolesteatomun makroskopik görüntüsü.

BT bulguları birlikte değerlendirilmiş ve kolesteatom yanında dev hücreli tümör ve anevrizmal kemik kisti ayırıcı tanıları göz önünde bulundurulmuştur.

Cerrahi yönetiminde, bilinen kolesteatom yaklaşımında olduğu gibi, lezyon tamamen çıkarılmalı ve periyodik postoperatif takipleri yapılmalıdır. Özellikle petröz kolesteatomlarda dura üzerinden matriksin kaldırılmadığı durumlarda bipolar koterle matriksin yok edilmesi yoluna başvurulabilir.⁸ Kitlesi sigmoid sinüsün arka altında yerleşmiş olgumuzda, kolesteatomu matriksi ile birlikte temizleyerek nüks olasılığını ortadan kaldırdık. Ameliyat sırasında elmas turla yapılan dura temizliği yeterli görüldüğü için bipolar koter kullanılmadı. Birinci yılında sorunu olmayan hasta bir yıllık aralıkla takibe alındı.



Resim 4. Skuamöz epitel adaları ve kalsifikasyon alanları içeren keratinize materyal (HE, x100).

Orta kulak konjenital kolesteatomları için öne sürülen dört ana teori implantasyon, invajinasyon, metaplazi, epitel kalıntısıdır. Bunlardan en çok kabul göreni fetal temporal kemiklerde %54'e varan oranlarda saptanan epitel kalıntılarıdır. Epitelyal kalıntılar timpanik kavite için tanımlanmışsa da mastoid için tanımlanmamıştır. Mastoid için en olası teori mastoid çevresi sütürlerde bulunan epitelin implantasyonudur. Bu teori, aynı zamanda kranial kolesteatomların patogenezinde de öne sürülmüştür. Mastoid fontanelin kapanması sıra-

sında sütürle ektoderm aynı düzeye gelir. Bu sırada deri, periost ve duranın birbiri ile olan teması epitel sıkışmasına neden olur. Epitelin implantasyonu ileri yaşlarda ancak ortaya çıkacak olan kolesteatomun kaynağı olarak sunulmuştur.¹⁰

Her ne kadar nadir de gözlenirse, bu olgu nedeniyle, temporal kemik çevresinde yerleşen kemik içi kitlelerin ayırıcı tanısında atipik yerleşimli konjenital kolesteatomun akılda tutulması gerektiği anımsatılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Liu JH, Rutter MJ, Choo DI, Willging JP. Congenital cholesteatoma of the middle ear. *Clin Pediatr* 2000;39(9): 549-51.
2. Mc Donald TJ, Cody DT, Ryan RE. Congenital cholesteatoma of the ear. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;93(6 Pt 1):637-40.
3. El-Bitar MA, Choi SS. Bilateral occurrence of congenital middle ear cholesteatoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;127(5):480-2.
4. Karmarkar S, Bhatia S, Khashaba A, Saleh E, Russo A, Sanna M. Congenital cholesteatomas of the middle ear: a different experience. *Am J Otol* 1996;17(2):288-92.
5. Choi HG, Park KH, Park SN, Jun BC, Lee DH, Park YS, et al. Clinical experience of 71 cases of congenital middle ear cholesteatoma. *Acta Otolaryngol* 2010;130(1):62-7.
6. Giannuzzi AL, Merkus P, Taibah A, Falcioni M. Congenital mastoid cholesteatoma: case series, definition, surgical key points, and literature review. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2011;120(11):700-6.
7. Kojima H, Tanaka Y, Shiwa M, Sakurai Y, Moriyama H. Congenital cholesteatoma clinical features and surgical results. *Am J Otolaryngol* 2006;27(5):299-305.
8. Mevio E, Gorini E, Sbrocca M, Artesi L, Lenzi A, Lecce S, et al. Congenital cholesteatoma of the mastoid region. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;127(4):346-8.
9. Jackler RK, Parker DA. Radiographic differential diagnosis of petrous apex lesions. *Am J Otol* 1992;13(6):561-74.
10. Warren FM, Bennett ML, Wiggins RH 3rd, Saltzman KL, Blevins KS, Shelton C, et al. Congenital cholesteatoma of the mastoid temporal bone. *Laryngoscope* 2007;117(8):1389-94.