

Konjenital Kolesteatom: Bir Olgu Sunumu

Congenital Cholesteatoma: A Case Report

**Süleyman Cesur, Mahmut Sinan Yılmaz, Mehmet Güven,
Muhammet Yeniay**

Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz Kliniği, Sakarya

Yazışma Adresi / Corresponding to:

Yrd. Doç. Dr. Mahmut Sinan Yılmaz Şeker Mah. 884. Sok. No: 15/4 Adapazarı Sakarya - Türkiye
Gsm : 05322054310 e-mail : yilmazms@gmail.com

Özet

Application: 05.05.2013 Accepted: 05.08.2013

Konjenital kolesteatom aberan epitelyal kalıntılardan kaynaklanan nadir bir durumdur. Genellikle sağlam timpanik membran arkasında beyaz yuvarlak kitle olarak kendini gösterir. Asemptomatik seyredebileceği gibi iletim tipi işitme kaybı, kulak akıntısı, baş dönmesine sebep olabilir. Cerrahi tedavi uygulanır. Bu yazıda, işitme kaybı, otalji ve otore ile kendini gösteren, internal karotid arter kemik duvarda defekt oluşturan konjenital kolesteatom olgusunu sunarak tartışmayı amaçladık..

Anahtar Kelimeler: Konjenital kolesteatom, işitme kaybı, kulak ağrısı

Abstract

Başvuru Tarihi: 05.05.2013 Kabul Tarihi: 05.08.2013

Congenital cholesteatomas are rare disorders, which may originate from the postpartum persistence of epidermoid formations. They have been defined as evidencing no tympanic perforation, that a pearly white mass medial to the tympanic membrane. Usually presentation as asymptomatic but rarely conductive hearing loss, otorrhea, vertigo may occur. Treatment of congenital cholesteatomas is surgical. In this article, we present a case with congenital cholesteatoma presenting hearing loss, otalgia ve otorrhea, also bone defect associated with carotis interna artery.

Keywords: *Congenital cholesteatoma, hearing loss, otalgia.*

Giriş:

Konjenital kolesteatom aberan epitelyal kalıntılardan kaynaklanan nadir bir durumdur. Tüm kolesteatomların % 2' sini oluşturan konjenital kolesteatomlara genellikle 3-5 yaş arasında tanı konulur¹. Yetişkinlerde tanı konulduğunda hastalık genellikle ilerlemiştir². Erkek- kadın oranı 3/1' dir³. Sağlam timpanik membran arkasında beyaz yuvarlak kitle olarak kendini gösterir.

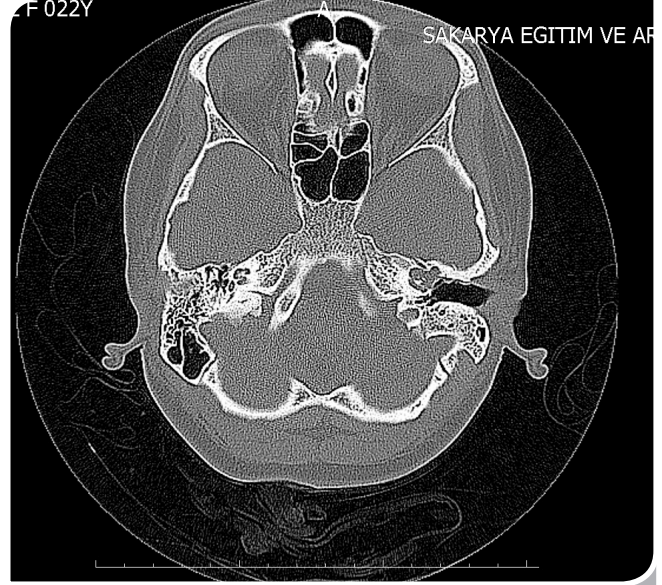
Konjenital kolesteatomlar temporal kemikte; mezotimpanum, perigenikulat bölge, petröz apeks ve serebellopontin açılı olmak üzere dört farklı lokalizasyonda bulunabilir. En sık anterosüperior kadranda yerleşir. Klinik bulgular yerleştiği lokalizasyona göre değişir. Posterosuperior kadranda yerleşenlerde kemikçik harabiyeti ve iletim tipi işitme kaybı görülürken perigenikulat bölgede ve petröz apekte yerleşen kolesteatomlarda ilk başvuru şikayeti fasiyal paralizi olabilir. Kulak ağrısı, baş dönmesi gibi semptomlara da sebep olabilir. Ancak asemptomatik de seyredebilir. Bu yazıda, işitme kaybı, otalji ve otore ile kendini gösteren, internal karotid arter kemik duvarda defekt oluşturan, klasik görünümü olmayan konjenital kolesteatom olgusunu sunarak tartışmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

21 yaşında kadın hasta 5 yıl boyunca progresif olarak ilerleyen iletim tipi işitme kaybı ve son 6 aydır devam eden kulak ağrısı, aralıklı kulak akıntısı şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinde vertigo ve fasiyal paralizi öyküsü yoktu. Otoskopik muayenesinde sol timpanik membran pars tensa bölümünün anteriorunda 3 mm çapında yoğun epitelizeasyon gösteren ve timpanik membranda defekt oluşturan beyaz kitle görülmekteydi. Diğer kulak muayenesi doğaldı. Fasiyal sinir fonksiyonları normal olan hastanın vestibüler muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Yapılan pure tone odiyometri, sağ kulakta işitme normalken sol kulakta 50 dB iletim tipi işitme kaybı tespit edildi.

Temporal kemik bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRI) anterior attik ve orta kulağın ön yarısını dolduran, tubanın timpanik ağzına, malleus başı ve boynu ile inkus uzun kolunun altından oval pencere ve sinüs timpaniye uzanan yumuşak doku kitlesi gözlemlendi. Temporal kemik BT ve MRI'da ayrıca orta kulak anteromedial komşu-

lukta yer alan internal karotid arter kemik duvarında erozyon olduğu görüldü (Resim 1).



Resim 1: Temporal kemik BT'de orta kulağın özellikle ön yarısını dolduran tubanın timpanik ağzına, malleus başı ve boynu ile inkus uzun kolunun altından oval pencere ve sinüs timpaniye uzanan yumuşak doku kitlesi izleniyor.

Bu bulgular eşliğinde hastaya genel anestezi altında eksploratif timpanotomi ve mastoidektomi yapıldı. Özellikle attik ön yarısını, kemikçikler bölgesini, sinüs timpaniye, tubanın timpanik ağzı ile orta kulak ön yarısını tutan epiteller ile bunu saran matriks ve perimatriks dokuları temizlendi. Kemikçiklerden malleus ve inkus erode iken stapes izlenmedi. Orta kulak anteromedialde internal karotid arter komşuluğundaki bölgede kemik duvarın fragil olması nedeniyle bu bölgedeki perimatriks ve tubanın ağzını döşeyen perimatriks kaldırılmadı. Patolojinin tam olarak temizlenebilmesi ve tekrarlamaması için hastaya canal wall down (CWD) timpanomastoidektomi yapıldı. Hastanın postoperatif 12. ayda yapılan kontrolünde herhangi bir nüks bulgusuna rastlanmadı.

Tartışma

Konjenital kolesteatom insidansı 0,12/100,000 olan nadir bir durumdur. İlk olarak Cushing tarafından 1922' de temporal kemikte embriyolojik artıklardan geliştiği öne sürülmüştür. Klinik tanılamada 1965'de Derlacki ve Clemis⁴ tarafından ilk

kez belirlenen temel spesifik kriterler, 1989'da Levenson ve arkadaşları tarafından tamamlanmıştır⁵. Konjenital kolesteatomda tanımlanan bu kriterler; otoskopide sağlam kulak zarı arkasında beyaz yuvarlak kitlenin var olması, timpanik membranda perforasyon bulgusu ve otorenin olmaması, geçirilmiş travma veya cerrahi öyküsünün olmamasıdır⁵.

Bu patolojinin, orta kulakta epidermoid formasyonun normal gelişimindeki hataya bağlı geliştiği düşünülür⁶. Kabul edilen diğer hipotezler ise; kronik inflamasyon sonucu orta kulak mukozasında metaplastik transformasyon gelişmesi⁷, orta kulak mukozasının amniyotik sıvı içindeki epitelle kontaminasyonu⁸, ektodermal hücrelerin temporal kemiğin herhangi bir yerinde saklı kalması⁹ ve orta kulak içine dış kulak yolundan ektoderm migrasyonudur¹⁰.

Sağlam kulak zarı arkasında gelişen konjenital kolesteatom, genellikle çevre dokulara bası ve yıkıcı etki gösterene kadar asemptomatik seyrederek¹¹. Ancak, ilerlemiş vakalarda kolesteatom kitlesi orta kulak ve mastoid boşluğu doldurarak kulak zarında bir perforasyon oluşturabilir ve sonucunda otore görülebilir. Hastaların başvuru esnasındaki şikayetleri kolesteatomun yerleştiği yere göre değişir. Orta kulak yerleşimli konjenital kolesteatomlar işitme kaybıyla başvururken petröz apeks tutulumlu olgular fasiyal paralizi ile başvurabilir. Mastoid bölgeye lokalize olanlar ise genellikle erişkin yaşta semptom verirler. Bu semptomlar denge bozukluğu, basıya bağlı mastoid ve boyunda ağrı ile mastoid bölgede şişliktir¹². Olgumuzda olduğu gibi konjenital kolesteatom, işitme kaybı yanında otalji, otore ve karotid arter duvarında defekt ile de kendini gösterebilir. Literatürde konjenital kolesteatom olgularının % 9'unda fasiyal paralizi bildirilmiştir².

Aimi konjenital kolesteatomu yerleşimine göre; timpanik istmusda (tip 1), malleus ve inkusun medialinde (tip 2), aditus ad antrumda (tip 3), timpanik kavite ve mastoidin farklı yerlerinde (tip 4) olmak üzere 4 gruba ayırmış ve en sık tip 2'nin görül-

düğünü bildirmiştir¹⁰. Potsic ve arkadaşları konjenital kolesteatomları 4 evreye ayırmıştır; yalnızca bir kadranı tutan kolesteatom, kemik zincir ve mastoide yayılmamış (evre 1), birden fazla kadranı tutan kolesteatom, kemikçik zincir ve mastoid tutulumu yok (evre 2), kemikçik zincir erozyonu yapan kolesteatom (evre 3), mastoide yayılmış kolesteatom (evre 4)¹³. Vakamızda kolesteatomun anterosuperior yerleşimli olduğu, mezotimpanum ile attığı tuttuğu ve kemikçik harabiyeti yaptığı ancak mastoide uzanım göstermediği görüldü.

Konjenital kolesteatom tanısında kullanılan en önemli araç BT'dir. BT, kolesteatomun genişliğinin değerlendirilmesinde, olası komplikasyonlar ve bilateral formların tespitinde faydalıdır¹⁴. Ayrıca postoperatif takip için de kullanılır. Konjenital kolesteatomun tedavisi cerrahidir. Canal wall up (CWU) timpanoplasti birinci cerrahi seçenektir. Bazı yazarlar tarafından menenjit, labirentit veya fasiyal paralizi gibi kemik duvar defektli geniş kolesteatomlu olgularda canal wall down (CWD) timpanoplasti tavsiye edilir¹⁵. Biz de vakamıza internal karotid arter kemik duvarda defekte neden olan geniş kolesteatomu olması nedeniyle CWD timpanoplasti yaptık. Konjenital kolesteatomda, akiz kolesteatomların aksine rekürrens nadirdir¹¹. Literatürde rezidüel kolesteatom oranı % 10-28 olarak bildirilmektedir. Bu oran kolesteatom lokalizasyonu ve seçilen cerrahi teknikle yakından ilişkilidir¹⁵. En çok rezidüel kolesteatom görülen alanlar anatomik olarak derin ve ulaşımı güç olan sinüs timpani, oval ve yuvarlak pencere, epitimpanik reses ve mastoid antrumudur. CWU timpanoplasti yapıldığında ikinci bakış 6-24 ay sonra tavsiye edilir¹¹.

Sonuç

Konjenital kolesteatom asemptomatik seyredebilen, nadir bir durumdur. Sağlam timpanik membran arkasında beyaz yuvarlak kitle gözlenen, ilerleyici iletim tipi işitme kaybı, otalji, vertigo ve fasiyal paralizi gibi semptomlar gelişen hastalarda bu patolojiden şüphelenilmelidir.

Kaynaklar

1. Potsic WP, Korman SB, Samadi DS, Wetmore RF. Congenital cholesteatoma: 20 years' experience at The Children's Hospital of Philadelphia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;126:409-14
2. Mornet E, Martins Carvalho C, et al. Cholesteatome congenital localise chez l'adulte. *Annales d'otolaryngologie et chirurgie cervico-faciale* 2008;125:85-89
3. Akyıldız N. Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi. Ankara: Bilimsel Tıp Yayınevi. 1998:354-418
4. Derlacki EL, Clemis JD. Congenital cholesteatoma of middle ear and mastoid. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1965;74:706-27
5. Levenson MJ, Michaels L, Parisier SC, et al. Congenital cholesteatomas of middle ear in children: origin and management. *Otolaryngol Clin North Am* 1989;22:941-54
6. Michaels L. An epidermoid formation in the developing middle ear: possible source of cholesteatoma. *J Otolaryngol* 1986;15:169-74
7. Sade J, Babiacki A, Pinkus G. The metaplastic and congenital origin of cholesteatoma. *Acta Otolaryngol* 1983;96:119-29
8. Kashiwamura M, Fukuda S, Chida E, Matsumura M. Locations of congenital cholesteatoma in the middle ear in Japanese patients. *Am J Otolaryngol* 2005;26(6):372-6
9. Peron DL, Schuknecht HF. Congenital cholesteatoma with other anomalies. *Arch Otolaryngol* 1975;101(8):498-505
10. Aimi K. Role of the tympanic ring in the pathogenesis of congenital cholesteatoma. *Laryngoscope* 1983;93:1140-6
11. 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
12. 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
13. Potsic WP, Samadi DS, Marsh RR, Wetmore RF. A staging system for congenital cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128(9):1009-12
14. El- Bitar MA, Choi SS. Bilateral occurrence of congenital middle ear cholesteatoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;127(5):480-2
15. Benhammou A, Nguyen D-Q, et al. Resultats a long terme des cholesteatomes congenitaux de l'oreille moyenne de l'enfant. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2005;122:113-9