

Sıklıkla temporal kemik dermoid kisti ile karışan doğuştan kolesteatom: Bir olgu sunumu

Congenital cholesteatoma frequently mistaken for temporal bone dermoid cyst: a case report

Dr. Melek Kezban Gürbüz, Dr. Nagehan Erdoğan, Dr. Armağan İncesulu, Dr. Cem Keçik

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir, Türkiye

Dermoid kist orta kulakta çok nadir görülmektedir ve tıpkı doğuştan kolesteatom gibi sağlam kulak zarı arkasında gelişebilir. Dermoid kist ve doğuştan kolesteatomların görsel ve klinik semptomlarının ayrımı zordur. Tedavileri benzerdir, ancak kesin tanı lezyonun çıkarılması sonrasında histopatolojik olarak konulur. Bu yazıda tanısı ameliyat öncesi dönemde radyolojik incelemeyle orta kulakta dermoid kist olduğu tahmin edilen ancak ameliyat sonrasında histopatolojik inceleme sonucu doğuştan kolesteatom olarak bildirilen yirmi yedi yaşındaki bir erkek olgu sunuldu.

Anahtar Sözcükler: Doğuştan kolesteatom; dermoid kist; orta kulak.

Dermoid cysts of the middle ear are very rare and can develop behind an intact tympanic membrane, just like congenital cholesteatoma. The visual and clinical symptoms of congenital cholesteatomas and dermoid cysts are difficult to distinguish from each other. Their treatments are similar, however the correct diagnosis can be obtained histopathologically after removing the lesion. In this article a case of a twenty-seven-year-old male patient, whose diagnosis was presumed to be dermoid cyst in the middle ear according to the preoperative radiologic examination but reported to be congenital cholesteatoma as a result of the postoperative histopathologic examination, was reported.

Key Words: Congenital cholesteatoma; dermoid cyst; middle ear.

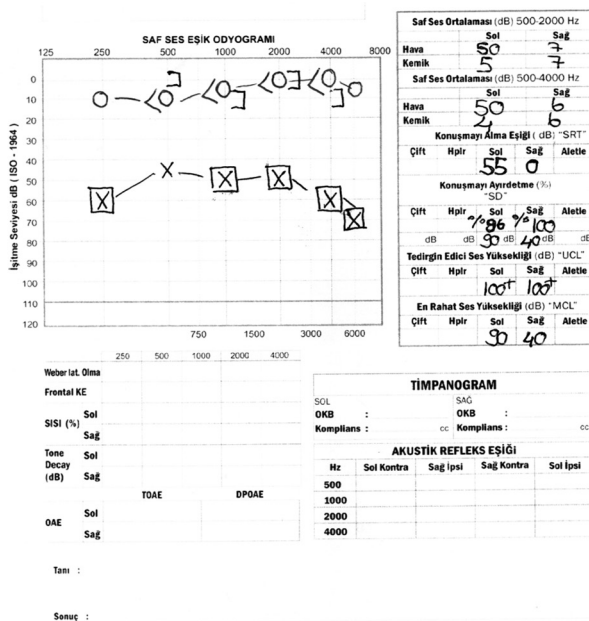
Kolesteatom, yassı epitelin ait olmadığı yerde kümelenmesiyle oluşur ve oluşumuna göre edinilmiş ve doğuştan kolesteatom olarak adlandırılır. Doğuştan kolesteatomlar embriyonik kökenli epitelial artıklardan gelişir ve oldukça nadir görülür. Doğuştan kolesteatom sağlam kulak zarı arkasında yerleştiği için olgular yıllarca sessiz kalır ve tanı çoğunlukla tesadüfen konulur. Ayırıcı tanısında menenjiom, schwannom, glomus timpanikum, orta kulak veya temporal kemiğin malign tümörleri gibi sağlam kulak zarı arkasında yerleşebilen patolojiler düşünülmelidir. Temporal kemikte oldukça nadir görülen dermoid kist de doğuştan kolesteatomun ayırıcı tanısında akla gelebilecek bir başka patolojidir. Ancak kolesteatom ile temporal kemik dermoid kistinde cerrahi yaklaşımlar benzer olduğundan patolojinin ameliyat öncesi ayırt edilememesi her zaman büyük bir sorun yaratmamaktadır.

Bu yazıda ameliyat öncesi dönemde orta kulakta dermoid kist olarak düşündüğümüz; ancak ameliyat sonrasında doğuştan kolesteatom tanısı konulan bir olguyu sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

Yirmi yedi yaşında erkek hasta üç aydır süregelen sol kulaktaki işitme kaybı nedeni ile kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünde denge-sizlik, baş dönmesi, tinnitus, fasiyal güçsüzlük gibi yakınmalar ve kulak ameliyatı öyküsü yoktu. Otomikroskopik muayenede dış kulak yolu arka duvarının dış kulak yolunu kapatması nedeniyle sol timpanik membran net olarak değerlendirilemedi. Saf ses odyometresinde sol tarafta orta derecede iletim tipi işitme kaybı vardı (Şekil 1).

Olguya temporal kemiğin yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografisi (YÇBT), manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve difüzyon ağırlıklı manyetik rezonans görüntüleme (DAMRG) incelemeleri yapıldı ve incelemeler nöroradyoloji uzmanı tarafından yorumlandı. Temporal kemiğin YÇBT'sinde sol mastoid antrumdan başlayan apekse kadar uzanan, dış kulak yolunu ve mastoid kaviteyi arkadan destrükte eden, epitimpanik boşluğa uzanan içerisinde kalsifikasyon odağının olduğu ve dermoid kist ile uyumlu olabilecek yumuşak doku yoğunluğu görüldü (Şekil 2). Fasiyal sinir kanalı, labirentin yapılar ve tegmen timpani erozyonu yoktu. Hastanın MRG incelemesinde solda temporal kemik mastoid antrum seviyesini dolduran ve bu seviyeden orta kulak boşluğuna ve dış kulak yoluna doğru ilerleyen T2 ağırlıklı çalışmalarda içerisinde hipointens odakların da izlendiği hiperintens görünüm elde edildi. Difüzyon ağır-

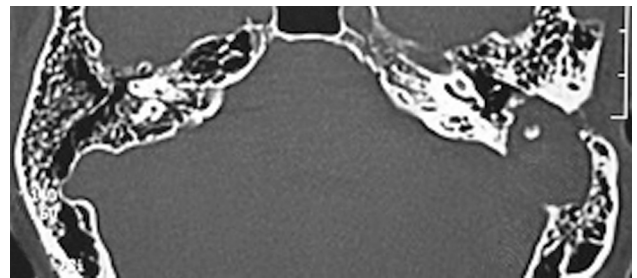


Şekil 1. Ameliyat öncesi odyogram: Sol kulakta orta derecede iletim tipi işitme kaybı.

lıklı çalışmalarda difüzyon kısıtlamasına bağlı hiperintens sinyal artışının görüldüğü dermoid kist açısından anlamlı olarak düşünülen yaklaşık 32x24 mm çapında kitle lezyonu izlenmekteydi (Şekil 3) Ameliyat öncesi elde edilen bu bulgularla sağlam kulak zarı arkasında dermoid kist olduğu düşünülmüş ve hasta ameliyata alındı. Postauriküler insizyon yapılarak ameliyata başlandı. Cilt katmanları geçildikten sonra dış kulak yolu arka duvarının yenik olduğu, mastoid kavite ve antrumun kolesteatoma benzeyen patolojik doku ile tamamen dolu olduğu görüldü. Bu doku tegmen mastoideum ve sigmoid sinüs üzerinde kemik defektine neden olmuştu. Patolojik doku sigmoid sinüs üzerinden temizlenirken kanama oldu ve kanama emilebilir hemostatik materyal olan okside sellülöz polimer ile durduruldu. Patolojik doku temizlendiğinde timpanik membran ve kemikçik zincirin sağlam olduğu görüldü. Dokunun arka attik ve fasiyal recesses ulaştığı görülünce dokunun temizlenebilmesi amacıyla inkus dışarı alındı. Fasiyal sinir kemik kanalı ikinci dirsek boyunca yaklaşık 2 mm kadar açıldı. Defekt haricindeki dış kulak yolu arka duvarı indirilerek orta kulak ve mastoid tek kavite haline getirildi. Patolojik doku tamamen temizlendikten sonra sağlam stapes üzerine temporal kasın derin fasyasından alınan greft serildi. Geniş bir meatoplasti gerçekleştirilerek ameliyat sonlandırıldı. Alınan örneğin patoloji sonucu kolesteatom olarak bildirildi. Hastanın ameliyat sonrası bir yıllık takibinde herhangi bir yakınması olmadı ve yapılan saf ses odyogramında hava kemik aralığında belirgin bir düzelme tespit edildi (Şekil 4).

TARTIŞMA

Doğuştan kolesteatom tüm kolesteatom olgularının %2-5'lik kısmını oluşturur. Ancak son yıl-



Şekil 2. Temporal kemiğin yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografisi: Sol mastoid antrumdan başlayan apekse kadar uzanan, dış kulak yolunu ve mastoid kaviteyi arkadan destrükte eden, epitimpanik boşluğa uzanan içerisinde kalsifikasyon odağının olduğu yumuşak doku yoğunluğu.

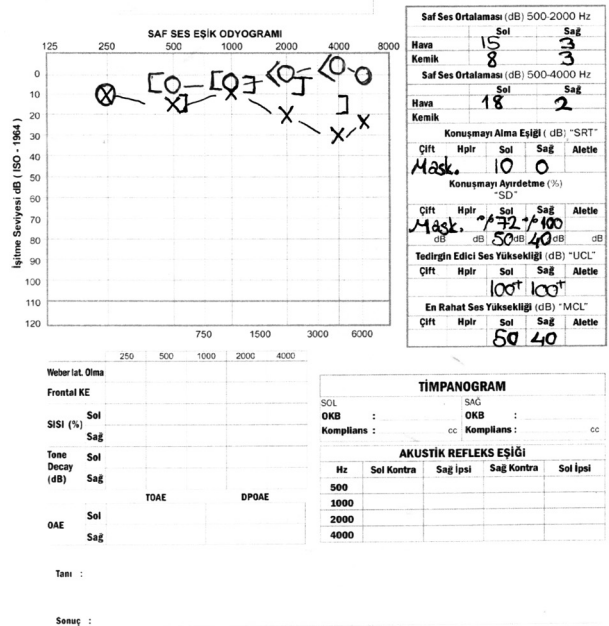


Şekil 3. Temporal kemiğin difüzyon ağırlıklı manyetik rezonans görüntülemesi: Difüzyon kısıtlamasına bağlı hipertens sinyal artışının görüldüğü yaklaşık 32x24 mm boyutunda kitle lezyonu.



larda görüntüleme tekniklerinin gelişmesi nedeni ile kolesteatom olgularının insidansı artmıştır.^[1] Doğuştan kolesteatomlu hastalar genellikle iletim tipi işitme kaybı, kulakta dolgunluk hissi gibi semptomlarla hekime başvururlar. Bazı hastalar ise tanı konulana kadar asemptomatik seyredebilir. Bu tip olgularda tanı fasiyal paralizisi, vestibüler disfonksiyon, atipik nevraljiler geliştikten sonra konulabilir.^[2] Temporal kemikte doğuştan kolesteatom gelişimi ile ilgili pek çok teori öne sürülmüştür. 1930'lu yıllarda temporal kemikte malleus boyununun medialinde ve genikulat gangliyon proksimalinde ektodermal epitelyal bir kalınlaşma olduğu ve bu kalınlaşmanın orta kulak gelişiminin tamamlanmasından sonra kaybolduğu öne sürülmüş, eğer bu kitlenin gerilemesinde bir sorun oluşursa bu kitlesel oluşumun doğuştan kolesteatomun kaynağı olabileceği düşünülmüştür. Bu teoriyi takiben 10-33 haftalık fetus temporal kemiklerinde timpanik kavitenin ön-üst ve dış kısımlarında bağımsız skuamöz epitel kalıntıları bulunduğu gösterilmiş ve intrauterin 33. haftada kaybolduğu belirtilen bu yapıya 'epidermoid formasyon' adı verilmiştir.^[3] Liang ve ark.^[4] ise, orta kulaktaki epidermoid dokunun dış kulak kanalı epidermisinden köken aldığını ve doğum sonrası dönemde kaybolduğunu öne sürmüştür. Bu konuda post-mortem histopatolojik çalışmalar yapılmasına rağmen

men epidermoid formasyonun neden her olguda kaybolmadığı anlaşılamamıştır.^[5] Epidermoid formasyon orta kulakta çoğunlukla aynı yerleşim yerinde bulunur: tuba'nın bitişiğinde, timpanik membranın ön-üst kadranda, kemik anulusun yakınında. Bu yerleşim yerleri doğuştan kolesteatomun da bulunduğu yerlerdir.^[6]



Şekil 4. Ameliyat sonrası odyogram.

Dermoid kist ise anormal embriyolojik gelişimin sonucu ortaya çıkan, epitel ile döşeli bir kavite içinde, keratinize skuamöz epitel ile birlikte birden fazla deri eki (saç, follikül, sebace gland vb.) içeren bir yapıdır. Vücudun çeşitli yerlerinde bulunabilir. Temporal kemik içinde dermoid kist olguları nadiren de olsa çeşitli yazarlar tarafından sunulmuştur.^[7,8]

Dermoid kist ile doğuştan kolesteatomun klinik ayrımı kolay olmayabilir. Her iki patolojide de olguların semptomları benzerdir ve lezyon sağlam kulak zarı arkasında yerleşim gösterir.^[9] Klinik olarak birbirine benzer tablo ile seyreden bu iki patolojinin ayrımında radyolojik görüntüleme teknikleri yardımcı olabilir. Kolesteatom olgularında YÇBT'de orta kulak ve mastoidde yumuşak doku, kemikçiklerde mediale veya laterale yer değiştirme, kemikçiklerde, mastoid ve petroz kemikte destrüksiyon gözlenebilir. Ancak bu bulgular genellikle kolesteatom tanısı koydurmaz. Kolesteatomun diğer yumuşak dokulardan ayrımı DAMRG ile yapılabilir. Difüzyon ağırlıklı manyetik rezonans görüntüleme lezyonda yüksek sinyal elde edilmesi kolesteatom için tipiktir. Bazı olgularda radyolojik görüntüleme teknikleri de yetersiz kalabilir ve bazen şaşırtıcı olabilir. Olgumuzun YÇBT'sinde yumuşak doku yoğunluğunun temporal kemikte yayılım gösterdiği, içerisinde dişe ait olduğu düşünülen parlak bir kalsifikasyon odağının izlendiği belirtilmişti. Difüzyon ağırlıklı manyetik rezonans çalışmasında difüzyon kısıtlamasına bağlı hiperintens sinyal artışının görüldüğü dermoid kist açısından anlamlı olarak düşünülen yaklaşık 32x24 mm boyutunda kitle lezyonu izlenmekteydi.

Hem klinik hem de radyolojik olarak ameliyat öncesi ayırıcı tanının yapılamadığı durumlarda kesin tanı ancak histopatolojik olarak konulabilir. Histopatolojik olarak doğuştan kolesteatomda sadece epitelyum ve keratin debrislerine rastlanır, içerisinde deri eki bulunmaz. Dermoid kistte ise epitel ile döşeli bir kavite içinde, keratin debrisleri ile birlikte birden fazla deri eki (saç, follikül, sebace gland vb.) bulunur. Doğuştan kolesteatom ve orta kulak yer-

leşimli dermoid kist olgusunun cerrahi yaklaşımları benzer olduğundan ameliyat öncesi ayırıcı tanı yapılamaması büyük bir sorun yaratmayacaktır.^[9]

Sonuç olarak, sağlam kulak zarı arkasında gelişebilen doğuştan kolesteatom ve dermoid kistin ayrımı her zaman kolay olmamaktadır. Bu konuda radyolojik değerlendirme yardımcı olabilir. Ancak bazı olgularda radyolojik görüntüleme teknikleri de yetersiz kalabilir ve bazen şaşırtıcı olabilir. Her iki lezyonun tedavisi benzer olup kesin tanı lezyonun çıkarılması ile histopatolojik olarak konulur. Ancak iki lezyonun da histopatolojik olarak epitelyum ve keratin debrisleri içermesi ayrımı zorlaştırabilir. Bu nedenle ameliyat öncesi dermoid kist şüphesi olan olgularda histopatoloğun bilgilendirilmesi doğru tanıya gitmeyi kolaylaştırır.

KAYNAKLAR

1. Chan KC, Su JL, Wu CM. Congenital cholesteatoma in the mastoid cavity. *Surgery of the ear-current topics*. In: Özgirgin ON, editor. Rekmay Publishing; 2009. p. 141-4.
2. Eker L, Varnalı Y, Baltaoğlu M. Bir olgu nedeniyle konjenital kolesteatom. *Türk Otolarengoloji Arşivi* 1998;36:126-8.
3. Canalis RF, Lambert PR. The ear, comprehensive otology. In: Canalis RF, Lambert PR, editors. *Chronic otitis media and cholesteatoma*. Chapter 25. Philadelphia: Lipincott Williams & Wilkins; 2000. p. 409-33.
4. Liang J, Michaels L, Wright A. Immunohistochemical characterization of the epidermoid formation in the middle ear. *Laryngoscope* 2003;113:1007-14.
5. Persaud R, Hajioff D, Trinidad A, Khemani S, Bhattacharyya MN, Papadimitriou N, et al. Evidence-based review of aetiopathogenic theories of congenital and acquired cholesteatoma. *J Laryngol Otol* 2007;121:1013-9.
6. Özbilen S. Kronik supuratif otitis media. In: Çelik O, editör. *Kulak burun boğaz hastalıkları ve baş boyun cerrahisi*. Cilt 1. İzmir: Asya Tıp Kitabevi; 2007. s. 172-206.
7. Steel A. Secretory otitis media due to a hair-bearing dermoid of the mastoid cavity. *J Laryngol Otol* 1976;90:979-89.
8. Currarino G, Rutledge JC. Temporoparietal dermoid cysts with intracranial extension. *AJNR Am J Neuroradiol* 1988;9:385-7.
9. Farris PE, Meyerhoff WL, Vuitch F. Congenital dermoid cyst of the middle ear. *Skull Base Surg* 1998;8:77-80.