



# Temporal kemiğin primer intraosseöz hemanjiyomu

## Primary intraosseous hemangioma of temporal bone

Dr. Sertaç Yetişer, Dr. Özlem Yapıcıer

Anadolu Sağlık Merkezi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, Kocaeli, Türkiye

Temporal kemiğin intraosseöz hemanjiyomları oldukça nadir lezyonlardır. Gelişim ve patogenezi yönüyle ilginç özellikler gösteren bu lezyonların ayırıcı tanısı gereksiz ve riskli girişimleri önler. Bu yazıda dış kulak yolunda genişleyen ve kanama belirtileri olan kitle nedeniyle ameliyat edilen, temporal kemik hemanjiyomlu 43 yaşında bir erkek olgu sunuldu. *Anahtar Sözcükler:* Hemanjiyom; intraosseöz; temporal kemik.

Intraosseous hemangiomas of the temporal bone are extremely rare lesions. Differential diagnosis of these lesions which have unique pathogenesis prevents unnecessary and risky interventions. In this article, we report a 43-year-old male case with temporal bone hemangioma who was operated for symptoms of expanding and bleeding mass in the external ear canal.

*Key Words:* Hemangioma; intraosseous; temporal bone.

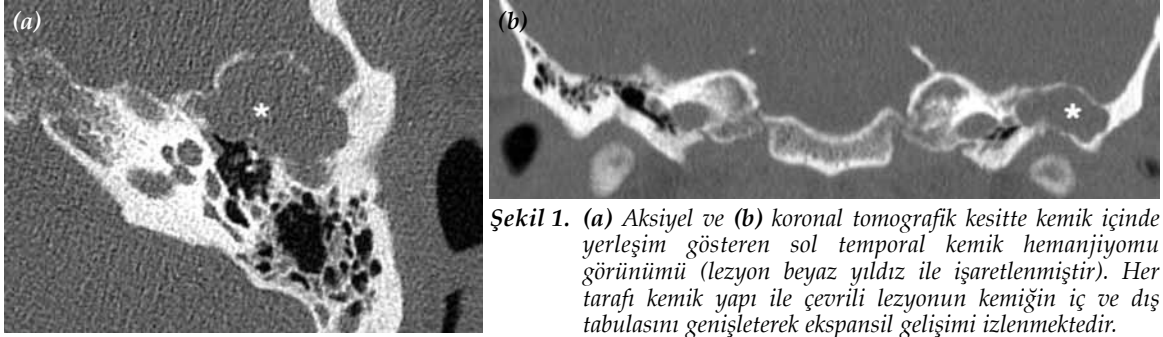
Kraniyal kemiklerin primer intraosseöz hemanjiyomu tüm kemik tümörleri içinde %0.2 oranında bulunur. Kafatasının benign tümörlerinin ise %10 kadarına karşılık gelir.<sup>[1]</sup> Kafatasında yerleşim yerleri en çok frontal ve parietal kemiklerdir. Kraniofasiyal kemiklerde gelişmeleri ise daha seyreklerdir. Bu tür tümörler oldukça nadir izlenen ve yerleşim gösterdiği alana uyan semptomlar veren patolojiler olarak izlenir. Bu bulgular arasında proptozis, papil ödemi, hemifasiyal spazm, görme kaybı, işitme kaybı, ısrarcı baş, boyun ve yüz ağrıları, yüz felci ve multipl kraniyal paraliziler sayılabilir. Bu lezyonların temporal kemik yerleşimleri oldukça nadirdir. Genel olarak temporal kemik patolojilerinin %1'den azı vasküler malformasyonlardan oluşur. Bunlar arasında en dikkat çekenleri

fasiyal sinir hemanjiyomlarıdır. Fasiyal sinirin vasküler ağrıdan köken alan hemanjiyomlar en çok genikülat gangliyon bölgesi ile akustik kanal içinde bulunurlar. Temporal kemiğin fasiyalden uzak alanlarda gelişen intra-osseöz hemanjiyomlarının ise gerek kökeni, gerekse patogenezi ve histolojisi açısından farklı lezyonlar olduğu ileri sürülmektedir. Burada dış kulak yolunda kitle ve kanama bulgularıyla gelen ve orta fossa girişimi ile ameliyat edilen bir hastada kemik içi yerleşimli temporal kemik hemanjiyomu olgusu sunuldu.

### OLGU SUNUMU

Kırk üç yaşında erkek hasta altı yıldan beri kronik baş ağrısı ve son bir yıldır sol kulakta işitme kaybı ve son iki ay içinde iki kez

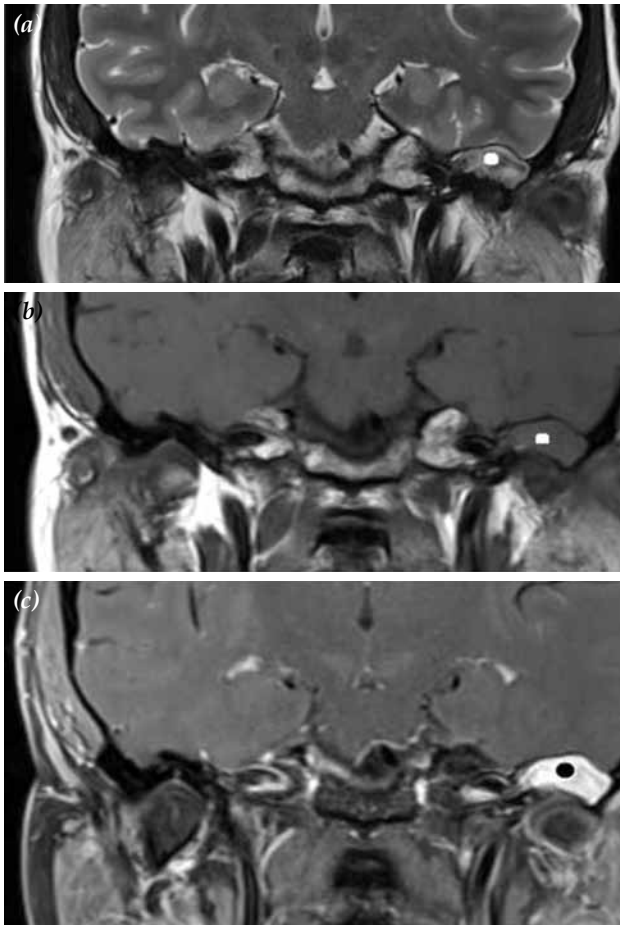




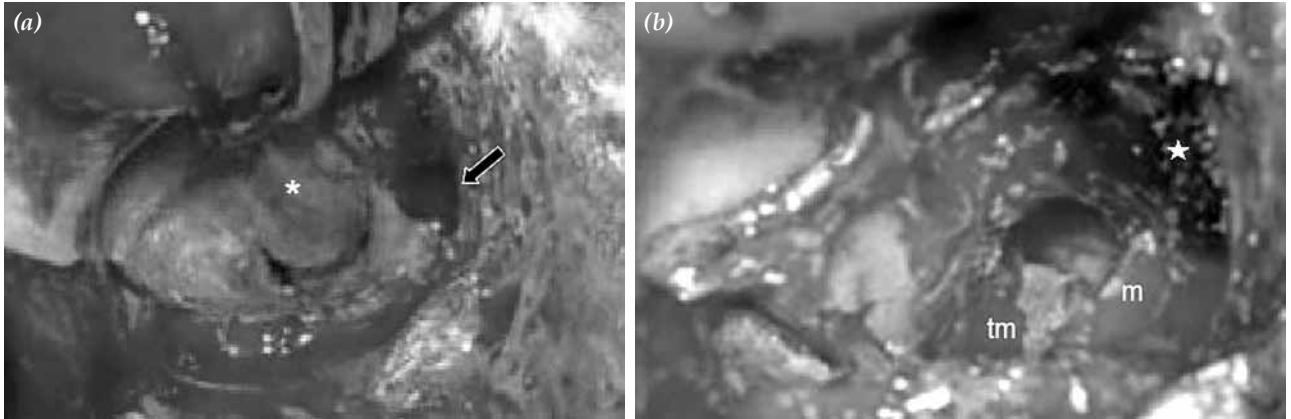
**Şekil 1.** (a) Aksiyel ve (b) koronal tomografik kesitte kemik içinde yerleşim gösteren sol temporal kemik hemanjiyomu görünümünü (lezyon beyaz yıldız ile işaretlenmiştir). Her tarafta kemik yapı ile çevrili lezyonun kemiğin iç ve dış tabulasını genişleterek ekspansiyonunu izlenmektedir.

ve bol miktarda olan dış kulak yolu kanaması yakınmaları nedeniyle değerlendirmeye alındı. Muayenede sol dış kulak yoluna üstten baskı yapan vasküler görünümlü kitle izlendi. Yapılan odyometrik incelemede 25 dB hava yolu kaybının

olduğu iletim tipi işitme kaybı izlendi. Fasiyal sinir fonksiyonları doğal bulundu. Hastanın temporal kemik tomografik incelemelerinde sol temporal kemik ön yüzünde 3.5x2 cm boyutunda içe doğru uzanan ve yoğun kontrastlanma gösteren vasküler lezyon izlendi (Şekil 1a, b). Manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde T<sub>1</sub>-ağırlıklı kesitlerde izointens ancak kontrast uygulaması sonrası yoğun kontrastlanması olan lezyon izlendi (Şekil 2a-c). Hastaya anjiyografi yapıldığında lezyonun görüntülenememesi üzerine besleyici desteği bulunmayan kemik içi izole bir vasküler lezyon olduğu görülerek ameliyata karar verildi. Ameliyat öncesi embolizasyon uygulanmadı. Ameliyatta transmastoid ve orta fossa yaklaşımı ile lezyon çıkarıldı (Şekil 3a, b). Ameliyatta mastoid apekten başlayarak postauriküler yönde kulak üst hizasına kadar uzatılan cilt insizyonu orta fossa kraniyotomisine izin verecek şekilde önde saçlı deriye paralel tarzda uzatıldı. Lezyon üzerinden dış kulak yolu arka duvar cildi üst kısmına ikinci bir insizyon yapılarak cilt bir flep teşkil edecek şekilde lezyon görülüne kadar eleve edildi ve lezyon seviyesinde ön tarafa yatırıldı. Klasik mastoidektomi işlemini takiben antrum ve posterior timpanotomi genişletildi, inkus dışarı alındı ve lezyon arka kenarı görünür hale getirildi. Mastoidektomi boşluğundan ve dış kulak yolundan malleus ve cilt flepleri korunarak ince koter ve Surgicel (Ethicon, Inc. Somerville, NJ, USA) desteği ile lezyonun orta ve dış kulağa uzanan parçası çıkarıldı. Çıkarılan parça patolojik incelemeye alındı (Şekil 4). Orta fossa kraniyotomisi yapılarak lezyonun kemik içinde derin yerleşimli parçası temizlendi. Ameliyat sonunda inkus stapes başı ve mallus ile eklem yapılarak doku yapıştırıcıları ile sabitlendi. Oluşan dış kulak yolu duvarı defekti kemik greftlerle onarıldı (Şekil 5a, b). Graft üzeri fasiya ve dış kulak yolu cildi ile desteklendi. Bir yıldır takipte bulunan ve



**Şekil 2.** Koronal (a) T<sub>2</sub> ve (b) T<sub>1</sub> ve kontrastlı T<sub>1</sub> (c) manyetik rezonans kesitlerde sol supratemporal yerleşimli hemanjiyom görünümünü (Lezyon T<sub>2</sub> ve T<sub>1</sub> kesitlerde beyaz, kontrastlı T<sub>1</sub> kesitlerde siyah nokta olarak işaretlenmiştir). Lezyonun dış kulak yolu üst kısmına paralel olarak içe doğru uzanımı dikkat çekmektedir.

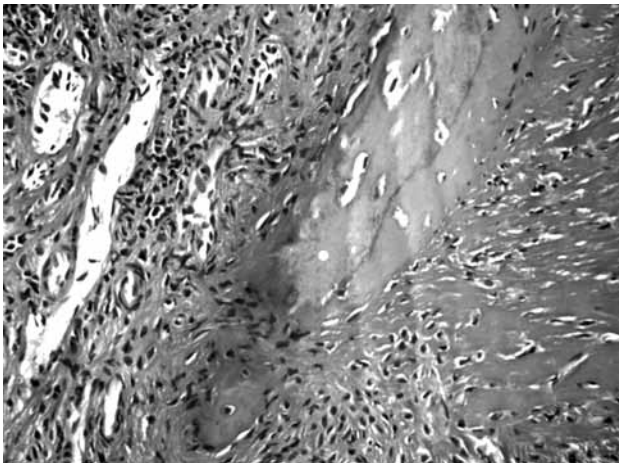


**Şekil 3.** (a) Dış kulak arka duvarının askıya alınmasını takiben vasküler lezyonun ortaya konması (dış kulak yolunu kapatarak kulak zarının görünümünü tamamen kapatan lezyon beyaz yıldız ile işaretlenmiştir. Dış kulak yolunda lezyonun hemen üzerinde yapılan insizyon ve gerisinde cilt elevasyonundan sonra izlenen çıplak kemik duvar siyah okla işaretlenmiştir). (b) Lezyonun dış kulak yoluna taşan kısmının eksize edilmesini takiben dış kulak yolu görünümü. tm: Timpanik membran; m: Malleus; beyaz yıldız ile işaretlenmiş olan siyah alan dış kulak yolunu dolduran lezyonun eksize edilmesinden sonra cerrahik ile kanamanın durdurulduğu lezyonun orta fossa açıklığını göstermektedir.

yakınması olmayan hastanın fasiyal fonksiyonları doğal olup solda 20 dB hafif iletim tipi işitme kaybı bulunmaktadır.

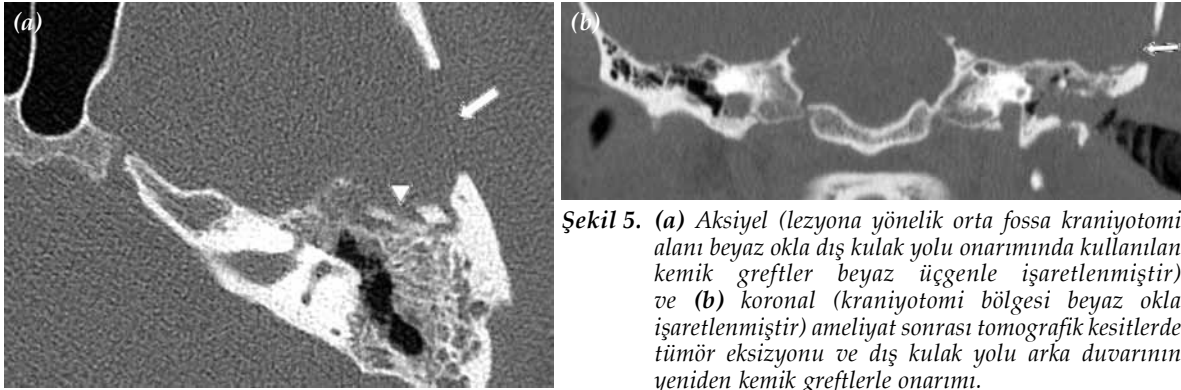
### TARTIŞMA

Genellikle erişkin dönemde tanı konulmasına rağmen kemik içi hemanjiyomların doğuştan lezyonlardan olduğunu ileri sürenler bulunmaktadır. Literatürde herediter bir formun parçası olarak kraniyofasiyal kemikte yerleşim gösteren bir hemanjiyom olgusu tanımlanmıştır.<sup>[2]</sup> Soliter olabilecekleri gibi multipl yerleşim de gösterebilirler.<sup>[3,4]</sup> Genellikle yavaş büyüyen lezyonlar olup daha çok kadınlarda ve 40-50'li yaşlarda izlenir-



**Şekil 4.** Lezyonun patolojik görünümü (H-E x 200). Yaygın olarak proliferasyon kapiller yapılar ve ortada vasküler yapılarla çevrili kısmen yıkıma uğramış kemik izlenmektedir. (ortadaki kemik yapı beyaz nokta ile işaretlenmiştir).

ler. Erken çocukluk döneminde tanı konulması nadirdir. Fierek ve ark.<sup>[5]</sup> altı yaşında bir hastada mastoid içinde yerleşik, Honda ve ark.<sup>[6]</sup> ise yeni doğan bebekte temporal kemikten kaynaklanan bir doğuştan hemanjiyom olgusu bildirmişlerdir. Kraniyofasiyal yerleşim gösterenlerde başlangıçta yüzde ağrısız bir şişlik vardır. Ağrı genellikle oldukça geç dönemlerde ortaya çıkar.<sup>[7]</sup> Bu lezyonların MR ve bilgisayarlı tomografi (BT) görüntüleri kendine has bazı özellikler göstermektedir. Bunlar genellikle kemik korteks içinde ekspansif olmuş ve iyi bir çevresel sınıra sahip yumuşak doku lezyonu olarak izlenirler. İnvaziv karakter göstermemeleri nedeniyle osteosarkomlardan farklıdır. Ayırıcı tanıda hatırlanması gereken diğer patolojiler ise fibröz displazi, kondrosarkom, meningioma, anevrizmal kemik kisti, plazmasitoma, eozinofilik granüloma, fasiyal nöroma, metastatik tümörler olmalıdır. Tomografide reaktif bir osteoblastik ve osteoklastik kemik re-modeling sürecinden dolayı karakteristik bir trabeküler yapı gösterebilirler. Bu nedenle bir grup hastada "bal peteği" ya da "sabun köpüğü" olarak tanımlanan tipik bir BT görüntüsü oluşabilir. Kemik içine yerleşik bu tip hemanjiyomlar bu ilginç görünüşleri nedeniyle "osseöz hemanjiyomlar" olarak adlandırılırlar.<sup>[8,9]</sup> İnvaziv olmadıklarından genellikle bu görünüme sahip olanların çevre yumuşak dokulardan ve sınırlardan daha iyi diseke edilebildikleri bilinmektedir. Manyetik rezonans görüntüleme ise sinyal yoğunluğu değişken olup kemik iliği içeriği varlığı ve düşük kan akım hızına bağlıdır. Küçük lezyonlar T<sub>1</sub> kesitlerde genellikle artmış sinyal



**Şekil 5.** (a) Aksiyel (lezyona yönelik orta fossa kraniyotomi alanı beyaz okla dış kulak yolu onarımında kullanılan kemik greftler beyaz üçgenle işaretlenmiştir) ve (b) koronal (kraniyotomi bölgesi beyaz okla işaretlenmiştir) ameliyat sonrası tomografik kesitlerde tümör eksizyonu ve dış kulak yolu arka duvarının yeniden kemik greftlerle onarımı.

yoğunluğu ile izlenirken, daha büyük lezyonlarda sinyal yoğunluğu düşüktür. Etraf kemik iliği miktarı arttıkça sinyal yoğunluğunda artış izlenir. T<sub>2</sub> kesitlerde artmış sinyal yoğunluğu yavaş akım ve venöz göllenmelerle ilgilidir. Bu lezyonları anjiyografilerde görüntülemek genellikle mümkün olmaz ve bunun verdiği güvenle yapılacak biyopsi girişimleri tehlikeli kanamalarla sonuçlanabilir.<sup>[10]</sup>

Hemanjiyomların temporal kemiğin petröz parçasında yerleşim göstermeleri oldukça nadirdir.<sup>[11,12]</sup> Temporal kemik içinde ama fasiyal sinir kanalında yerleşen hemanjiyomları hem yerleşim yeri hem köken olarak kafatasının diğer kemik içi hemanjiyomlarından ayrı tutmak gereği vardır. Fasiyal kanalın hemanjiyomları hemen daima genikulat gangliyon çevresi ve akustik kanal içinde yerleşmekte olup fasiyal sinirin kendi besleyici damar sisteminden köken alırlar.<sup>[13]</sup> Benoit ve ark.<sup>[14]</sup> yaptıkları bir çalışmada histolojik kriterler ve histokimyasal belirteçler kullanarak fasiyal sinirin "hemanjiyomu" olarak tanı konmuş hastalardan alınan dokuların benign bir vasküler tümör formatını göstermediklerini ve bunların aslında "venöz vasküler malformasyon" yapısına uyduklarını ileri sürmüşlerdir. Bunları santral sinir sisteminin intraparakimal lezyonları arasında sayan ve gelişim esnasında embriyonal vasküler ağın farklılaşması kusurlarından kaynaklanan lezyonlar olarak tanımlayanlar vardır.<sup>[14]</sup> Dış yüzeylerinde sağlam bir endosteum varlığı bu lezyonları kemik içi infiltrasyonu göstermelerini engeller.<sup>[15]</sup> Bunlarda tanı çoğu kez lezyonun komşu sinire olan basısı sonucu fasiyal paralizi, hemifasiyal spazm ya da işitsel ve vestibüler semptomlar sonrasında sağlanır. Diğer tür hemanjiyomlarda ise ekspansiyon, kemik içi infiltrasyon ve dura laserasyonları izlenebilir.<sup>[6,15]</sup>

Burada sunulan olguda olduğu gibi dış kulak yoluna taşan temporal kemiğin kemik içi

hemanjiyomları tanıda dikkatli olunması gereken patolojilerdir. Dış kulak yolunun otoskopik muayenesinde hiperemik görünümü zayıf ve pulsatil olmayan ekspanse bir lezyon tanıyı güçleştirebilir. Biyopsi kontrol edilemeyen kanamalara yol açabilir. Böyle bir lezyon varlığında hemen radyolojik değerlendirme görünen kısmın altında yatan tabloyu ortaya koymaya yeterli olur. Büyüme ve ekspanse olma eğilimi gösteren bu lezyonların temel tedavisi cerrahi olarak çıkarılmalarıdır. Büyük ve kemik dışına taşan lezyonlarda eğer besleyici damar yapısı bulunabiliyorsa cerrahi öncesi yapılacak embolizasyon kanama riskini anlamlı olarak azaltır.<sup>[11,16]</sup> Cerrahi dışı seçeneklerden bir diğeri radyoterapi olarak görünse de radyoterapi sonrası oluşabilecek skar dokusu, kraniyal sinir defisitlerinin gelişebilmesi, çocuk hastalarda iskelet gelişiminin etkilenmesi olasılığı ve bildirilmiş olan malign transformasyon olasılığı başlıca çekinceleri oluşturmaktadır.<sup>[17,18]</sup> Buradaki olguda olduğu gibi temporal kemik yerleşimli hemanjiyomlarda transmastoid-orta fossa yolu ile yapılacak ameliyat en uygun tedavi seçimlerinden biri gibi görünmektedir.

#### Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

#### Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

#### KAYNAKLAR

1. Liu JK, Burger PC, Harnsberger HR, Couldwell WT. Primary Intraosseous Skull Base Cavernous Hemangioma: Case Report. Skull Base 2003;13:219-228.

2. Vargel I, Cil BE, Er N, Ruacan S, Akarsu AN, Erk Y. Hereditary intraosseous vascular malformation of the craniofacial region: an apparently novel disorder. *Am J Med Genet* 2002;109:22-35.
3. Peterson DL, Murk SE, Story JL. Multifocal cavernous hemangioma of the skull: report of a case and review of the literature. *Neurosurgery* 1992;30:778-81.
4. Koulouris G, Rao P. Multiple congenital cranial hemangiomas. *Skeletal Radiol* 2005;34:485-9.
5. Fierek O, Laskawi R, Kunze E. Large intraosseous hemangioma of the temporal bone in a child. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004;113:394-8.
6. Honda M, Toda K, Baba H, Yonekura M. Congenital cavernous angioma of the temporal bone: case report. *Surg Neurol* 2003;59:120-3.
7. Moore SL, Chun JK, Mitre SA, Som PM. Intraosseous hemangioma of the zygoma: CT and MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001;22:1383-5.
8. Glasscock ME 3rd, Smith PG, Schwaber MK, Nissen AJ. Clinical aspects of osseous hemangiomas of the skull base. *Laryngoscope* 1984;94:869-73.
9. Gavilán J, Nistal M, Gavilán C, Calvo M. Ossifying hemangioma of the temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1990;116:965-7.
10. Buchanan DS, Fagan PA, Turner J. Cavernous haemangioma of the temporal bone. *J Laryngol Otol* 1992;106:1086-8.
11. Bottrill I, Poe DS. Imaging quiz case 2. Intraosseous cavernous-type hemangioma of the petrous temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:348, 350.
12. Curtin HD, Jensen JE, Barnes L Jr, May M. "Ossifying" hemangiomas of the temporal bone: evaluation with CT. *Radiology* 1987;164:831-5.
13. Friedman O, Neff BA, Willcox TO, Kenyon LC, Sataloff RT. Temporal bone hemangiomas involving the facial nerve. *Otol Neurotol* 2002;23:760-6.
14. Benoit MM, North PE, McKenna MJ, Mihm MC, Johnson MM, Cunningham MJ. Facial nerve hemangiomas: vascular tumors or malformations? *Otolaryngol Head Neck Surg* 2010;142:108-14.
15. Sade B, Lee DK, Prayson RA, Hughes GB, Lee JH. Intraosseous cavernous angioma of the petrous bone. *Skull Base* 2009;19:237-40.
16. Pompili A, Guiot G, Moret J. Sphenoid ridge haemangioma operated on after feeding artery embolization. Case report. *Acta Neurochir (Wien)* 1982;64:125-32.
17. Fredrickson JM, Haight JS, Noyek AM. Radiation-induced carcinoma in a hemangioma. *Otolaryngol Head Neck Surg* (1979) 1979;87:584-6.
18. Fürst CJ, Lundell M, Holm LE. Radiation therapy of hemangiomas, 1909-1959. A cohort based on 50 years of clinical practice at Radiumhemmet, Stockholm. *Acta Oncol* 1987;26:33-6.