

ENDOLENFATİK KESE TÜMÖRÜ: OLGU BİLDİRİMİ *

Selçuk YILMAZLAR, Faruk ABAŞ, Hülya ÖZTÜRK NAZLIOĞLU, Ender KORFALI

Background.- Endolymphatic sac tumors are rare intracranial tumors originating from temporal bone of the endolymphatic sac. They are histologically nonaggressive lesions, but often become locally invasive. We report one patient with pathologically proven endolymphatic sac tumor.

A 45-year-old woman admitted a 7-year history of progressive right-sided hearing loss and recent onset of localized right ear pain. Magnetic resonance imaging showed a solid, heterogeneous enhancing mass in the petrous portion of the temporal bone resembling glomus jugulare tumor. The patient underwent a combined presigmoid and retrosigmoid approach to the tumor and partially resected.

Observations.- She remained neurologically stable and underwent gamma-knife radiosurgery for residual and recurrent tumor after follow-up of 9 months. It is indispensable to differentiate between endolymphatic sac tumors and other pathologies, since requires to a different surgical strategies. Endolymphatic sac tumor invades the petrous bone and surrounds the neurovascular structures extending intracranially. A complete radical resection without neurological deficits is impossible in advanced cases. The role of adjuvant therapy is controversial and open to development. Because of this case, we reviewed the literature on endolymphatic sac tumors in changing concept.

Yılmazlar S, Abaş F, Öztürk Nazlıoğlu H, Korfalı E. Endolymphatic sac tumor: Case Report. Cerrahpaşa J Med 2004; 35: 93-97.

Endolenfatik kese tümörleri (ELKT) temporal kemiğin endolenfatik kesesinden köken alan nadir papiller tümörlerdir. Genelde temporal kemiği infiltre eden tümörler arasında sınıflandırılmalarına karşılık, serebellopontin köşe bölgesini, serebellumu ve juguler foramen bölgesini işgal edebilirler. Histogenezi, büyüme, yayılma davranışları ve radyolojik özellikleri nedeni ile yanlış tanı alabilirler. Kesin tanı histopatolojik olarak koyulur. Kanıtı dayalı bir tedavi şeması henüz ortaya koyulamamıştır. Bu yazıda klinik ve radyolojik olarak glomus jugulare tümörü gibi gelişme göstermiş ve işitme kaybı ile başvurmuş ELKT'li bir olgu tartışılmıştır.

OLGU

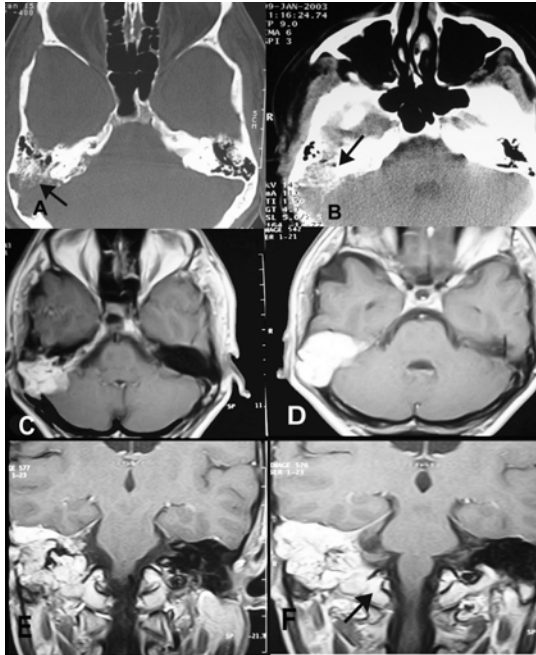
45 yaşında bayan hasta lokalize sağ kulak ağrısı ve aynı kulağında 7 yıldır var olan işitme kaybı nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesi işitme kaybı dışında normaldi. Odyogramda sağ kulağında mikst tip işitme kaybı, solda normal işitme saptandı. Bilgisayarlı tomografide

mastoid hava hücrelerini ve sağ temporal kemiğin ekstra labirintin kemik yapısını tutmuş, güve yeniği tarzında litik lezyon saptandı (Şekil 1A-B). Kontrastlı manyetik rezonans görüntülemeye (MRG) incelemesinde temporal kemiğin petroz kısmında yerleşmiş kontrast tutan ve intrakranial uzanımı olmayan tümöral kitle saptandı (şekil 1C-D-E-F). MR anjiyografisinde kitlenin ileri derecede vaskülarize olduğu görülüyordu (şekil 2). Hasta glomus jugulare ön tanısı ile operasyona alındı. Önce boyun disseksiyonu yapılarak karotis intarna ve eksterna kontrol altına alındı. Sonra ensizyon uzatılarak, sağ retromastoid presigmoid ve retrosigmoid suboksipital kraniyektomi yapıldı. Juguler ven hazırlandı ve stylomastoid forameninde fasial sinir disseke edilerek petroz kemiğe kadar izlendi. Transvers-sigmoid sinuste tümörün dural infiltrasyonu vardı. Serebral infiltrasyon yoktu. Tümörün dural infiltrasyonunu çıkartmak için transvers sinus bağlandı. Sigmoid sinusün anterior duvarından⁸⁻¹⁰ kranial sinirlere yapışıklık vardı. Morbiditeyi arttırmamak için juguler foramen içerisine uzanan kısım kanama

* *Anahtar Kelimeler:* Endolenfatik kese tümörü, gamma-knife, işitme kaybı; *Key Words:* Endolymphatic sac tumor, gamma-knife, hearing loss; *Alındığı Tarih:* 30 Haziran 2004; *Yrd. Doç. Dr. Selçuk Yılmazlar, Dr. Faruk Abaş, Prof. Dr. Ender Korfalı:* Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Bursa; *Yrd. Doç. Dr. Hülya Öztürk Nazlıoğlu:* Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Bursa; *Yazışma Adresi (Address):* Yrd. Doç. Dr. Selçuk Yılmazlar, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, 16059, Görükle, Bursa.

<http://www.cfm.istanbul.edu.tr/dergi/online/2004v35/s2/042o2.pdf>

kontrolü sonrası bırakıldı. Juguler bulbusu infiltrate eden tümöral doku çok vaskülerdi ve inkomplet çıkartıldı. Hastada ilave bir nörolojik defisit izlenmedi. Postoperatif MRG'de petroz kemik ve komşuluğundaki juguler bulbus ile juguler foramen içine uzanan rezidüel tümöral doku izlendi (şekil 3A-B). Patolojik İncelemede tek sıra kübik epitel ile döşeli, kemik trabeküller arasında papiller uzanımları olan, fibrovasküler kuru bulunan, mitoz izlenmeyen papiller bir neoplasm izlendi (şekil 4). Hastanın 9 ay sonra yapılan kontrol MRG tetkiklerinde tümöral kitlenin hacimsel büyüklüğünde artış saptanması, fakat bunun klinik tablosuna yansımaması üzerine (şekil 3C1-C2) tekrar cerrahinin yaratabileceği alt kranial sinir morbiditesi tartışıldıktan sonra, hasta gamma knife tedavisine yönlendirildi.



Şekil 1. Bilgisayarlı tomografide mastoid hava hücrelerini (ok) ve sağ temporal kemiğin ekstra labirint kısmında güve yeniği tarzında (ok) litik lezyonlar görülüyor (AB). Kontrastlı MRG incelemesinde temporal kemiğin petroz kısmında yerleşmiş kontrast tutan ve intrakranial uzanımı olmayan (CD) ve koronal kesitte juguler foramene (ok) doğru uzanan (EF) tümöral kitle izlenmektedir.

TARTIŞMA

Literatürde her geçen gün artan sayıda rapor edilerek, tanı ve tedavi seçenekleri daha iyi anlaşılan ELKT'leri nadir patolojilerdendir.¹⁻¹⁴

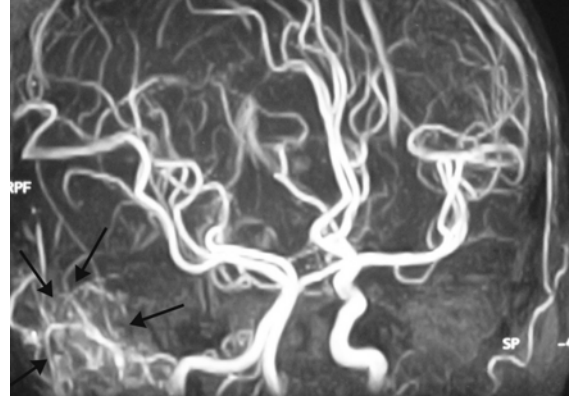
Büyük ELKT'lerin tipik klinik tanısı juguler paragangliomlardır.¹² ELKT'leri lokal invazyon gösteren; posterior fossa, juguler foramen uzanımı olabilen ve nöroşirürjik/otolojik cerrahiye ihtiyaç gösteren patolojilerdir.^{3,5,11,12} Pek çok yayında metastazları olmadığı söylenmesine karşılık^{5,11}, Ferreira ve arkadaşlarının¹⁵ bir yazısında sağ petroz kemik içinden serebellopontin köşeye uzanan endolenfatik kese tümörü operasyonundan 4 yıl sonra sağ serebellar hemisfer üzerinde metastatik bir nodülün ortaya çıktığı rapor edilmiştir. Heffner 1989'da 20 olgu ile ilk büyük klinikopatolojik çalışmayı yayınlamıştır.³ Endolenfatik kese kökenli bu tümörler 'endolenfatik kese kökenli düşük grade adenokarsinomlar' başlığı altında toplanmıştır. Bunun en önemli klinik nedeni bu tümörlerin lokal olarak invaze olmaları ve yetersiz çıkartıldıklarında tekrarlama eğilimi göstermeleriydi.³ ELKT'lerinin çoğunun sporadik olduğu düşünülmeyle beraber, genetik çalışmalar Von Hippel-Lindau hastalığı (VHL) ile ilişkisi olduğunu göstermiştir.^{14,16} ELKT 41-51 yaşları arasında siktir. Semptomların ortaya çıkması ortalama 9.3-10.6 yıl arasındadır. Tek taraflı işitme kaybı en sık semptomdur. Uzun süredir devam eden işitme kaybı ELKT için çok tipiktir.^{3,5,11} Olgumuzda duyma kaybı şikayeti 7 yıldır mevcut olmasına karşılık, lezyonun sinsi ilerlemesi radyolojik tanı koyulmasını engellemiş gibi görülmektedir. Dikkatli erken otolojik muayene ve uygun radyolojik tetkik kullanımı massif petroz kemik destrüksiyonu yapmadan artan sayılarda küçük tümörlerin tespitine olanak verir. Diğer ortak semptomlar tinnitus ve vertigodur. Kranial sinirlerden en sık 7. sinir tutulur, bunu sırası ile 9, 10 ve 5. kranial sinirler izler. Çoğu vakada sağlam bir timpanik membrandan görünen mavi-kırmızı renklenme bozukluğu vardır veya vasküler bir kitle eksternal oditör kanala doğru protrüze olur.^{3,6,17} Temporal kemiğin pek çok destrüktif tümörü ELKT'yi taklit edebilir.^{5,6,11,18} ELKT ile en sık karışan tümör paragangliomadır.^{11,17} Serebellopontin köşe koroid pleksus papilloomu, papiller menenjiom, seruminöz bez tümörleri, metastatik tiroid veya renal hücreli karsinom, benign adenomatöz tümörler, primer kemik tümörleri ve laterale yerleşmiş kordomalar

diğer karışan tümörlerdir.¹⁹ Eğer bu tümör endolenfatik kesenin intraosseöz kısmından köken alırsa petröz kemiğe yayılım vardır. Distal, endolenfatik kesenin intradural parçasından köken alanlar juguler foramen ve serebellopontin köşeye uzanırlar; büyük tümörler ise kombine genişleme gösterirler. Olgumuzda cerrahiden önce klinik ve radyolojik bulgular glomus jugulare tümörünü düşündürüyordu. Heffner 20 olgunun 11'ine radikal cerrahi veya total eksizyon uygulamıştır.³ Radyoterapi (RT) bu olgulardan sadece birine preoperatif verilmiştir. Bu 11 olgudan 10'unda takiplerde hastalık bulgularına rastlanmamıştır. Altı tanesi büyük olan 8 tümörlü olguya subtotal/parsiyel eksizyon uygulanmıştır. İki tanesi total çıkartılmış ve 3 tanesi subtotal çıkartılmış 5 olguya RT verilmiştir. Total tümör çıkartmada radyasyonsuz %90 kür oranı vardır. Buna karşılık bilinen rezidüel kitlesi olanlarda radyasyonun sadece %50 etkinliği olduğu bildirilmiştir.^{3,6,11} Yukarıdaki bulgulara bakarak morbiditesiz total çıkartmanın kolay olmadığını, küratif tedavinin de genelde radikal temporal kemik cerrahisini gerektirdiğini ve radikal cerrahinin subtotal veya parsiyel eksizyonu takiben RT'den daha iyi sonuçlar verdiğini söyleyebiliriz. Bilinmelidir ki total çıkartma grubunda, subtotal çıkartma grubuna göre daha küçük boyutlu tümör bulunmaktadır. Total tümör eksizyonu küratif tedavi için çok önemli olmakla beraber büyük tümörlerde alt kranial sinirlerin, sigmoid sinus ve karotid arterin petröz parçasının tutulumu nedeniyle genelde imkansızdır.¹¹ Bu nedenle adjuvan tedavi arayışları devam etmektedir. Gamma-knife tedavisi literatürde bugüne kadar sadece 2 olguda rezidüel ve rekürren kitlenin ilerleyişini durdurmak amacı ile kullanılmıştır.¹⁵ Endolenfatik kese tümörlerinin en önemli özelliği yavaş büyüme potansiyelleri ve lokal olarak invaze olmalarıdır. Gamma-knife tedavisinin etkisinin geç başlaması nedeni ile, tedavide bu parametrenin yüksek grade'li diğer patolojilerde kullanılmasının aksine bir tedavi seçeneği olarak kullanılması mantıklıdır.

SONUÇ

Temporal kemik, pontoserebellar ve juguler foramen tümörlerinden ayırt edilmesi, yavaş

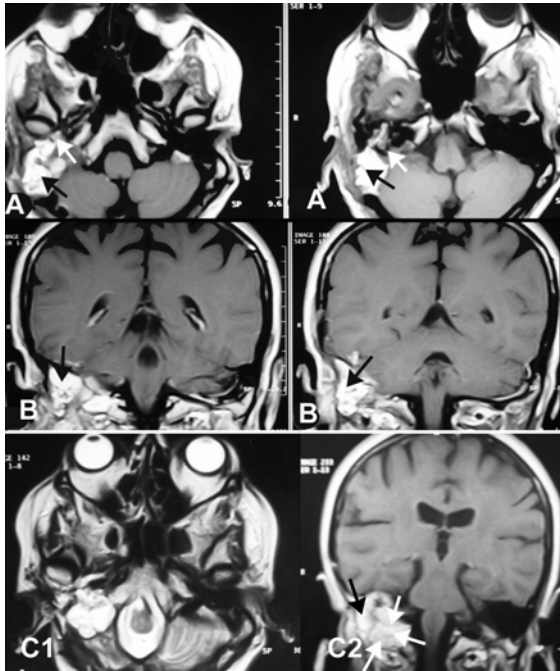
büyüme ve lokal invazyon gösterme özelliklerine uzak metastaz yapma gibi niteliklerinde eklenmesi ile ELKT'leri daha ilginç patolojiler haline gelmişlerdir. Nörovasküler ve kranial sinir hasarı yapmaksızın total çıkartılmaları kür sağlar, fakat bunu başarmak her zaman olanaklı değildir. Beş-on yıllık sağ kalım oranları henüz belli olmamakla beraber, uzun dönemli sağ kalım bildirilmektedir. Radyoterapi ve Gamma-Knife'in tedavideki yeri netlik kazanmamıştır. ELKT hakkında bildirimler artıka doğal seyri ve tedavi seçeneklerinin netlik kazanacağını düşünmekteyiz. Alt kranial sinir morbiditesini arttırmamak için residüel veya rekürrensini kontrolünde bu modaliteler kullanılabilir gözükmektedir.



Şekil 2. MR anjiyografide kitlenin ileri derecede vaskülarizasyonu izleniyor (oklar).

ÖZET

Endolenfatik kese tümörleri temporal kemiğin endolenfatik kesesinden kaynaklanan nadir intrakranial tümörlerdir. Histolojik olarak agresif olmamalarına karşılık, sıklıkla lokal invazyon yaparlar. Patolojik olarak endolenfatik kese tümörü olarak rapor edilmiş bir hastayı bildiriyoruz. Kırkbeş yaşında kadın hasta, 7 yıldır giderek ilerleyen sağ kulakta işitme kaybı ve yeni eklenmiş sağ kulak ağrısı ile yatırıldı. Manyetik rezonans görüntüleme glomus jugulare tümörüne benzeyen, temporal kemiğin petroz kısmında yerleşmiş, heterojen kontrast turan solid bir kitle ile karşılaşıldı. Hasta kombine presigmoid ve retrosigmoid yaklaşımla opere edildi ve tümör kısmi olarak çıkartıldı.

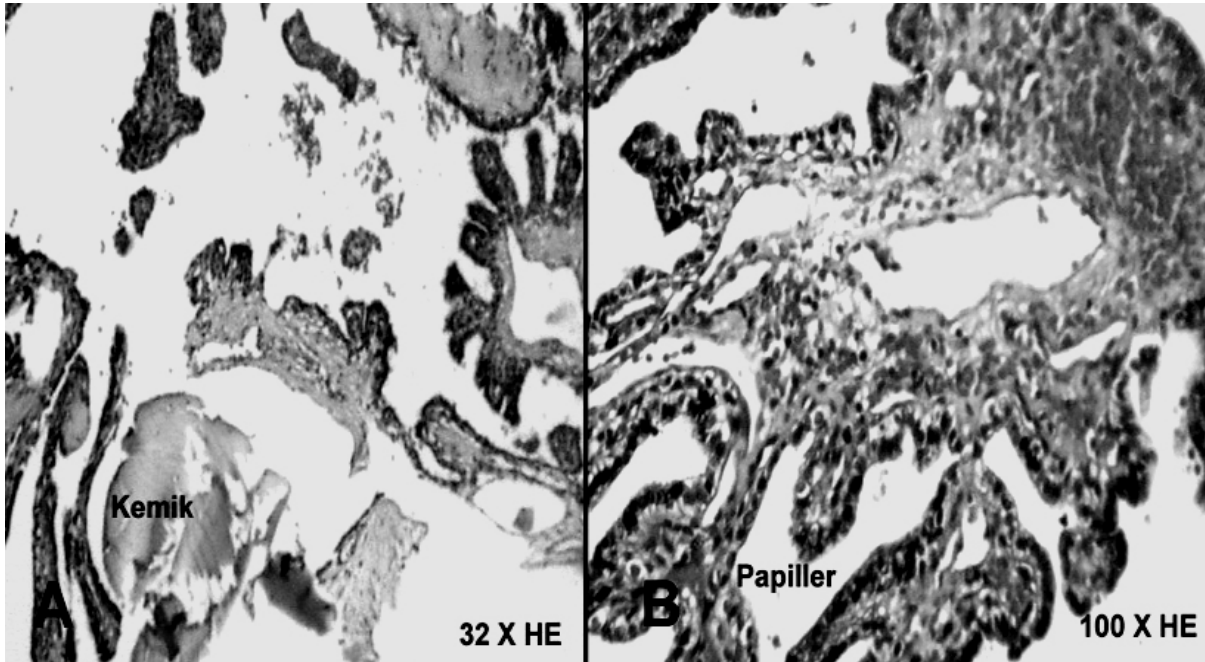


Şekil 3. Postoperatif manyetik rezonans görüntüleme de (MRG) boşaltılmış tümör dokusu yerine yerleştirilmiş yağ dokusu hiperintens olarak (siyah ok), petroz kemik içinde, juguler bulbus ve juguler foramene uzanmış rezidüel tümöral doku izointens olarak izlenmektedir (beyaz ok) (A-B). Geç kontrol aksiyel ve koronal MRG incelemesinde tümöral kitlenin hacimsel büyüklüğünde artış (beyaz ok) buna karşın yağ dokusunda (siyah ok) azalma izleniyor(C1-C2).

Hasta operasyon sonrası nörolojik olarak stabil kaldı. Dokuz ay takip sonrası residüel ve nüks tümör nedeni ile gamma-knife tedavisi alındı. Endolenfatik kese tümörleri ile diğer patolojiler arasında ayırım yapmak, farklı cerrahi stratejiler gerektirdiğinden önemlidir. Endolenfatik kese tümörleri petroz kemiği invaze eder ve intrakranial olarak ilerleyip nörovasküler yapıları çevreler. Nörolojik defisit yaratmadan tam bir radikal rezeksiyon yapmak ilerlemiş olgularda mümkün değildir. Adjuvan tedavinin rolü tartışmalıdır ve gelişmeye açıktır. Bu olgu nedeniyle, değişen anlayış içinde endolenfatik kese tümörlerinde literatürü gözden geçirdik.

KAYNAKLAR

1. Feghali JG, Levin RJ, Llena J et al: Aggressive papillary tumors of the endolymphatic sac: clinical and tissue culture characteristics. *Am J Otolaryngology* 1995; 16: 778-782.
2. Hassard AD, Boudreau SF, Cron CC: Adenoma of the endolymphatic sac. *J Otolaryngology*, 1984; 13: 213-216.
3. Heffner DK : Low grade adenocarcinoma of probable endolymphatic sac origin : A clinicopathological study of 20 cases. *Cancer* 1989; 64: 2292-2302.



Şekil 4. Patolojik İncelemede (A) tek sıra kübik epitel ile döşeli kemik trabeküller arasında, papiller uzanımları olan ve (B) fibrovasküler kora bulunan, mitoz izlenmeyen papiller bir patoloji izlenmektedir. (Hematoksilen-Eosin)

4. Jaap Reijneveld, Patrick Hanlo, Gisele Groenewoud et al: Endolymphatic sac tumor: A case report and review of literature. *Surg Neurol*, 1997; 48: 368-373.
5. Kempermann G, Neumann HPH, Volk B: Endolymphatic sac tumors. *Histopathology*, 1998; 33: 2-10.
6. Li JC, Brackman DE, Lo WWM et al: The reclassification of aggressive adenomatous mastoid neoplasm as endolymphatic sac tumors. *Laryngoscope*, 1993; 103: 1342-1348.
7. Lo WWM, Applegate LJ, Carberry JN et al: Endolymphatic sac tumors: Radiologic appearance. *Radiology* 1993; 189: 199-204.
8. Megerian CA, McKenna MJ, Nuss RC et al: Endolymphatic sac tumors: histopathologic confirmation, clinical characterization and implication in von Hippel-Lindau disease. *Laryngoscope* 1995; 105: 801-808.
9. Mukherji SK, Castillo M: Adenocarcinoma of the endolymphatic sac: imaging features and preoperative embolisation. *Neuroradiology* 1996; 38: 179-180.
10. Quallet JC, Marsot-Dupuch K, Effenterre RV et al: Papillary adenoma of endolymphatic sac origin: a temporal bone tumor in von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg* 1997; 87: 445-449.
11. Roche PH, Dufour H, Figarella-Branger P et al: Endolymphatic sac tumors: report of three cases. *Neurosurgery* 1998; 42: 927-932.
12. Roncaroli F, Giangaspero F, Piana S et al: Low grade adenocarcinoma of endolymphatic sac mimicking jugular paraganglioma at clinical and neuroradiological examination. *Clin Neuropathol* 1997; 16: 243-246.
13. Stendel R, Suess O, Prosene N et al: Neoplasm of endolymphatic sac origin: clinical, radiological and pathological features. *Acta Neurochirurgica (Wien)* 1998; 140: 1083-1087.
14. Tibbs RE, Bowles AP, Raila FA et al: Should endolymphatic sac tumors be considered a part of the von Hippel-Lindau complex? Pathology case report. *Neurosurgery* 1997; 40: 848-855.
15. Ferreira MA, Feiz-Erfan I, Zabramski JM, Spetzler RF, Coons SW, Preul MC. Endolymphatic sac tumor: unique features of two cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)*. 2002; 144: 1047-1053.
16. Kawahara N, Kume H, Ueki K et al: VHL gene inactivation in an endolymphatic sac tumor associated with von Hippel landau disease. *Neurology* 1999; 53: 208-210.
17. Gaffey MJ, Mills SE, Fechner RE et al: Aggressive papillary middle ear tumor: A clinicopathologic entity distinct from middle-ear adenoma. *Am J Surg Pathol*, 1988; 12: 790-797.
18. Forrest AW, Turner JJ, Fagan PA: Aggressive papillary middle ear tumor. *J Laryngology Otolaryngology*, 1991; 105: 950-953.
19. Canbaz B, Tanriverdi T, Ocal E, Kaya AH. Endolymphatic Sac Tumor A Rare Differential Diagnosis in Cerebellopontine Angle Lesions *Neurosurgery Quarterly*. 2004; 14: 1-4.