

FRONTAL EPIDERMİD KİST OLGUSU

Dr. Öner ÖZDEMİR (*) • Doç.Dr. Bülent ZÜLFİKAR (*)

ÖZET: Epidermoid kistler (Kolesteatom) ektodermal epitelyal hücre artıklarından konjenital olarak meydana gelebildiği gibi, daha sık olarak travma sonrası (akkiz) da gelişirler. Epidermoid Kistler ayrıca bir çok hastalığın ayırıcı tanısında önem taşırlar. Burada tesadüfen saptanan klinik ve patolojik özellikleriyle ayırıcı tanısı yapılan bir frontal yerleşimli kolesteatom olgusu son literatür bilgileri ışığında sunulmaktadır.

ANAHTAR KELİMELEER: Epidermoid kist, Kolesteatom, Diploik kist, skull (Cranial) tümör.

SUMMARY: Epidermoid cysts (cholesteatomas) may result from not only congenitally, ectodermal, aberrant epithelial cells but also posttraumatically (acquired). Epidermoid cysts are also important in differential diagnosis of many diseases. In this report, the differential diagnosis with respect to clinical and pathological features of a patient with an incidentally determined frontal cyst is presented according to the recent literatures.

KEY WORDS: Epidermoid cyst, Cholesteatoma, Diploic cyst, Skull (Cranial) tumor.

GENEL BİLGİ

Epidermoid kistler (kolesteatom), kraniyum başta olmak üzere vücudun değişik yerlerinde gelişebilir. Orbita, orta kulak, orta ve arka kafa çukuru, petros kemikler, Meckel boşluğu, paranasal sinüsler, üçüncü, dördüncü ve lateral ventriküller epidermoid kistlerin gelişebildiği diğer yerlerdir.

Genelde kabul edilen teoriye göre; epidermoid kistler fetal hayatın 3. ve 5. haftalarında nöroektodermal yapının oluşumu esnasında arta kalan ektodermal, aberran epitelyal dokudan gelişmektedir (1)

Epidermoid kistlerin gelişimi ile ilgili teori öncelikle Von Remak tarafından ortaya atılmış, daha sonra Virchow ve Cushing tarafından da desteklenmiştir (2). Mahoney'in bildirdiği üzere, epidermoid kelimesini ilk kez 1807 yılında Pinson, wax modelle gösterdiği tümöral yapı için kullanmıştır. Cruveilhier 1829 yılında patolojik olarak tümörün nodüler ve çok refraktil olduğunu belirterek "tumeur perlée" olarak adlandırmıştır (3).

J.Müller 1838'de, tümörün histolojisindeki kolesterol kristallerinden ötürü "kolesteatom" ismini kullanmış ve ilk olarak diploik epidermoid tümörü tarif etmiştir (4). Terminolojideki çeşitlilik 1928 yılında Critchley ve Ferguson'un tümörü, epitelyal kökenli olmasından ötürü epidermoid tümör olarak tanımlamaları ile giderilebilmiştir (5). Son yıllarda orta kulaktaki benzer lezyonlardan ayırmak için temporal kemik dışında yerleşim gösterenlere "epidermoid tümör" adı verilerek tanım pekiştirilmiştir.

Epidermoid kistler, 3-4/1000 sıklığıyla görülmekte ve konjenital olabileceği gibi, çodğunlukla travma sonrası akkiz şekilde de ortaya çıkmaktadırlar. Dermoid tümörlerden daha sık rastlanmakta ve kafa içi tümörlerin %1'ini oluşturmaktadırlar. Tümör 2 ay-70 yaş arası her dönemde görülmekle beraber 2. dekatta daha sıklaşır. Erkek ve kadında eşit sıklıktadır. Bir çok olguda diploeye (tabula interna ve eksterna içine) ve sağ fronto-pariyetal bölgeye yerleşir (6). Diploik epidermoid tümörler; selim karekterde, yavaş büyüyen, kafa derisi altında ele gelen, küçük yumru şeklinde olan ve kraniyografide, muayenede tesadüfen saptanabilen lezyonlardır. Histolojisinde kolesterol kristalleri, bazen kalsifikasyon ve inci-sedef tanımlamasına neden olan gevşek

squamöz yapıya rastlanır.

Nadir görülmemesine rağmen, neden olduğu litik lezyonlar ve değişik klinik tablolarından (sağırlık, trigeminal nevralji, fasiyal paralizi, KİBAS) ötürü, Langerhans hücre histiositozu, plasmositom gibi önemli patolojilerin ayırıcı tanısında önemli olduğu için bir vakamız sunulmaktadır.

Vaka Sunusu:

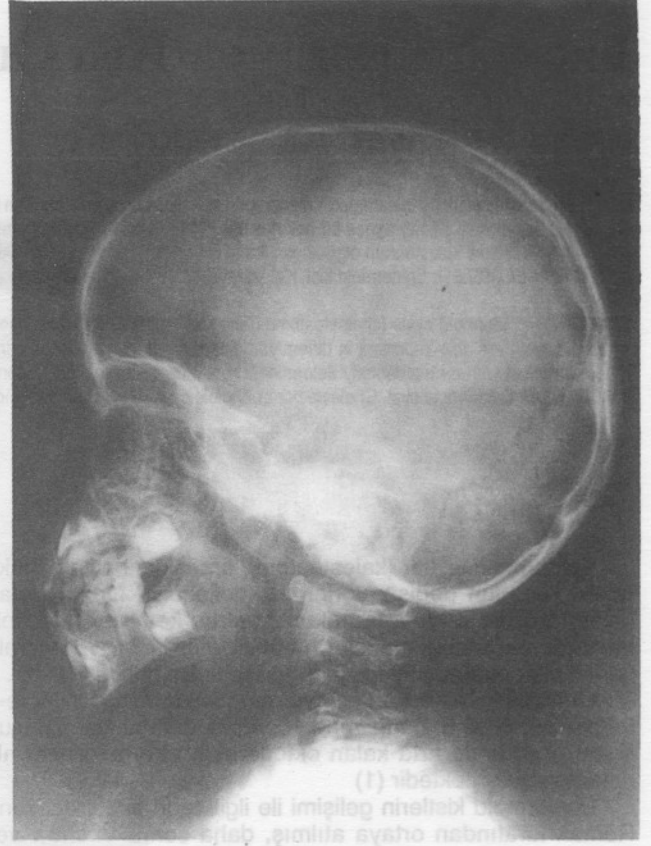
İ.E 3 yaşında erkek hasta, kısa süreli generalize konvülsiyon geçirme şikayetleriyle başvurdu. 3 ay kadar önce benzer şekilde hastanın kendinden geçtiği ve kasıldığı öğrenildi. Özgeçmişinde özellik olmayan ve gelişimini normal olarak sürdüren hastanın, soygeçmişinde özellik olmayan ve gelişimini normal olarak sürdüren hastanın, soygeçmişinde ablasının epileptik olduğu öğrenildi. Geldiğinde yapılan fizik muayenede, tartı ve boyu 25., baş çevresi 50. persantilde bulundu. Genel durumu iyi, şuuru açık olup, solunum, dolaşım, sindirim sistemler normal bulundu. Meningeal bulgu saptanmadı. En önemli bulgu, daha önce ailenin dikkatini çekmemiş olan sağ frontal bölgede kafa derisi altında, fluktuasyon veren 1x0.5cm ebatlarında ağrısız, hareketli, inflamasyon bulgusu olmayan, büyüyen kitle idi. Nörolojik muayenesi normal olup, fokal bulgu, parezi saptanmadı. Deride leke, döküntü bulunmayan hastada sağ inguinal herni saptandı.

Laboratuvar çalışmalarında; hafif anemi (Hb:10.5g/dl, Hct:%37, MCV: 79, MCH:22) saptanan hastanın idrar analizi, sedimantasyon hızı, biyokimyasal tetkikleri, viral serolojik testleri normal bulundu. İmmünoglobulin (Ig) G:933mg/dl, IgA:62 mg/dl, IgM:71mg/dl, IgE:85kU/1 bulunurken, nasal smear ve gaita tetkiki normaldi. Çekilen EEG'de patoloji saptanmadı, ancak kraniyografide; sağ frontal bölgede yuvarlak, kenarları sklerotik hipodens (litik) kistik lezyon (Resim.1).

Bilgisayarlı beyin tomografisinde (BT) postero-lateral frontal yerleşimli 1x0.5x0.4cm. ebatlarında diploe içinde kenarları sklerotik, bazı bölgelerde tabula internayı bozan, içi hipodens, yuvarlak kistik kitle mevcuttu (Resim.2). Kafa içi yapılarda shift ve ödemsaptanmadı. Hastanın akciğer grafisi, uzun kemik grafileri, pantografik yüz grafisi normal bulundu.

Nöroşirurji konsültasyonu sonunda lezyonun çıkartılmasına karar verildi ve operasyon gerçekleştirildi. Alınan materyalin patolojik değerlendirmesinde makroskopik olarak; yumuşak, elastik kıvamda doku parçası olduğu, mikroskopik tetkikinde keratin lamellerin oluşturduğu kitlelerin yanı sıra, kist duvarına ait bir kaç sıralı yassı epitel hücreleri ile

* İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları anabilim Dalı, Araştırma Görevlisi
** İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp fakültesi, Pediatrik Hemato-Onkoloji Bilim Dalı, Bizim-Lösemili Çocuklar Vakfı.



Resim 1A: Litik (Hipodens) alanın craniografide A-P görünümü 1B: Lezyonun lateral görünümü

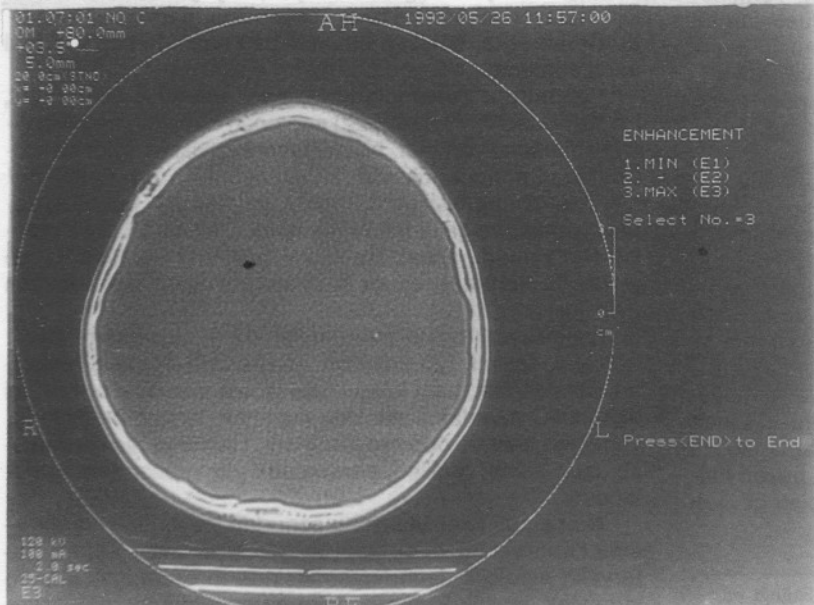
döşeli yapılar ve dura matere ait olması muhtemel kalın cidarlı yapılar görülen kitlenin histolojik tanısı epidermoid kist olarak belirtildi. Operasyon sonrası sorunu olmayan hastanın sonraki kontrollerinde de yaşamını normal olarak sürdürdüğü gözlemlendi.

TARTIŞMA

Epidermoid kistler genellikle travma sonrası oluşmakta, tekrarlayabilmekte ve yaklaşık 10cm.ebatlarına, 200gram ağırlığa ulaşabilmektedirler (6-8). Epidermoid kist vakaları,

çok değişik klinik tablo ile kliniğe yansımaktadır. Hastalarda trigeminal nevralji, fasiyal paralizi, sağırılık, frontal sinüzit, serebellopontin köşe tutulumuna bağlı bulgular ve hemifasiyal spazm görülebilmektedir (9-10). En sık ele gelen kitle, baş ağrısı şikayetleriyle başvuran hastada, ayrıca dördüncü ventrikül, parapituitar, subdural, orbita, basiler kraniyum yerleşimine bağlı semptomlar, fokal bulgu, hemiparezi, meningeal iritasyon belirtileri, papilla stazı saptanabilir.

Rand ve ark.nın (7) 23 vakalık serilerinde iki olguda diploe, iki olguda ise parapituitar bölgede yerleşime ait nörolojik semptomlarla karşılaşmıştır Skandalakis ve arkında (6) dört vaka raporu ve literatür derlemelerini içeren yayınlarında olgular irdelenmiş ve özellikleri belirtilmiştir. İki aylıkken saptanan olgu bu seride dikkati çekicidir. Epidermoid kistlerin skuamöz hücreli karsinoma dönüşebildiği bildirilmiştir. Yeni çalışmalara göre; kemik rezorpsiyonu, koilesteatomun ilişiğindeki osteoklastların prostaglandin E2 veya özel bir lenfokin



Resim 2: Intradiploik epidermoid kistin (sağ posterolateral bölgede) BBT'deki görünümü.

olan osteoblast aktive edici faktör (OAF) tarafından aktive edilmesiyle oluşmaktadır. Bu mediatörler, kolesteatomun basısı veya teması sonucu oluşabildiği gibi çevredeki inflamatuvar doku tarafından da salınabilmektedir. Bu multinükleuslu osteoklastlar (100µm çapında) çok sayıda litik enzimler içerir ve bunların salınımı ile de kollagen ve kemik matreksi yıkılır (11).

Oluşan kemik rezorbsiyonu, önemli patolojilerin ayırıcı tanısında dikkate alınmasını gerektirmektedir. Histiositoz X (Langerhans hücre Histiositozu), eosinofilik granülom, sifilis, plasmositom, sarkoidoz, enkondrom, osteosarkom (ekstremitelerde oluşanlarda), lipom, meningiom (kafa içinde gelişenler), kolesterol granülomu, dev hücreli tümör, glomus tümörü, iskelet sistemindeki infeksiyon ve tümör metastazları bunlar arasındadır.

Bizim vakamızda klinik ve radyolojik olarak kesin tanıya varılamadığı için lezyon cerrahi olarak çıkartılmış ve ayırıcı tanı patolojik olarak yapılmıştır. Vaka dolayısıyla epidermoid kistlerin klinik tablosu ve ayırıcı teşhisi vurgulanmaya çalışılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Russel, DS., Rubinstein, J.: Pathology of Tumors of Nervous System. 3rd ed. Williams&Wilkins Co, Baltimore 1972 s.16
2. Remak, R.: Ein beitrage zur entwickelungsgeschichte der krebshaften geschwulste Deutsches Arch Klin Med 6:170, 1854
3. Cruveilhier, J.: Anatomie Pathologique du corps humain. vol:2 plate: 6, J.B. Bailliere, Paris 1829, s:341
4. Muller, J.: Veber den feineren Bau und die Formen der krankhaften Geschwulste, vol: 1, G.Reimer, Berlin 1838, s:50
5. Critchley, M., Ferguson, FR.: The cerebrospinal epidermoids (cholesteatomata) Brain 51:334, 1928.
6. Skandalakis, JE.: Epidermoid cyst of the skull. Surgery 43:9990, 1958.
7. Rand, CW, Reves, DL.: Dermoid and epidermoid tumors of the CNS. Archiv Surgery 46:350, 1943
8. Constans, JP.: Giant intradiploic epidermoid cyst of the skull. J Neurosurg 62: 445, 1985
9. Mehta, DS.: Trigeminal neuralgia due to cholesteatoma of Meckel's cave (case report). J Neurosurg 34:572, 1971.
10. Abedi.A, Esrafil E.: Epidermoid cyst of the frontal bone masquerading as frontal sinusitis. Laryngoscope 94:545, 1984.
11. Chole, J.Richard, A.: Cellular and subcellular events of bone resorption in human and experimental cholesteatoma: The role of osteoclasts. Laryngoscope 94:76, 1984.

M.E. 1989 doğumlu erkek hastadır. İlk olarak 1988'de SSK Göz Hastanesi KBB polikliniğine başvuran hasta-
nın yapılan muayenesinde, sol septum nazal düzensiz, so-
za hiperplastik septanlar bu bölgeden bipektal olarak gö-
rülür. İnteralezyon bölgesinde hasta gözyaşları göz-
gözü Hastalıkları Hastanesine sevk edilmiştir. Yapılan tükür-
lerde kronik bronşit tanısı ile 70 gün yatılarak tedavi gör-
müştür.

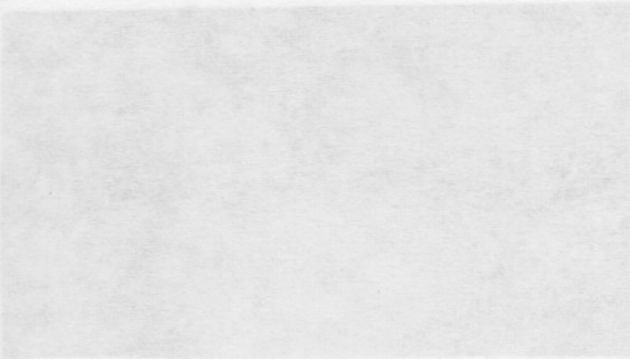
1990 yılında burun tıkanıklığı ve burun kanaması yakın-
mı ile SSK Kafa Hastanesi KBB polikliniğine başvuran has-
tanın, anterior rhinoskopisinde devleşen, reddi edilemez, ka-
nayan septum polipoid klinik ön tanıyla anterior septumun 1/3
kısmında lokalize granülasyon dokusu olduğu anlaşıp bir yapı
gözetilerek total ekarte edilmiştir.

Laboratuvarımıza gelen materyel makroskopik olarak
1x0.5x0.3 cm ölçülerinde kıllı beyaz renkte, orta sertlikte
biopsi materyeli idi.

Mikroskopik incelemede, yüzeyi düz mukozanın derin-
liklerinin dışına doğru görülen (resim 1) mukozanın altında
epiteloid hücrelerden oluşan az sayıda granülasyon dokusu
ve hücreler içeren tüberküloid granülomlar şeklinde kronik
iltihab ve çok küçük alanlarda derin periferik infiltrasyon
notedim (resim 2). Ölgü bu hastanın 1988 yılında
gözüne "tüberküloid" tipinde granülomatoz iltihabı polipoid ol-
duğu olarak değerlendirildi.

Üç aylık muayene süresinde derinliği az sayıda derinleşen
Zelen Neezen) tübüz boyanmış az sayıda derinleşen dö-
kümleri nedeniyle olguda öncelikle Tübeküloid, yanısıra da
Lapa yönünden klinik araştırma yapılmıştır. Özellikle
sinüs hastaya konvansiyonel akciğer grafisi, batın ultra-
sonografisi, pelvisinde baeil araştırma, baeil ve biopsi
materyelinde kötür ile tam histopatolojik tetkikler yapıldı. Tüm
tetkiklerde ve dermatolojik muayenesinde PPD pozitifliği-
den başka bir patoloji tespit edilmeyen hasta "primer nazal
tübeküloid" kabul edilerek standard anti-tübeküloid tedavi-
sine bağlandı.

Resim 1. Tükürük dokusu altında granülasyon dokusu ve hücreler içeren tüberküloid granülomlar (H&E X 100)



Resim 2. Yüzeyi düz mukozanın derinliklerine doğru görülen (resim 1) mukozanın altında epiteloid hücrelerden oluşan az sayıda granülasyon dokusu (resim 2). Ölgü bu hastanın 1988 yılında gözüne "tüberküloid" tipinde granülomatoz iltihabı polipoid olduğu olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA

Primer nazal tübeküloid nadirdir, genellikle ekit pulmo-
ner tübeküloid ile birliktedir (8). Olgumuzda yapılan tetkikler-
de akciğerlerde veya başka bir bölgede herhangi bir patolo-
ji tespit edilmemiştir. Friedman (9), nazal tübeküloidün
yaşlarda ve daha çok kadınlarda görüldüğünü bildirmiştir.
En erken semptomları unilateral rhinore, nazal obstrüksiyon
ve epistaksidir. Olgumuzda unilateral nazal obstrüksiyon
ve epistaksis mevcuttur. Klinikte ilik olarak nazal duvarın
iltihabını tutarak anterior 1/3 septumda veya alt konkalda,
sinüsün belgin, yüzeyi düzensiz veya nodüler mukozanın
kalinlaşması şeklinde görür (7). Lezyon derinliğine göre
tek diğer bölgeye ulaşabilir veya septumun ön kısmında
perforasyona yol açabilir. Olgumuzda lezyon, anterior sep-
tumun 1/3 kısmında lokalize, yüzeyi düzensiz, yanısıra da
yaşlarda görür (1). 1988'de yayımlanmış olgumuzda idi-
nik belirtileri malign tümörün taklidi ettiğini düşünmüş, aynı şe-
kilde 1988'de Sim ve Crowther (5) nazal obstrüksiyon epi-