

Konjenital kolesteatomlu kronik otitis mediaya bağlı gelişen bilateral mastoidit

Development of bilateral mastoiditis due to chronic otitis media with congenital cholesteatoma

Ediz Yorgancılar, Salih Bakır, Vefa Kınış, Ramazan Gün, Musa Özbay, İsmail Topçu

ÖZET

Konjenital kolesteatom, embriyolojik olarak orta kulağın gelişimi sırasında orta kulak, petröz kemik ve mastoid kemikte yer alan yassı epitelden gelişir. Tüm kolesteatomların yaklaşık %2-5'ini meydana getirmektedir. Bu makalede, 5 yaşında bilateral muhtemel konjenital kökenli yaygın kolesteatom ve mastoid fistülle gelen bir olgu sunulmuştur. Olgumuz yaşına göre çok ileri seviyede destrüksiyonla seyretmesi sebebiyle özellik arz etmektedir. Hastaya bilateral radikal mastoidektomi operasyonu yapılarak başarıyla tedavi edilmiştir.

Anahtar kelimeler: Konjenital, kolesteatom, mastoidit

ABSTRACT

Congenital cholesteatoma develops from the squamous epithelium that is located at middle ear, petrous bone and mastoid bone during embryological development of middle ear. Congenital cholesteatoma forms the 2-5% of all cholesteatomas. In this article, a 5 years old boy with bilateral -probably congenital- diffuse cholesteatoma and mastoid fistulas is presented. Our case is special due to his age and severe destructive pattern. Patient was treated successfully by bilateral radical mastoidectomy operation.

Key words: Congenital, cholesteatoma, mastoiditis

GİRİŞ

Kolesteatom, çok katlı yassı keratinize epitelin olmaması gereken orta kulakta veya temporal kemiğin diğer havalı bölgelerinde bulunmasıdır. Histopatolojik olarak ektojik bazal germinatif tabakanın sürekli ürettiği deskuame epitel ve keratinin yaptığı kitlesel lezyon olarak da tanımlanabilir.¹ Sağlam kulak zarı arkasında meydana gelen kolesteatom konjenital ya da primer, pars flaksidada retraksiyon cebi ile karakterize tipi primer edinilmiş, kulak zarı arka-üst kadranda perforasyon ile karakterize tipi ise sekonder edinilmiş kolesteatom olarak tanımlanmaktadır.^{1,2}

Konjenital kolesteatom (KK), embriyolojik olarak orta kulağın gelişiminde orta kulak, petröz kemik ve mastoid kemikte yer alan yassı epitelden gelişir ve tüm kolesteatomların yaklaşık %2-5'ini meydana getirmektedir.² Genelde sağlam timpan zarı arkasında görülmekle birlikte çok ilerlemiş olgularda kulak zarını perfore edip sekonder kolesteatom görüntüsü verebilir.

Bu makalede, 5 yaşında her iki kulakta birlikte yaygın muhtemelen konjenital kökenli kolesteatom ve mastoid fistülle gelen bir hasta sunulmuştur. Olgumuz yaşına göre çok ileri seviyede destrüksiyonla seyretmesi sebebiyle özellik arz etmektedir.

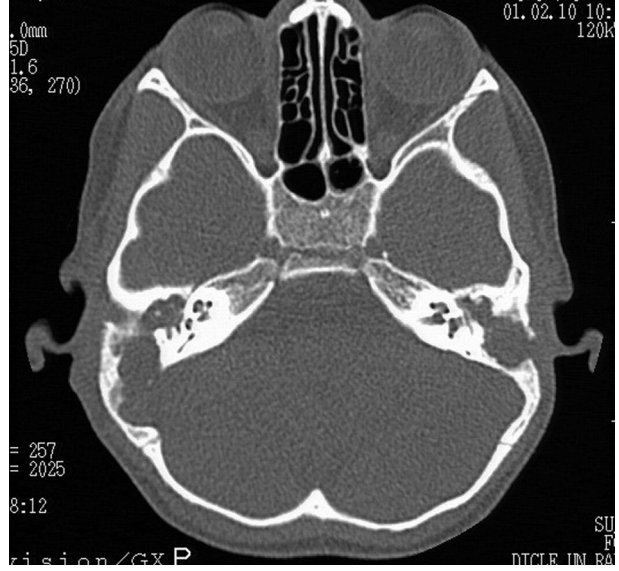
OLGU

Beş yaşındaki erkek çocuğu, doğuştan beri işitme kaybı, konuşamama, her iki kulaktan kanlı ve kötü kokulu akıntı şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Hastanın hikayesinde işitmesinin bekleğinden beri az olduđu ve her iki kulaktan ara ara akıntılarının olduđu, bu sebeple farklı doktorlarca deęişik tedaviler verilmesine rağmen şikayetlerinin azalmayıp son 4 aydır daha da arttığı ve bu sebeple polikliniğimize başvurduđu öğrenildi. Hastanın özgeçmişinde sol doğumsal kalça çıkığı ve sağ doğumsal omuz çıkığı mevcuttu. Soygeçmişinde özellik yoktu. Hastanın yapılan kulak muayenesinde her iki mastoid bölgede fistülize akıntılı lezyon, ciltte yaygın hiperemi mevcuttu (Resim 1). Otomikroskopide dış kulak

yolu daralmıştı ve her iki timpan zarı perfore olarak gözlemlendi. Orta kulakta yaygın granülasyon ve arka üst kadranda kolesteatom dokusu mevcuttu. Yapılan saf ses odyometri; sağ kulakta 58 dB, sol kulakta 70dB iletim tipi işitme kaybı tespit edildi. Hastanın temporal kemik bilgisayarlı tomografisinde her iki orta kulak boşluğu ve mastoid hücrelerinde havalanmalar kaybolmuştu ve kemikçik zincir erodeydi. Her iki mastoid kemikte destrüksiyon vardı ve enfeksiyon cilde açılmıştı. Sağ tarafta arka fossa durasını örten kemikte defekt mevcuttu (Resim 2). Kulak akıntısı kültüründe üreme saptanmadı. Bu arada hasta ortopedi ve pediatri konsültasyonları istenip kollajen doku hastalıkları, hematolojik hastalıklar ve diğer olası hastalıklar açısından araştırıldı ancak sonuçlar negatif olarak bulundu. Hastaya bu bulgularla antibiyotik tedavisi başlandı. Önce sağ kulağa, komplikasyon gelişme ihtimali sebebiyle 15 gün sonra ise sol kulağa radikal mastoidektomi operasyonu yapıldı. Ameliyatlarda her iki kulakta yaygın kolesteatom dokusu ve yaygın granülasyon mevcuttu. Sadece malleusa ait kemik kalıntısı saptandı. Her iki tarafta dura üzerinde ve sağda sigmoid sinüs üzerini örten kemikte defekt vardı. Spesmenlerin histopatolojik incelenmesi kolesteatom olarak rapor edildi. Tedavisi tamamlanan hasta taburcu edildi. Hasta postoperatif 1. yılında olup herhangi bir problemi yoktur ve implante edilebilir kemik yolu işitme cihazı açısından değerlendirilmeye alınmıştır.



Resim 1. Fistüleli akıntılı mastoid bölgesinin makroskopik görünümü (sağ kulak)



Resim 2. Temporal kemik BT: Sağda sigmoid sinüs üzerinde, solda ise mastoid kemik üzerindeki defektin görünümü

TARTIŞMA

Konjenital kolesteatom oluşumu hakkında birçok çalışma yapılmış ve değişik teoriler ortaya atılmıştır. İleri sürülen teoriler; implantasyon, invaginasyon, epidermal migrasyon, metaplazi, epidermoid formasyon, edinilmiş inklüzyon teorileridir.² Michaels³ yayınladığı çalışmada, intrauterin hayatta, ön mezotimpanumdaki epitelyal kalıntıların bulunduğunu göstermiş ve buradan kolesteatomun geliştiğini ileri sürmüştür. Bu teori epidermoid formasyon teorisidir. Ancak çoğu KK arka kadranda, mastoid ve petröz kemikte olmaktadır.⁴ Bir başka teori ise Aimi⁵ tarafından ortaya atılan ve timpanik halkanın geç gelişmesi sonucu dış kulak kanalı epitelinin orta kulakta kalması ile açıklanan epitelyal migrasyon teorisidir.

Kolesteatomlar farklı derecede seyir gösterebilmektedir. Çocuklarda çok daha agresif seyrettiği bildirilmiştir.⁶ Olgumuzda da kolesteatom agresif seyredip, çevre dokularda ciddi destrüksiyon oluşturmuştu. Bu sebeple olgumuzdaki kolesteatomun konjenital mi yoksa agresif ve hızlı seyreden bir edinsel kolesteatom mu olduğu tartışılabilir. Kolesteatomun konjenital- edinsel ayrımını yapmak oldukça güçtür. Çünkü histopatolojik görüntüler aynıdır ancak bazı kriterlere dayanarak bu ayrım yapılabilmektedir. Genelde konjenital kolesteatom için aranan kriterler kulak zarının sağlam olması ve ku-

lak akıntısı olmamasıdır. Ayrıca KK daha çok 5 ile 7 yaşları arasında görülmektedir.¹ Ancak KK farklı formlarda da görülebilmektedir. Koltai ve ark.⁷ 4 yaşındaki bir olguda, sol kulakta kulak akıntısı ve mastoiditle seyreden kolesteatom, sağ kulakta ise sağlam kulak zarı arkasında klasik KK saptamıştır. Sağda KK olması ve hastanın yaşı sebebiyle sol kulak için de KK tanısı koymuşlardır. Bu olguya dayanarak kabul edilen KK tanımından farklı olarak, oluşan ciddi destrüksiyon sebebiyle, konjenital kolesteatomun perfore kulak zarı ve kulak akıntısı ile de görülebileceğini bildirmişlerdir. Sunulan olgumuzda, her iki kulakta çok ileri destrüksiyona yol açmış, mastoid kemikte fistül oluşturmuş ve kulak zarını perfore etmiş kolesteatom mevcuttu. Olgumuza küçük yaşta son derece ciddi destrüksiyon oluşturan kolesteatom sebebiyle öncelikle ileri destrüksiyon yapmış konjenital kolesteatom olabileceğini düşünmekteyiz. Ancak hızlı ve agresif seyreden bir edinsel kolesteatom olma olasılığı da vardır.

Bilateral KK vakaları nadiren görülmekte ve tüm KK vakalarının %3'den azını oluşturmaktadır.⁸ Literatürde bildirilen hastalar genellikle olgu sunumları şeklinde olup, hastamız gibi çok ileri destrüksiyonla bildirilen olguya rastlanmamıştır. Pasanisi ve ark.⁹ bilateral sağlam timpan zarı arkasında ve orta kulağa sınırlı bir olgu bildirmiştir. El-Bitar ve ark.¹⁰, yayınladıkları bilateral KK olgusu ile hastaların ilk muayenesi yanında sonraki muayenelerde de bu ihtimalin akılda tutulması gerektiğini ve uzun dönem takibin önemini bildirmiştir. Worley ve ark.¹¹ brankio-oto-renal sendromla birlikte olan bir bilateral KK olgusu bildirmiştir.

Tanıda öncelikle dikkatli muayene ve şüphe önemlidir. Bu olguda olduğu gibi, kulak akıntısı ile gelen küçük çocuklar kronik süperatif otitis media olarak değerlendirilip uzun tedaviler ile olası bir KK'un atlanabileceği unutulmamalıdır. Kulak muayenesinde perforasyon ve kolesteatom görülmesi edinsel kolesteatom yanında KK'da da ortaya çıkabilmektedir. Hekim bu ihtimali her zaman göz önünde bulundurmalı ve gerekirse ileri tetkik yöntemlerine başvurmalıdır. Tanıda koronal ve aksiyel planda bilgisayarlı tomografi faydalıdır. Ayrıca tanıda her iki kulağı birlikte tutan effüzyonlar, ko-

lesterol granülomları, inflamatuvar yumuşak dokular, granümatöz hastalıklar akılda tutulmalıdır.⁹

Tedavisi mutlaka cerrahidir. Kolesteatomun boyutuna ve yerleşim yerine göre eksploratif timpanotomi, canal-up mastoidektomiler genellikle yeterlidir. Daha ileri olgularda canal-down mastoidektomi yapılabilir. Olgumuzda kolesteatomun ciddi destrüksiyonuna yol açması, sigmoid sinüs ve dura üzerindeki kemikte defektlerin olması sebebiyle radikal mastoidektomi operasyonu uygulanmıştır.

Sonuç olarak, KK, bilateral olarak çok ileri kemik destrüksiyonu oluşturabilir ve timpan zarı perforasyonu ile karşımıza gelebilir. Uzun süreli kulak akıntısı olan küçük çocuklarda kolesteatomdan şüphe edilmeli ve gerektiğinde ileri tetkik yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Akyıldız N. Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi. Ankara: Bilimsel Tıp Yayınevi, 1998:354-418.
2. Gün R. Kronik süperatif otitis medyada yaş, hastalık süresi ve kolesteatom varlığının sensörinöral işitme kaybı ile ilişkisi. Dicle Tıp Dergisi 2009;36(2):117-22.
3. Michaels L. Origin of congenital cholesteatoma from a normally occurring epidermoid rest in the developing middle ear. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1988;15(1):51-65.
4. Parisier S, Levenson MJ, Edelstein DR, Bindra GS, Han JC, Dolitsky JN. Management of pediatric congenital cholesteatomas. Am J Otol 1989;10(1):121-3.
5. Aimi K. Role of the tympanic ring in the pathogenesis of congenital cholesteatoma. Laryngoscope. 1983;93(9):1140-6.
6. Rosenfeld RM, Moura RL, Bluestone CD. Predictors of residual-recurrent cholesteatoma in children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1992;118(3):384-91.
7. Koltai PJ, Nelson M, Castellon RJ, et al. The natural history of congenital cholesteatoma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2002;128(7):804-9.
8. Friedberg J. Congenital cholesteatoma. Laryngoscope 1994;104(1):1-24.
9. Pasanisi E, Di Lella F, Bacciu A, Vincenti V, Bacciu S. Bilateral congenital cholesteatoma. Otol Neurotol 2008;29(6):720-1.
10. El-Bitar MA, Choi SS. Bilateral occurrence of congenital middle ear cholesteatoma. Otolaryngol Head Neck Surg 2002;127(4):480-2.
11. Worley GA, Vats A, Harcourt J, Albert DM. Bilateral congenital cholesteatoma in branchio-oto-renal syndrome. J Laryngol Otol 1999;113(7):841-3.