

Konjenital Kolesteatomlar

Congenital Cholesteatomas

Dr. Mete İŞERİ,^a
Dr. Arif ULUBİL,^a
Dr. Ömer AYDIN,^a
Dr. Murat TOPDAĞ,^b
Dr. Sultan ŞEVİK ELİÇORA^b

^aKBB AD,
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi,
^bKBB Bölümü,
Kocaeli Devlet Hastanesi,
Kocaeli

Geliş Tarihi/Received: 19.10.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 05.07.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Murat TOPDAĞ
Kocaeli Devlet Hastanesi,
KBB Bölümü, Kocaeli,
TÜRKİYE/TURKEY
drmurattopdag@yahoo.com

ÖZET Amaç: Bu makalenin amacı, kliniğimizde tanısı konmuş ve cerrahi tedavi uygulanmış konjenital kolesteatomlu hastaları literatürler eşliğinde tartışmaktır. **Gereç ve Yöntemler:** Kliniğimizde 2003-2008 yılları arasında tanısı konan ve cerrahi tedavisi yapılan, yaşları altı ile 49 arasında değişen yedi hastanın (dört erkek, üç kadın) kayıtları incelendi. Olgularımızda, geçirilmiş orta kulak enfeksiyonu ve cerrahi girişim öyküsü yoktu. Tüm hastaların odyogram ve temporal kemik bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme tetkikleri incelendi. **Bulgular:** Olgulardan beşi ilerleyici iletim tipi işitme kaybı, biri çınlama ve biri kulak ağrısı yakınması ile başvurdu. Hastaların otoskopisinde yedi hastanın da kulak zarının intakt olduğu görüldü. İki olguda timpanik membranın posteriorunda kabarıklık oluşturan beyaz renkli kitle görünümü gözlemlendi. Odyometrik ölçümlerde üç olgu dışında tümünde işitme kaybı mevcuttu. Hastaların ikisine intakt kanal mastoidektomi, üçüne modifiye radikal mastoidektomi ve birine de transkanal attikotomi ile birlikte ossiküloplasti ve birine modifiye transotik yaklaşım uygulandı. Peroperatif olarak dört hastada evre III, iki hastada evre IV, bir hastada evre II konjenital kolesteatoma mevcuttu. Hastaların hiçbirinde postoperatif erken komplikasyon gözlenmedi. **Sonuç:** Konjenital kolesteatoma tanısı, genellikle işitme kaybı ile başvuran kişilerde veya rutin muayene esnasında timpanik membranın arkasında beyaz renkli kitlenin görülmesi ile konulur. Ancak birçok hastada bu bulguya rastlanamayabilir. Bu nedenle normal timpanik membran görüntüsü ile birlikte iletim tipi işitme kaybı ile başvuran genç hastalarda akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Kolesteatoma; işitme kaybı; kulak ağrısı

ABSTRACT Objective: In this study, congenital cholesteatoma cases that were diagnosed and surgically treated in our clinic are presented and discussed in the light of the current literature. **Material and Methods:** Clinical records of seven patients (four males and three females, aged between 6 and 49 years), operated for congenital cholesteatoma between 2003 and 2008 were reviewed. None of the cases had a history of previous surgical intervention or chronic otitis media. All patients were evaluated with audiogram, computerized tomography, and magnetic resonance imaging. **Results:** Five cases presented with a progressive conductive hearing loss, whereas one patient with tinnitus and another with ear pain. Otoscopic examination showed that tympanic membranes were intact in all cases. In two cases, a white mass causing bulging of the tympanic membrane was seen behind the eardrum. There was a hearing loss in all, but three cases. A canal wall up mastoidectomy was done on two patients, three patients had a modified radical mastoidectomy one patient had a transcanal atticotomy with ossiculoplasty, and one patient had a modified transotic approach. Four patients had stage three, two patients had stage four, and one patient had stage two congenital cholesteatomas. Postoperative early complications were not seen in any of the patient. **Conclusion:** Congenital cholesteatoma can be diagnosed after observation of a white colored mass behind the tympanic membrane either in patients presenting with hearing loss or during routine examination. However, in most patients, this finding cannot be observed. For this reason, especially in young patients with a normal looking tympanic membrane and a conductive hearing loss, the possibility of congenital cholesteatoma should be kept in mind.

Key Words: Cholesteatoma; hearing Loss; earache

doi:10.5336/medsci.2009-15827

Copyright © 2011 by Türkiye Klinikleri

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2011;31(2):358-62

Tüm kolesteatomların %2'sini oluşturan konjenital kolesteatomlara genellikle 3-5 yaşlarında tanı konulur. Bu kolesteatomların ilk olarak Cushing tarafından 1922'de temporal kemikteki embriyolojik atıklardan oluştuğu öne sürülmüştür. Konjenital kolesteatomlar temporal kemikte, 1) mezotimpanik, 2) perigenikulat, 3) petröz apeks ve 4) serebellopontin açı olmak üzere dört farklı lokalizasyonda bulunabilir. Klinik bulgular yerleştiği lokalizasyona göre değişir. En sık anterosuperior kadranda yerleşir. Eğer posterosuperiora yerleşmişse kemik zincire zarar verip iletim tipi işitme kaybı meydana getirir. Perigenikulat bölgede ve petröz apekte yerleşen kolesteatomlarda ise ilk başvuru şikayeti fasiyal paralizi olabilir. Sadece işitme kaybı şikayeti ile başvuran, kulak zarı bulguları tamamen normal olan hastalarda operasyon esnasında kolesteatoma ile karşılaşılabilir. İyi tetkik edilmeden operasyona alınan hastalarda böyle bir sürpriz ile karşılaşmamak için operasyon öncesi hastaların detaylı radyolojik incelemeleri yapılmalı ve konjenital kolesteatoma olasılığı mutlaka değerlendirilmelidir. Bu makalede oldukça nadir görülen konjenital kolesteatoma olgularının tanı ve tedavisindeki önemli noktaları literatür bilgileri eşliğinde gözden geçirmeyi amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Kliniğimizde 2003-2008 yılları arasında tanısı konulan ve tedavisi yapılan yedi hastanın kayıtları retrospektif olarak incelendi. Hastalardan anamnez alınarak rutin kulak burun boğaz muayenesi yapıldı. Odyogram, temporal kemik bilgisayarlı tomografileri (BT) ve manyetik rezonans görüntüleri (MRI) incelendi.

Hastaların yaşları altı ile 49 arasında değişiyordu. Ortalama yaş 23.7 idi. Başvuran hastalarda erkek/kadın oranı 4/3 idi (Tablo 1). Hastalardan dördü işitme kaybı ile, iki tanesi kulak ağrısı ile, bir tanesi çınlama şikayeti ile başvurdu. Timpanik membran arkasında beyaz renkli kitle görülen iki hasta dışında tüm hastaların otoskopik muayenesi doğaldı. İki hastaya intakt kanal mastoidektomi, üçüne modifiye radikal mastoidektomi ve bir hastaya transkanal attikotomi ile birlikte ossiküloplasti ve bir hastaya modifiye transotik yaklaşım uygulandı (Tablo 1). İletim tipi işitme kaybı bulunan I, III, IV ve VII. hastalara eksplorasyon amaçlı operasyon kararı alınmış olup, operasyon sırasında konjenital kolesteatom saptandı. Diğer üç hasta ise konjenital kolesteatoma ön tanısıyla opere edildi. Hastalarda postoperatif erken komplikasyon gözlenmedi. Hastalar 4-40 ay süresince takip edildi. Ortalama takip süresi 25 aydı.

TABLO 1: Hastaların demografik, odyolojik ve cerrahi bulguları.

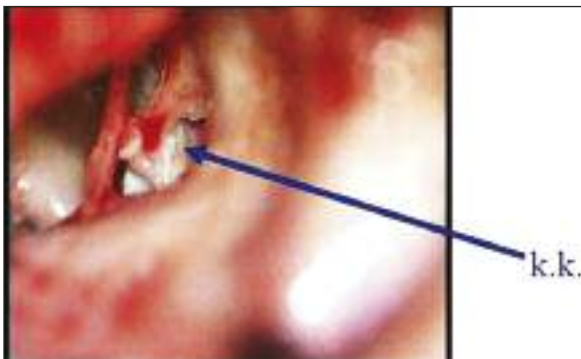
	Hasta 1	Hasta 2	Hasta 3	Hasta 4	Hasta 5	Hasta 6	Hasta 7
Yaş	16 Y	6 Y	24 Y	18 Y	29	49 Y	24 Y
Cinsiyet	E	E	E	K	E	K	K
Taraf	Sağ	Sol	Sol	Sağ	Sol	Sol	Sol
HY (dB)	63	12	75	10	15	30	50
KY	8	12	25	10	15	10	10
Fark	55	0	50	0	0	20	40
Kolesteatoma Yaygınlığı	Orta kulağa sınırlı	Yaygın	Orta kulağa sınırlı	Yaygın	Petroz apeks	Orta kulağa sınırlı	Orta kulağa sınırlı
Evre	III	IV	III	IV	IV	II	III
Ameliyat	TA+TORP	MRM+ Ototogrefti ossiküloplast	İKM	İKM	Modifiye transotik	MRM	MRM+ TORP

1. HY: Hava Yolu, KY: Kemik yolu.
2. MRM: Modifiye radikal mastoidektomi.
3. İKM: İntakt kanal mastoidektomi.
4. TORP: Total Ossiküler replasman protezi.

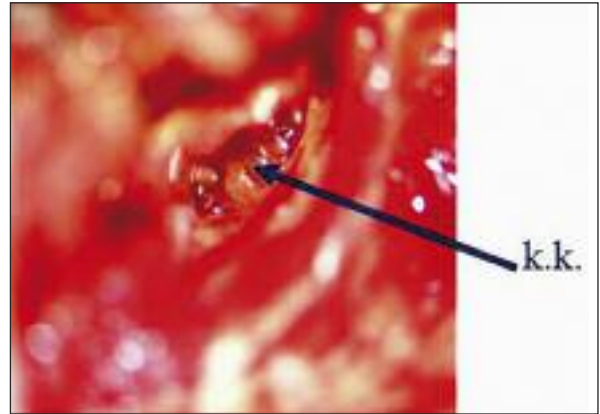
BULGULAR

Hastaların demografik, odyolojik ve cerrahi bulguları Tablo 1’de özetlenmiştir. Dört hastada orta kulakta sınırlı, iki hastada orta kulakta ve mastoidde yaygın hastalık saptanırken, bir hastada lezyon petroz apekte saptandı. Hastaların ikisinde (I, III) mikroskopik muayenede timpanik membran doğal olarak değerlendirildi. Bir hastada (VII) timpanik membran mat görünümde idi. Bu hastaların hiçbirinde geçirilmiş otit öyküsü yoktu. Belirgin iletim tipi işitme kayıpları nedeniyle eksplorasyon planlandı. Bu hastaların ikisinde orta kulağa girildiğinde stapes çevresinde attığe doğru sınırlı uzanımı olan kolesteatoma karşılaşıldı (Resim 1). Bu hastalarda kolesteatomun temizlenmesi de oldukça kolay oldu. Aspiratör yardımıyla orta kulaktan ve kemik zincir etrafından kolayca temizlenebildi. Hasta VII’de ise timpanomeatal flep kaldırıldığında, ilk bakışta hemanjioma veya schwannoma olduğunu düşündüren bir kitle ile karşılaşıldı. Ancak kitlenin içine girildiğinde bir kolesteatom kesesi olduğu anlaşıldı (Resim 2, 3). İşitme kaybı şikayeti ile başvuran hasta VI en ileri yaşlı hastamızdı. Timpanik membran arkasında beyaz kitle görünümü olan hasta konjenital kolesteatom ön tanısı ile opere edildi. Orta kulağı dolduran kolesteatom ile karşılaşıldı.

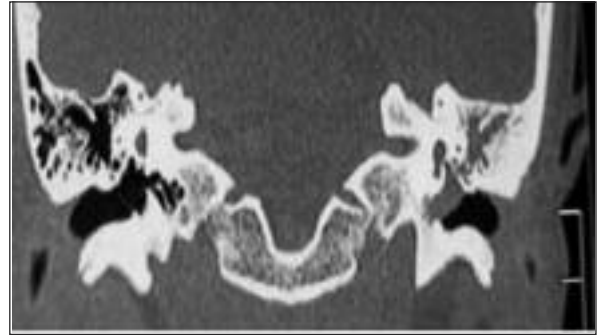
Hastaların iki tanesinde (II ve IV) hiç işitme kaybı yoktu. Hastaların birinde timpanik membran arkasında beyaz kitle görünümü mevcuttu. Bu hastamızda (II) orta kulağa girildiğinde, kolesteatomun



RESİM 1: Hasta I’e ait peroperatif konjenital kolesteatoma görüntüsü. k.k kemik zinciri çevreleyen kolesteatoma kesesi.



RESİM 2.



RESİM 3.

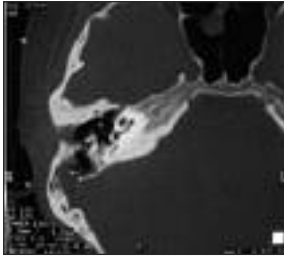
RESİM 2, 3: Hasta VII e ait peroperatif orta kulağı dolduran kolesteatoma kesesi ve temporal BT görüntüleri

.k.k. timpanomeatal flep eleve edildiğinde karşılaşılan kolesteatoma kesesi.

posterior mezotimpanik bölgede yerleştiği ve inkus altından mastoide yayıldığı gözlemlendi. En küçük yaşta olan bu hastamıza modifiye radikal mastoidektomi yapıldı. Diğer hastamızda (IV) kulak zarı doğal idi. Temporal kemik BT incelemesinde koalesan mastoidit görünümü mevcuttu. Kulak ağrısı şikayeti olan bu hastamızda mastoidektomi sırasında mastoidi tamamen dolduran ve sigmoid sinüs duvarını tamamen erode etmiş yaygın hastalıkla karşılaşıldı. Orta kulak ve kemik zincir patolojisi saptanmadı (Resim 4, 5, 6, 7).

Petroz apekte kolesteatom saptanan hastamızda ise (V) zaman zaman olan kulak ağrısı dışında şikayeti yoktu. Temporal kemik BT’inde petroz apeksi dolduran kitle görülmesi üzerine çekilen MR incelemede kolesteatom tanısı kondu (Resim 8, 9, 10).

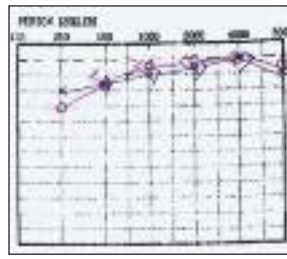
Konjenital kolesteatoma tanısı, genellikle işitme kaybı ile başvuran kişilerde veya rutin muaye-



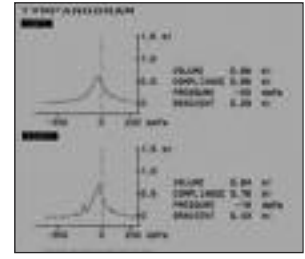
RESİM 4.



RESİM 5.



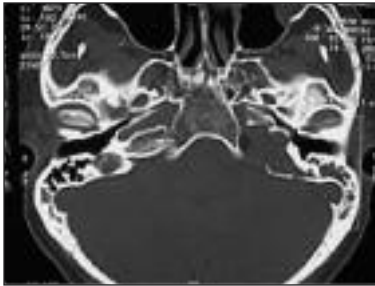
RESİM 6.



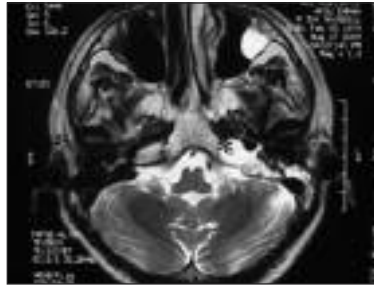
RESİM 7.

RESİM 4, 5, 6, 7: Tüm mastoid kaviteyi dolduran ve sigmoid sinüs duvarını erode etmiş kolesteatoma rağmen işitmesi normal olan hasta IV'ün temporal kemik BT, operasyon, odio ve timpanogram görüntüsü.

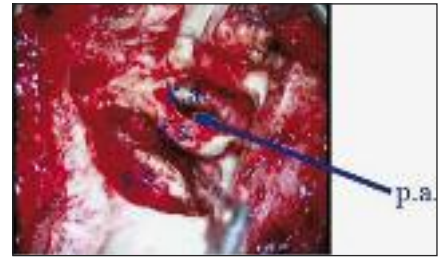
s.s. sigmoid sinüs.



RESİM 8.



RESİM 9.



RESİM 10.

RESİM 8,9, 10: Moifiye transotik yaklaşımla tedavi edilen petroz apeks kolesteatomu (Hasta V). BT'de petroz apeksi destrükte eden yumuşak doku dansitesi (*), T2 ağırlıklı MR görüntülerde hiperintense izlenmekte karotisin medialine uzanmaktadır (*).

k.a. karotid arter.

f.s. fasyal sinir.

s.s. sigmoid sinüs.

p.a. petroz apeks.

ne esnasında timpanik membranın arkasında beyaz renkli kitlenin görülmesi ile konular. Ancak bu bulgunun olmadığı hasta oranı literatürde de yüksektir. Konjenital kolesteatoma çevre dokulara bası ve yıkıcı etki gösterene dek semptom veremeyebilir.¹ Hastaların başvuru esnasındaki şikâyetleri kolesteatomun yerleştiği yere göre değişir. Orta kulak yerleşimliler işitme kaybı ile başvururken petroz apeksteki kolesteatomlu olgular fasyal sinirdeki güçsüzlükle başvurabilirler. Mastoid bölge lokalizasyonlu kolesteatomlar genellikle erişkin yaşta semptom verirler. Bu semptomlar denge bozukluğu, labirent ve serebellar bozukluklar, basıya bağlı mastoid ve boyunda ağrı ile mastoid bölgede şişliktir.²

1965 yılında Derlaki ve Clemis³ konjenital kolesteatomu şöyle tanımlamışlardır: Timpanik membran arkasında beyaz renkli kitle görünümü, normal görünümlü pars tensa ve flaccida, hastada

otore, timpanik membran perforasyonu ve otolojik cerrahi hikâyesi bulunmaması. 1986 yılında Levenson ve Parisier rekürren otitis mediayı kriterlere eklemiştir.⁴

Konjenital kolesteatomların oluşum mekanizması üzerine birçok teori üretilmiştir. Bunlardan ilki Michaels'in epidermoid formasyon teoridir. Michaels, fetusta epidermoid formasyonun orta kulak anterosuperiorunda görüldüğünü kanıtlamıştır. Konjenital kolesteatomlarının da en sık yerleşim yeri anterosuperior kadrandır. Kolesteatomun buradan kaynaklanıp posteriora doğru ilerlediğini öne sürmüştür. Fakat bu posterior kadranda kolesteatomlarını tam olarak açıklamamaktadır.⁵ İkinci teori Aimi'nin⁶ teoridir. Konjenital kolesteatomlar genellikle timpanik istmusun yakınında bulunurlar ve birinci ve ikinci brankial arka komşudurlar. Aimi'ye göre, konjenital kolesteatomlar eksternal kanalda bulunan ve timpanik kaviteye migrasyonu

timpanik halka tarafından engellenen ektodermin timpanik kaviteye ilerlemesi sonucunda oluşurlar.⁶ Diğer bir teori de Peron ve Schuknect⁷ teorisidir. Onların teorisine göre embriyonel gelişim esnasında ektodermal hücreler temporal kemiğin herhangi bir noktasına saklanmış olabilmektedir.⁷ Sade ve ark.⁸ orta kulakta skuamöz metaplaziyi göstermişler ve bunun kolesteatomun başlangıcı olabileceğini söylemişlerdir. Yüzde üç oranında görülen bilateral konjenital kolesteatomlarda ise Eavey farklı bir teori öne sürmüştür. Bu teoriye göre kolesteatom amniotik sıvıdaki epitel debrislerinden oluşmaktadır.⁵ Önceki literatürlerde kolesteatomun en sık yerleşim yeri anterosuperior kadran iken son çalışmalar posterior mezotimpanum ve inkudostapedial eklem çevresinde daha sık yerleştiği yönündedir.⁶ Bizim iki hastamızda da benzer şekilde kolesteatom stapes çevresinde, posterior mezotimpanumda yerleşimli idi ve bu olgularda kolesteatomun temizlenmesi oldukça kolay olmuştur.

Konjenital kolesteatomlar beş farklı lokalizasyonda bulunur. 1) petröz apeks, 2) serebellopontin köşe, 3) mastoid, 4) orta kulak, 5) dış kulak yolu. En sık bulunduğu yer orta kulak, en nadir bulunduğu yer ise mastoiddir. Konjenital kolesteatomlar %3 oranında multisentrite gösterirler. Bundan dolayı preoperatif BT hem hastalığın yaygınlığı hem ameliyatın planlanması hem de sınırlı lezyonları belirlemede yararlıdır.⁹ İletim tipi işitme kaybı ile

başvuran, normal timpanik membranlı genç ve çocuklarda BT görülen sınırlı lezyonlar dikkatle incelenmeli ve konjenital kolesteatom olasılığı akılda bulundurulmalıdır. Bizim de dört hastamızda eksplorasyon sırasında kolesteatomla karşılaşılınca tanı konabilmiştir. Bu nedenle şüpheli olgularda MR preoperatif tanı koymayı kolaylaştırabilir.

Potsic ve ark. 16. Pediatric Otolaryngology Kongresinde konjenital kolesteatomları evrelendirmişlerdir. Bu sisteme göre, Evre 1: Yalnızca bir kadranı tutan kolesteatoma, kemik zincire ve mastoid bölgeye yayılmamış; Evre 2: Birden fazla kadranı tutan kolesteatoma, fakat kemik zincir ve mastoid bölge salim; Evre 3: Kemik zincir erozyonu; Evre 4: Mastoid bölgeye yayılmış olarak değerlendirilir. Yine Potsic ve ark.¹⁰ yaptığı 167 kişilik bir seride %40 hasta evre I, %14 hasta evre II, %23 hasta evre III, %23 hasta evre IV olarak bildirilmiştir. Bizim olgularımızda bir hasta evre II, üç hasta evre III ve üç hasta evre IV olarak değerlendirilmiştir (Tablo 1).

Pediyatrik hastalarda yetişkinlere oranla daha fazla rezidüel kolesteatom kalır. Bu da muhtemelen çocuklardaki epitelyal proliferasyon farklılığındandır. Potsic ve ark.¹⁰ rezidüel hastalık için evre 1'de %14 iken evre 2'de %33, evre 3'te %41, evre 4'te %67 olarak rapor etmişler, evre ile hastalık nüksünün doğru orantılı olduğunu söylemişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Kojima H, Tanaka Y, Shiwa M, Sakurai Y, Moriyama H. Congenital cholesteatoma clinical features and surgical results. *Am J Otolaryngol* 2006;27(5):299-305.
2. Mevio E, Gorini E, Sbrocca M, Artesi L, Lenzi A, Lecce S, et al. Congenital cholesteatoma of the mastoid region. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;127(4):346-8.
3. Derlacki EL, Clemis JD. Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1965;74(3):706-27.
4. Levenson MJ, Parisier SC, Chute P, Wenig S, Juarbe C. A review of twenty congenital cholesteatomas of the middle ear in children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 94(5):560-7.
5. Kashiwamura M, Fukuda S, Chida E, Matsumura M. Locations of congenital cholesteatoma in the middle ear in Japanese patients. *Am J Otolaryngol* 2005;26(6):372-6.
6. Aimi K. Role of the tympanic ring in the pathogenesis of congenital cholesteatoma. *Laryngoscope* 1983;93(9):1140-6.
7. Peron DL, Schuknecht HF. Congenital cholesteatomata with other anomalies. *Arch Otolaryngol* 1975;101(8):498-505.
8. Sadé J, Babiacki A, Pinkus G. The metaplastic and congenital origin of cholesteatoma. *Acta Otolaryngol* 1983;96(1-2): 119-29.
9. El-Bitar MA, Choi SS. Bilateral occurrence of congenital middle ear cholesteatoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;127(5): 480-2.
10. Potsic WP, Korman SB, Samadi DS, Wetmore RF. Congenital cholesteatoma: 20 years' experience at The Children's Hospital of Philadelphia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;126(4):409-14.