

## Petröz apeks kolesteatomu: Olgu sunumu

### *Petrous apex cholesteatoma: A case report*

Ediz Yorgancılar, Vefa Kınış, Müzeyyen Yıldırım, Salih Bakır, Musa Özbay, Faruk Meriç

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Baş ve Boyun Cerrahisi Kliniği, Diyarbakır, Türkiye

Geliş Tarihi / Received: 28.02.2012, Kabul Tarihi / Accepted: 20.04.2012

#### ÖZET

Petröz apeks, önemli yapılara yakınlığı sebebiyle temporal kemiğin oldukça kompleks bir bölgesidir. Petröz apeksin kolesteatomları nadir görülür ve genellikle doğumsaldır. Bu lezyonlar teşhis konmadan önce genellikle labirent ve/veya fasiyal kanala yayılırlar. Bununla birlikte klinik bulgular nonspesifiktir ve teşhis bu sebeple gecikebilmektedir. Petröz apeks kolesteatom cerrahisi oldukça zordur. Lezyonun temizlenmesi için çeşitli cerrahi yaklaşım teknikleri bildirilmiştir. Bu makalede geç teşhis konan ve modifiye transkoklear yaklaşımla tedavi edilen bir doğumsal petröz apeks kolesteatomu olgusu sunuldu.

**Anahtar kelimeler:** Petröz kemik, kolesteatom, fasiyal paralizi, cerrahi

#### GİRİŞ

Otitis mediae medialinde bulunan kolesteatomlar petröz apeks kolesteatomu olarak tanımlanmaktadır. Petröz apeks kolesteatomları tüm petröz apeks lezyonlarının %4-9'unu oluşturur.<sup>1</sup> Doğumsal veya edinsel tipte olabilmektedir.<sup>2</sup> Doğumsal tip, birinci brankial yarığın anormal gelişimi sonucu temporal kemik içindeki anormal embriyojenik artıklardan oluşur. Edinsel tip ise ortakulak ve mastoid bölgedeki kolesteatomun mediyale doğru ilerlemesiyle oluşmaktadır.

Petröz kemik kolesteatomları konusunda değişik sınıflamalar bildirilmiştir.<sup>3,4</sup> Sanna ve ark.<sup>3</sup> anatomik özelliklerine göre petröz kemik kolesteatomalarını <sup>5</sup> kategoriye ayırmıştır: supralabirentin, infralabirentin, masif labirentin, infralabirentin-apikal ve apikal. Supralabirentin tipte kolesteatom anterior epitimpaniumu tutup internal akustik kanala

#### ABSTRACT

The petrous apex is a complex region of temporal bone due to its close proximity to vital structures. Cholesteatoma in the petrous apex is rarely encountered, and most cases are congenital. These lesions often invade the labyrinth and facial canal before they are diagnosed. However, clinical findings are nonspecific and diagnosis may be delayed. Moreover, surgery of petrous apex cholesteatoma is extremely difficult. Several approaches have been reported for removal. In this article, a case of congenital petrous apex cholesteatoma with delayed diagnosis who treated with modified transcochlear approach was presented.

**Key words:** Petrous bone, cholesteatoma, facial palsy, surgery

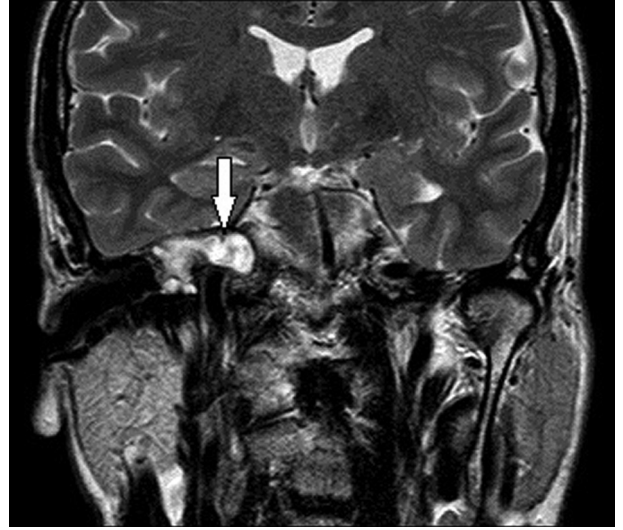
ve önde internal karotid artere, arkada labirent posterioruna ve retrolabirentin mastoid hücrelere uzanır. İnfralabirentin tipte ise hipotimpanum ve infralabirentin bölgeden kaynaklanıp internal karotid arter ve posterior fossaya ilerler. Masif labirentin tip, posterior ve anterior labirenti tutar. İnfralabirentin apikal tip: infralabirentin veya apikal hücrelerden köken alır ve internal karotid arter boyunca sfenoid sinüse doğru uzanım gösterir. Apikal tip sadece apeks hücrelerini tutar ve posterior fossa durasına doğru yayılım gösterir. Hangi tipte olursa olsun kolesteatomun bası ve enzimatik tahrip edici etkileri, çevre yapılarda ciddi erozyonlar ve buna bağlı problemler geliştirebilmektedir.

Bu makalede uzun süreden beri total işitme kaybı ve periferik tip fasiyal paralizi ile seyreden konjenital petröz apeks kolesteatomu olgusu literatür araştırması ile birlikte sunulmuştur.

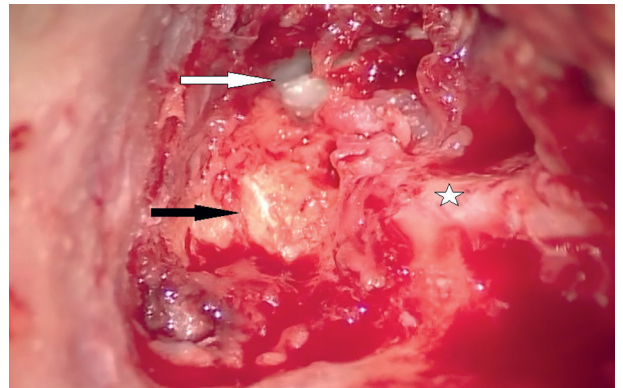
## OLGU

Sağ kulakta işitme kaybı, sağ yüz felci ve kötü kokulu kulak akıntısı şikâyetleri olan 43 yaşında erkek hasta kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünde yaklaşık 13 yıl önce sağ yüz felci geliştiği, gittiği doktor tarafından ilaç tedavileri verildiği ve fayda görmediği öğrenildi. Hastada, sağ yüz felci gelişmesinden bir yıl kadar sonra aynı kulaktan akıntı başlamış. Akıntı sebebiyle değişik ilaç tedavileri almış ancak akıntı kötü kokulu hal alıp üzerine işitmede azalma da eklenmiş. Sağ kulakta işitmesini zamanla tamamen kaybetmiş. Değişik zamanlarda kulak burun boğaz hekimlerine başvurmasına rağmen teşhis konamadığını belirten hasta en son gittiği kulak burun boğaz uzmanı tarafından çekilen bilgisayarlı tomografi sonucunda petröz kemikte kitle ön tanısıyla ileri tetkik ve tedavi amacıyla kliniğimize sevk edilmiş. Hastanın muayenesinde sağda House-Brackmann evre VI fasiyal paralizi mevcuttu. Kulak muayenesinde yoğun pürülan akıntı ve kulak zarı arka üst kadrandan dış kulak yoluna uzanan polipoid kitle izlendi. Saf ses odiyometrisinde işitme eşikleri ortalaması solda 27 dB iken sağda total işitme kaybı tespit edildi. Hastada sağ periferik fasiyal paralizi mevcuttu. Hastanın kontrastlı bilgisayarlı tomografisi, sağ petröz apeks lokalizasyonunda 28x14 mm boyutlarında, çevre kemik yapıları belirgin derecede erode eden yumuşak doku kitlesi (petröz apeks kolesteatomu?) olarak rapor edildi. Hastaya çekilen manyetik rezonans görüntülemesinde ise sağ petröz apeksten mastoid hücrelere doğru uzanan T2A sekansda hiperintens sinyal değişikliğine yol açan lezyon (petröz apekte kitle) tespit edildi (Resim 1). Bu bulgularla petröz apekte kitle (muhtemel masif labirentin-apikal tip petröz apeks kolesteatomu) ön tanısı ile operasyona alındı. Hastaya modifiye transkoklear (Tip A) yaklaşım uygulandı. Mastoid hücreler ve antrumda yoğun granülasyon dokusu mevcuttu. Semisirküler kanallar yumuşak doku ile oblitere idi. Fasiyal sinir tüm segmentleri ortaya kondu. Labirenter segmentte fasiyal sinir tamamen atrofiye uğramıştı. Supralabirenter bölgede kolesteatomaya ulaşıldı (Resim 2). Koklea turlanarak mediale ilerlendi. Üstte tegmen durası, önde ise internal karotid arter açıkta olarak izlendi. Petröz apekse ulaşılarak kolesteatoma temizlendi (Resim 3). Kolesteatom internal akustik kanala kadar uzanmaktaydı. İnternal akustik kanal açılarak kanal içerisine uzanan kolesteatom temizlendi. Bu sırada yoğun beyin omurilik

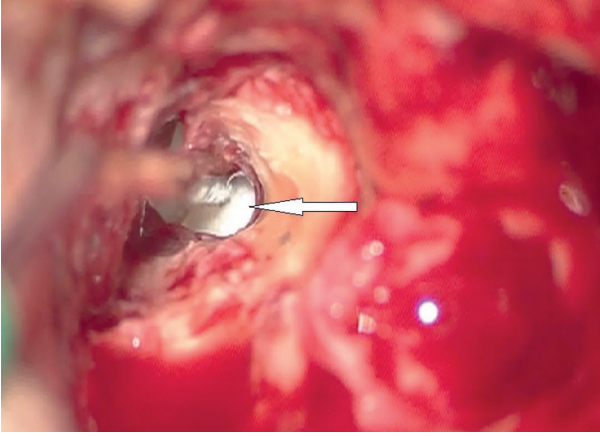
sıvısı gelişi gözlemlendi (Resim 4). İntraoperatif beyin cerrahisi konsültasyonu sonrasında internal akustik kanal fasiya lata grefti, yağ, kortikal kemikten alınan kemik greft ve fibrin yapıştırıcı ile dura tamir edildi (Resim 5). Tuba östaki ağzı mastoid korteksten alınan kemik greft ile tıkandı. Daha sonra tüm kavite batın duvarından alınan yağ dokusu ile oblitere edildi. Dış kulak yolu cildi dışarı döndürülerek kör kese (cul de sac) oluşturuldu. Postoperatif dönemde BOS sızıntısı gözlenmedi ve komplikasyona rastlanmadı (Resim 6). Hasta postoperatif 3. ayında olup takiplidir.



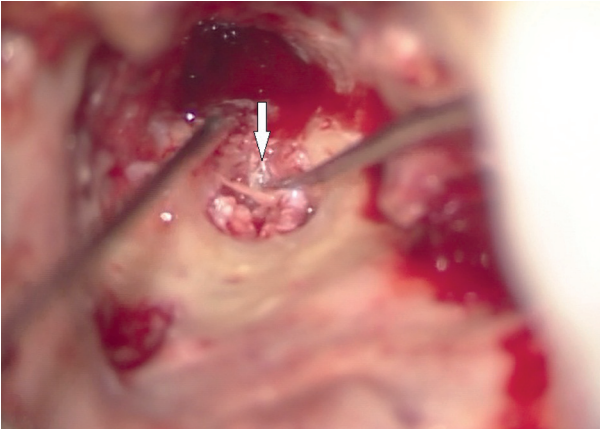
**Resim 1.** Koronal kesit manyetik rezonans görüntülemesinde hiperintens kitle (beyaz ok)



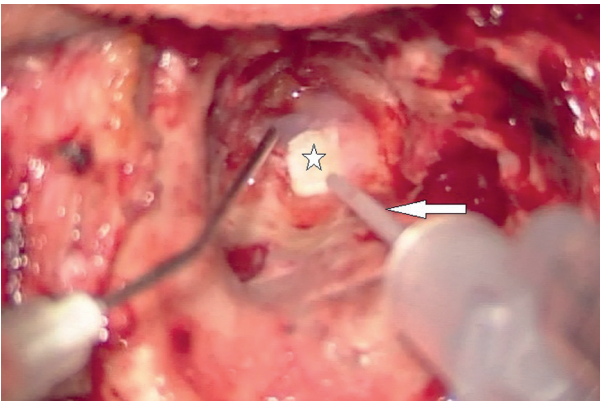
**Resim 2.** Operasyon sırasında labirentte yumuşak doku ve kolesteatomun görüntüsü (beyaz ok: kolesteatom, siyah ok: labirent, yıldız: fasiyal sinirin mastoid parçası)



**Resim 3.** Operasyon sırasında petröz apeksteki kolesteatoma (beyaz ok)



**Resim 4.** İnternal akustik kanalda kolesteatom (beyaz ok)



**Resim 5.** Operasyon sırasında internal akustik kanalın faysa lata, kortikal kemik grefti ve fibrin yapıştırıcı ile kapatılması (yıldız: kortikal kemik, beyaz ok: fibrin yapıştırıcı)



**Resim 6.** Hastanın postoperatif aksiyal kesit bilgisayarlı tomografisi (yıldız: yağ obliterasyon sahası, beyaz ok: internal akustik kanala yerleştirilen kortikal kemik greft materyali)

## TARTIŞMA

Petröz apeks kolesteatomu nadir ama müdahalesi oldukça zor bir hastalıktır. Olgumuz, muhtemel doğumsal kökenli petröz apeks kolesteatomu olgusu olup uzun zaman teşhis konamaması, internal akustik kanal ve internal karotid artere kadar uzanması sebebiyle özellik göstermektedir.

Petröz apeks kolesteatomu olan hastalarda çeşitli belirti ve bulgular görülebilir. En sık görülen belirti işitme kaybıdır. Literatürde başvuru anında işitme kaybı oranı %60-100 arasında değişmektedir.<sup>4,5</sup> Sunulan olguda yaklaşık 12 yıldır sağ kulakta işitme kaybı öyküsü mevcuttu ve yapılan odiyometrik testlerde total işitme kaybı tespit edildi. Fasiyal sinir %20-64 arasında etkilenebilmektedir.<sup>3-5</sup> Baş dönmesi ve denge problemlerinin ise %33-61 oranlarında görülebildiği bildirilmiştir.<sup>4,6</sup> Olgumuz 12 yıl kadar önce baş dönmesi atakları geçirdiğini ifade etmekle birlikte muhtemelen labirent hasarı sonrası kompensasyon sebebiyle başvuru sırasında baş dönmesi şikayeti mevcut değildi. Petröz apeks kolesteatomuna ayrıca kulak akıntısı, kulak çınlaması, kulak ve baş ağrısı gibi belirtilerin eşlik edebileceği bildirilmiştir.<sup>4</sup> Bu belirtilerin her biri petröz apeks kolesteatomları tanısında çok önemli olup hekimlerin bu belirtilerle gelen hastalarda mutlaka temporal

kemiğin petröz bölgesini ayrıntılı olarak incelenmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

Petröz apeks kolesteatomu tanısında radyolojik görüntüleme yöntemleri büyük önem taşımaktadır. Görüntüleme yöntemlerinin gelişmesiyle hastalara daha erken tanı konmakta ve bu şekilde mortalite ve morbidite azalmaktadır. Bilgisayarlı tomografi çevre kemik dokulardaki erozyonları göstermede çok faydalıdır. Manyetik rezonans görüntüleme ise kolesteatomun kolesterol granülomu, mukosel ve kemik tümörü gibi diğer lezyonlardan ayrılmasını sağlar.<sup>7</sup> Petröz apeks kolesteatomundan şüphelenilen olgularda her iki görüntüleme yöntemi de yapılmalıdır.<sup>4</sup>

Petröz apeks kolesteatomu doğumsal veya edinisel olarak gelişebilmektedir. Doğumsal kolesteatoma embriyojenik hayattan kalan epitelyal artıklardan gelişen kolesteatoma tipidir. Temporal kemikte değişik yerlerde görülebilir. Genellikle timpanik kavitenin ön üst veya arka üstünde görülmektedir.<sup>8</sup> Çünkü bu saha embriyolojide 2. ve 3. brankial arkaların kesişme yeridir. Ancak petröz apekte de olabilmektedir.<sup>8</sup> Doğumsal kolesteatoma genellikle 3-5 yaşta tespit edilmektedir. Genellikle sağlam kulak zarı arkasında beyaz kitle görülmesiyle teşhis edilmektedir. Bunun yanında işitme kaybı, fasiyal paralizi, kulak akıntısı gibi belirtiler görülebilir. Ancak hastalık uzun süreler belirti vermeden ileri yaşlara kadar sessiz kalabilir. Doğumsal kolesteatoma iki tip olarak sınıflanır.<sup>8</sup> Açık tipte kolesteatoma içeriği çeperdeki açıklıktan drene olmaktadır. Epitelyal inci veya kist şeklinde değildir ve düz keratinize epitelyum içeren çeperleri vardır. Kapalı tip ise kist şeklindedir. Özellikle açık tip asemptomatik kalabilir. Tuba östaki tüpüne açılıp bu yolla içeriği atıldığından bası semptomları oluşturmadan uzun süreler sessiz kalan açık tip olgular bildirilmiştir.<sup>8</sup> Doğumsal kolesteatomların cerrahi sonrasında rekürrens oranları edinsel tip kolesteatomaya göre daha azdır.<sup>8,9</sup> Rekürrens genelde epitelin tam temizlenemeyip rezidü epitel kalmasından kaynaklanır. Rezidüel doğumsal kolesteatomanın daha çok açık tipte olduğu çünkü açık tipte çevreye epitelin daha çok yapışması sebebiyle epitelin sınırlarının tam olarak görülüp temizlenmesinin zor olduğu bildirilmiştir.<sup>9</sup> Bu sebeple nüksleri önlemek için tüm epitel temizlenmelidir. Postoperatif rekürrens takibinde diffüzyon ağırlıklı manyetik rezonans görüntüleme veya ikinci bakı cerrahilere başvurulabilir. Olgu-

muz belirtilerin başlama sıraları, operasyon sırasında kolesteatomun petröz apekten labirente doğru uzandığının görülmesi ve mastoid hücrelerde hücre yapısının bozulmaması ve minimal inflamasyona rastlanması nedenleriyle doğumsal tip kolesteatoma olarak kabul edilmiştir.

Petröz apeks kolesteatomu cerrahisinde lezyona ulaşmak için çeşitli cerrahi yaklaşım teknikleri tanımlanmıştır.<sup>3,4,7,10</sup> Uygulanacak yaklaşımı belirlemede işitme ve fasiyal sinir fonksiyonlarının durumu önemlidir. Apikal uzanımı olan veya olmayan supralabirenter lezyonlarda transtemporal supralabirenter veya orta kraniyal fossa yaklaşımı kullanılabilir.<sup>7</sup> İnfralabirentin lezyonlarda ise subtotal petrözektomi yapılabilir.<sup>4,7</sup> Petröz apeks ve klivusa ulaşmak için transotik (translabirenter-transkoklelar) yaklaşım kullanılabilir.<sup>4</sup> Petröz apeks, internal karotid arter bölgesine ulaşmak için infratemporal fossa yaklaşımları kullanılabilir.<sup>10</sup> Modifiye transkoklelar yaklaşım, Sanna3 tarafından tarif edilmiştir. Transkoklelar yaklaşımı obliterasyon teknikleriyle kombine eden ve petröz apekse geniş bir şekilde ulaşma imkanı veren bir yaklaşımdır.<sup>3</sup> Bu yaklaşımın komplikasyonları sinirsel tip işitme kaybı ve fasiyal paralizisidir. Olgumuz masif labirentin-apikal tip bir petröz apeks kolesteatomuydu. Ayrıca total işitme kaybı ve House-Brackmann evre VI fasiyal paralizi mevcuttu. Bu sebeple modifiye transkoklelar yaklaşım uygulandı. Bu tip kolesteatomlarda transotik, transkoklelar, subtotal petrözektomi ve Fisch infratemporal fossa Tip A yaklaşımları kullanılabilir. Hatta bu yaklaşımlar orta kraniyal fossa yaklaşımlarıyla kombine edilebilir. Endoskopik transsfenoidal yaklaşım da son yıllarda kullanılmaktadır.<sup>7</sup> Sonuçta kolesteatomun yeri ve boyutları hangi yaklaşımın kullanılacağına yön vermektedir. Her zaman amaç vital yapıları maksimal koruyarak kolesteatomu tamamen çıkarmak olmalıdır.

Fasiyal sinir paralizisi olan olgularda fasiyal reanimasyon teknikleri uygulanabilir. Son 1 yıl içinde gelişmiş fasiyal paralizili olgularda dekompresyon, sinir greftleri gibi teknikler önerilmektedir. Ancak 1 yılı geçmiş fasiyal paralizi olgularında bu teknikler fayda sağlamamakta ve sinir anastomozu teknikleri kullanılmaktadır.<sup>2,7</sup> Bu anastomozlardan en sık kullanılanı hipoglossofasiyal anastomoz tekniğidir. Olgumuzda 13 yıllık fasiyal paralizi mevcuttu ve intraoperatif olarak fasiyal sinir labirenter segment-

te tamamen atrofiye uğramıştı. Uzun süreli fasiyal paralizi olduğundan sinir grefti uygulanmadı.

Sonuç olarak petröz apeks kolesteatomu gözden kaçabilen oldukça ciddi kulak patolojilerinden biridir. Hekimler fasiyal paralizi, kulak akıntısı, işitme kaybı gibi şikayetleri ile gelen hastalarda temporal kemiğin petröz bölgesini de çok dikkatli değerlendirmeli ve tetkik etmelidir. Böylece bu nadir patolojiye çok daha erken tanı konup çok daha az sekelle tedavi edilebilir.

## KAYNAKLAR

1. Isaacson B, Kutz JW, Roland PS. Lesions of the petrous apex: diagnosis and management. *Otolaryngol Clin North Am* 2007;40(3):479-519.
2. Magliulo G. Petrous bone cholesteatoma: clinical longitudinal study. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2007;264(2):115-20.
3. Sanna M, Zini C, Gamoletti R, et al. Petrous bone cholesteatoma. *Skull Base Surg* 1993;3(4):201-13.
4. Moffat D, Jones S, Smith W. Petrous temporal bone cholesteatoma: a new classification and long-term surgical outcomes. *Skull Base* 2008;18(2):107-15.
5. Magliulo G, Terranova G, Sepe C, Cordeschi S, Cristofar P. Petrous bone cholesteatoma and facial paralysis. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1998;23(3):253-8.
6. Burggraaff B, Luxford WM, Doyle KJ. Neurotologic treatment of acquired cholesteatoma. *Am J Otol* 1995;16(4):480-5.
7. Song JJ, An YH, Ahn SH, et al. Surgical management options and postoperative functional outcomes of petrous apex cholesteatoma. *Acta Otolaryngol* 2011;131(11):1142-9.
8. Kojima H, Tanaka Y, Shiwa M, et al. Congenital cholesteatoma clinical features and surgical results. *Am J Otolaryngol* 2006;27(5):299-305.
9. McGill TJ, Merchant S, Healy GB, et al. Congenital cholesteatoma of the middle ear in children: a clinical and histopathological report. *Laryngoscope* 1991;101(6):606-13.
10. Ensari S, Kaymakçı M, Çelikkanat S, Turgut S, Özdem C. Petröz apeks kolesteatomlarına modifiye transkohlear yaklaşım. *K.B.B. ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi* 1997;5(1):13-6.