

POSTERİOR FOSSADA YERLEŞİK BİR KONJENİTAL  
KOLESTEATOMA

Dr. Fadıl AKTÜRK\*  
Dr. Savaş CEYLAN\*\*  
Dr. Müfit KALELİOĞLU\*\*\*

Ö Z E T :

Posterior fossa konjenital kolesteatomları nadir görülen vakalardandır.

KİBAS ve serebellar lezyon bulgularıyla servisimize yatırılan 37 yaşında kadın hastaya gerekli cerrahi girişim uygulanarak, serebellar vermiş, sağ serebellar hemisfer ve 4. ventrikül içine yerleşmiş tümör total çıkarıldı. Bu vaka nedeniyle posterior fossada yerleşmiş konjenital kolesteatomalar gözden geçirildi.

S U M M A R Y :

Considering the location, congenital cholesteatoma arising from cerebellar vermis is rarely encountered.

This case is a 37 years old women presented with a history of increase ICP and cerebellar symptoms due to extrinsic compression of 4. ventricul and cerebellum by a congenital cholesteatoma located in the posterior fossa. The surgical treatment was consisted of evacuation of the tumour located in the posterior fossa.

The various aspects of the subject were reviewed.

Intrakranial tümörler arasında doğumsal tümörler başlığı altında sunulan epidermoid kistler (Kolesteatoma, Pearly tümör) nadir görülen tümörler olup intra kranial neoplazmların değişik

- 
- (\*) Kaardeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirurji Anabilim Dalı Başkanı.  
(\*\*) Kaardeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirurji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.  
(\*\*\*) Kaardeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirurji Anabilim Dalı.

serilerde % 0,2 ile 1 ini teşkil ederler (4). Bu tümörlerin neden olduğu klinik bulgular tümör için özel değildir. Bulgular tümörün yerleştiği bölgedeki komşu nöral oluşumlara direk basıya ve eğer beyin omurilik sıvısı (BOS) yollarında tıkanmaya sebep olduysa intrakranial basınç artmasına bağlı olarak ortaya çıkar. Nitekim takdim edeceğimiz vakadada tümör serebellar vermisse yerleşerek 4. ventrikül içini doldurmuş ve kafa içi basınç artması sendromuyla (KİBAS) serebellar bulgulara sebep olmuştur.

Serebellum ve özellikle orta hatta yerleşen nadir bir tümör olması nedeniyle vakamızı yayınlamayı ve konu ile ilgili bilgileri gözden geçirmeyi uygun bulduk.

#### VAKA TAKDİMİ :

Bu 37 yaşındaki kadın hasta baş ağrısı, bacaklarında güçsüzlük, denge bozukluğu, kusma ve çift görme şikayetleriyle 9.2.1984 tarihinde kliniğimize yatırıldı. Hikayesinden baş ağrılarının Mart 1982 den itibaren başladığı ve son iki aydan bu yana artan baş ağrılarına, bacaklarında, kollarında güçsüzlüğün, yürüme bozukluğunun, çift görmesinin ve günde 3-4 kez kusmasının eklendiği öğrenildi.

Öz ve soy geçmişinde bir özellik bulunmayan hastamızın sistem muayeneleri normal olarak değerlendirildi. Nörolojik muayenesinde hastanın bilincinin açık, koopere ve oryante olduğu, göz diplerinde bilateral ileri derecede papilla ödemi bulunduğu, her iki lateral bakışta diplopişinin ortaya çıktığı, dismetrik, hipotonik ve kuadriparatik olduğu tespit edilmiştir.

Hematolojik, direkt radyolojik muayeneleri ve EEG sinde bir özellik tespit edilemeyen hastamızın, bilgisayarlı beyin tomografisinde, posterior fossada, orta hatta ve sağ serebellar hemisfer içinde oldukça düşük fotonabsorbsiyon değerli bir lezyon, supratentorial kesitlerde ventriküllerde orta derecede bir genişleme olduğu tespit edildi (R1). Hastanın yaşı ve bilgisayarlı beyin tomografisindeki lezyonun görünüşü ile bu bölgede histopatolojik olarak daha sık karşılaşılmaması nedeniyle kistik astrositoma ön tanısıyla ameliyat edilmesine karar verildi.

Oturur pozisyonda sağ lateral ventrikül kataterizasyonundan sonra orta hat insizyonu ve suboksipital kraniyektomi yapıldı. Dura açıldığında sedefi görünümünde tümör dokusunun vermisi kısmen kapladığı görüldü. Kistik lezyon, yapılan bir ponksiyonla boşaltıldıktan sonra vermiş orta hattan kesildi ve kist boşluğuna girilerek boşluğu çevreleyen sedefi renkte tümör dokusu forseps ve aspiratör yardımıyla total olarak boşaltıldı.

Ameliyat sonrası dönemde, göz dipleri süratle düzelen hastada postoperatif ortaya çıkan horizontal nistagmus bir aylık sürede kayboldu. Diğer şikayet ve bulgularında da büyük oranda düzelme görülen hastamız kontrol muayeneleriyle takip edilmek üzere taburcu edildi.

#### **TARTIŞMA :**

Kolesteatomalar doğumsal tümörler başlığı altında incelenir. Bu lezyonların kaynağı tam olarak anlaşılamamakla birlikte, erken embriyonik dönemde yanlış yerde yerleşik endiferansiye veya multipotansiyel hücrelerin gecikmiş yada devamlılık gösteren büyümeleri sonucunda oluştuğu şeklinde kabul edilmektedir (3).

Mahoneyin (1936) 142 vakalık analizinde doğumdan 80 yaşa kadar geniş bir yaş insidansı görülmüştür. Ancak en büyük gurup 5. dekattır ve bunu 4. ve 6. dekatlar takip etmiştir. Yerleşim yerlerine göre vakaların dağılımı pontin köşe 53, parapituiter 44, diploe 23, rhomboid fossa 15, intraspinal 7, şeklindedir (4). Genellikle petros kemikte yerleşip kemik destrüksiyonuna ve fasial paraliziye sebep olurlar. Makroskopik görünüm; bu kistler değişik büyüklükte olabilir ve düzensiz, noduler bir kapsül yüzeyi ile çevrelenmiştir. Bu kapsülün sedefi parlaklık doğuran yapısı nedeni ile tümörden pearly tümör diye de bahsedilir. Kistin içi kolesterol kristallerinden zengin yumuşak beyaz bir materyal ile doludur (1, 2, 5). Bu materyal kistin epitelyal duvarındankeratin ayrılması ve progressif deskuamasyonu ile oluşur. Mikroskopik görünüm; kist duvarı kollajen doku dış katı ile desteklenmiş basit stratiye squamöz epitelden oluşmuştur. Keratinöz materyalin kist içine progressif eksfoliasyonu ile içeriğin lameller karakteri oluşur ve tümörün yavaş genişlemesine neden olur (6, 5).

Bu tümörler ekseriye benigndir. Inkomplet çıkarılırsa rekürrens görülebilir, ancak yavaştır. Tedavi cerrahi olup uygun yöntem mümkünse total çıkarılmasıdır (5).

Vakamızdada serebellar vermisi tutan pearly tümörün kistik materyali sağ serebellar hemisfer içinden 4. ventriküle kadar uzanmakta idi. BOS dolanımındaki obstrüksiyon nedeni ile KİBAS semptomları ve sağ serebellumun tutulumu nedeni ilede serebellar lezyona ait semptomlar ortaya çıkmıştır. Tanı yöntemleri arasında direkt kafa grafilerinde petros kemikte herhangi bir destrüksiyon görülmemesi, ayrıca kompüterize tomografi görünümünün kistik astrositomayı öncelikle akla getirmesi nedeni ile preoperatif tanıda zorlukla karşılaşılmıştır.

#### KAYNAKLAR

- (1) Chusid JG : Correlative Neuroanatomy and functional Neurology. Sixteenth Ed. Lange Medical Publication. 1976. p. 335.
- (2) Hayward R. : Essentials of Neurosurgery. First Ed. Blackwell Scientific Publications. 1980. p. 140.
- (3) Matson DD : Neurosurgery of Infancy and childhood. Secon Ed. Charles C. Thomas Publisher. 1969. p. 575.
- (4) Nosaka Y, at al : Primary intracranial epidermoid Carsinoma. Case report. J. Neurosurgery 50 : 830, 1979.
- (5) Rubinstein LJ, Russel DS : Pathology of tumours of nervous system. Third Ed. Edward Arnold (Publishers) Ltd. 1971. p 18-19.
- (6) Walton JN : Brains diseases of the nervous system. Eighth Ed. Oxford Universty press. 1977. p. 246.