

ARAŞTIRMA / RESEARCH ARTICLE

Temporal kemik tümörleri: klinik deneyim

İ. Yılmaz, H. Yavuz, C.A. Çağıcı, S. Aslan, S. Erbek, V. Akdoğan, L.N. Özlüoğlu

Tumors of the temporal bone: a clinical experience

Objectives: To mention our experiences which are obtained from our patients with temporal bone tumor.

Methods: The cases with temporal bone tumor were retrospectively reviewed from chart records.

Results: Temporal bone tumors have been found in eleven patients whose had diagnosed and surgical treated in our clinic in between 2001 and 2005 years. Four paragangliomas, 2 epidermoid carcinomas, 1 ganglioneuroma, 1 endolymphatic sac tumor, 1 meningioma, 1 glomangioma, 1 leptomenigeal carcinomatosis involving the IAC have been found among these tumors.

Conclusion: Space occupying neoplastic lesions of the temporal bone occur as 5% in regard to all head and neck tumors. Hearing loss, tinnitus and vertigo are main initial symptoms. Magnetic resonance imaging of internal acoustic canal and computerized tomography of temporal bone are the most useful techniques for diagnosis. While surgical excision is made enough in the therapy of benign lesions, management of most malignant lesions have been provided by combination of surgery, radiation and chemotherapy.

Key Words: Endolymphatic sac tumor, ganglioneuroma, middle ear, neoplasia, petrous bone.

Özet

Amaç: Temporal kemik tümürlü hastalarımızdan edindiğimiz deneyimleri aktarmak.

Yöntem: Temporal kemik tümörü olan olgularımız geriye dönük olarak dosya kayıtlarından tarandı.

Bulgular: 2001 ile 2005 yılları arasında kliniğimizde tanısı konup cerrahi olarak tedavi edilen 11 temporal kemik tümörü olgusuna rastlanmıştır. Bu tümörler arasında 4 paragangliom, 2 epidermoid karsinom, 1 ganglionörom, 1 endolenfatik kese tümörü, 1 menenjiom, 1 glomanjiom, 1 leptomenigeal karsinomatozis in İAK tutulumu yer almaktadır.

Sonuç: Temporal kemikte yer kaplayan neoplastik lezyonlar tüm baş-boyun tümörlerinin %5'ini oluşturur. İşitme azlığı, tinnitus ve baş dönmesi ana başvuru semptomlarıdır. İnternal akustik kanal manyetik rezonans görüntüleme ve temporal kemik tomografisi tanıda en çok yararlanılan yöntemlerdir. Benign lezyonlarda cerrahi çıkartım tedavi için yeterli olurken çoğu malign lezyonun tedavisi cerrahi, radyoterapi ve kemoterapi kombinasyonu ile sağlanmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Endolenfatik kese tümörü, ganglionörom, neoplazi, orta kulak, petröz kemik.

Türk Arch Otolaryngol, 2006; 44(3): 161-169

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2006; 161-169

Giriş

Temporal kemiği tutan benign ve malign lezyonlar vücudun ulaşılması en güç noktalarından birinde bulunuyor olma özelliklerine sahiptirler. Özellikle tümör biyolojisine dayanan bilgiler ışığında benign ve malign ayrımının yapılması ve titiz preoperatif planlama ile uygun cerrahi yöntemin seçimi kolaylaşacağı gibi başarılı sonuçların alınmasına da büyük katkı sağlanacaktır. Bu bölgede bulunan tümörlerin histolojik tipleri çok çeşitlidir; bazı tümörler çok ender görülürler. Tablo 1'de temporal kemik neoplazmları özetlenmiştir.¹

Dr. İsmail Yılmaz, Dr. Haluk Yavuz, Dr. Can Alper Çağıcı, Dr. Sündüs Aslan, Dr. Seyra Erbek, Dr. Volkan Akdoğan, Dr. Levent N. Özlüoğlu
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

Tablo 1. Temporal kemik tümörleri.¹

| Primer tümörler | |
|---|---|
| Benign | Malign |
| Paragangliom Glomanjiom Nörofibrom / schwannom Ganglionörom Menenjiom Adenomlar (serüminöz, ektrin silindriom, pleomorfik) Mezenkimal (kondrom, kondroblastom, konromiksoid fibrom, hemanjiom, lipom, miksoma, fibroosseöz tümörler, dev hücreli granülom, anevrizmal kemik kisti, osteoblastom, osteom / ekzostoz, teratom) Disontojenik doku (koristoma, gliom, kordoma) | Epidermoid karsinomlar (yassı hücreli, verrüköz, bazal hücreli) Adenokarsinomlar (seruminöz, adenoid kistik, mukoeptidermoid, sebace hücreli, papiller kistadenokarsinom) Mezenkimal (<i>rabdomyosarkom</i> , fibrosarkom, kondrosarkom, osteosarkom, liposarkom, dermatofibrosarkom, protuberans, fibrohistiyositom, anjiosarkom, osteoklastom) Melanom Plazmasitom |
| Metastatik tümörler | |
| Prostat, meme, gastrointestinal, renal hücreli, akciğer, multiple myelom, lenfoma, lösemi | |
| Yayılan tümörler tarafından invazyon | |
| Nöronal yapılar: <i>Menenjiom</i> , gliom, nörofibrom/schwannom, koroid pleksus papillomu Parotis bezi neoplazmaları Hipofiz bezi tümörleri Kraniofarinjiom Kordoma Kafa derisi tümörleri Nazofarinks kanserleri | |

Orta ve iç kulakta yerleşen malign tümörler arasında en çok primer yassı hücreli karsinomlar, adenokarsinomlar ve metastatik tümörler bulunmaktadır. Temporal kemiğin malign hastalıklarının çoğu erişkin dönemde ortaya çıkarken orta kulak rabdomyosarkomları yalnızca çocuklarda görülmektedir. Temporal kemik içinde bulunan çeşitli lezyonlara ait özellikler tutulan dokunun anatomik ve histolojik karakterinde saklıdır. Örneğin orta kulakta kemikçik zincir, mastoid kavite, korda timpani ve östaki tüpü bulunur. Östaki tüpü silyalı respiratuar epitelle, timpanik ve mastoid kaviteler tek katlı küboidal yassılaştırmış epitelle döşelidir. Temporal kemiğin petroz bölümü içinde yerleşmiş olan iç kulakta üç semisirküler kanal, vestibül ve kokleadan oluşmuş labirent ile iç kulak yoluna doğru yönelmiş VIII. sinir bulunur. Labirentte bulunan işitme ve dengenin sensör hücreleri ekstraselüler sıvı ve BOS karışımı olan endolenf içinde yüzmektedirler. Bu bölgelerden köken alan tümörler adı geçen dokuların özelliklerini taşırlar.²

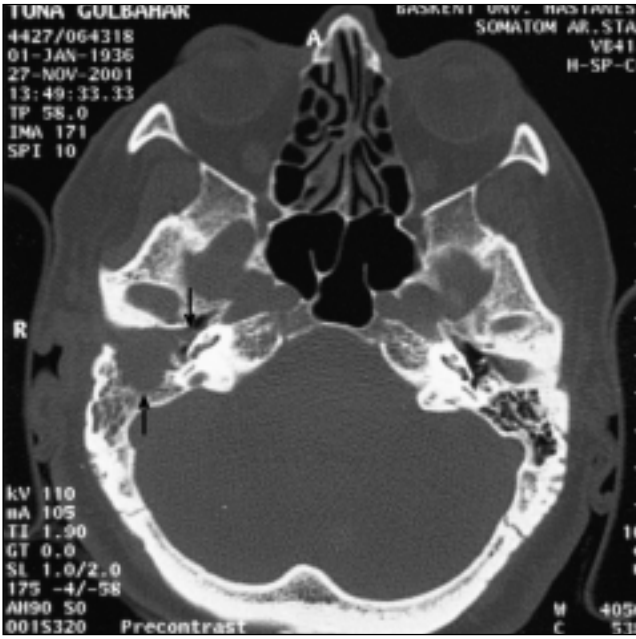
Bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) temporal kemik tümörlerinin cer-

rahi tedavisi için vazgeçilmez unsurlardır. Modern BT'de intravenöz kontrast madde, MRG'de ise gadolinyum kullanılması yumuşak dokulardaki ayırıcı tanı güçlerini artırmıştır. Çok ince kemik değişikliklerinin değerlendirilmesinde BT, temporal kemik lezyonlarından kaynaklanan beyin ve meningeal etkilenmeleri saptamada çok sayıda görüntü planı elde etmeye olanak sağlayan MRG daha üstündür. Bunların yanında preoperatif karotid arter (aynı taraf balon oklüzyonu dahil) ve fonksiyonel beyin kan akımı değerlendirmeleri geniş rezeksiyon planlanan hastalarda yapılması gereken incelemelerdir.¹

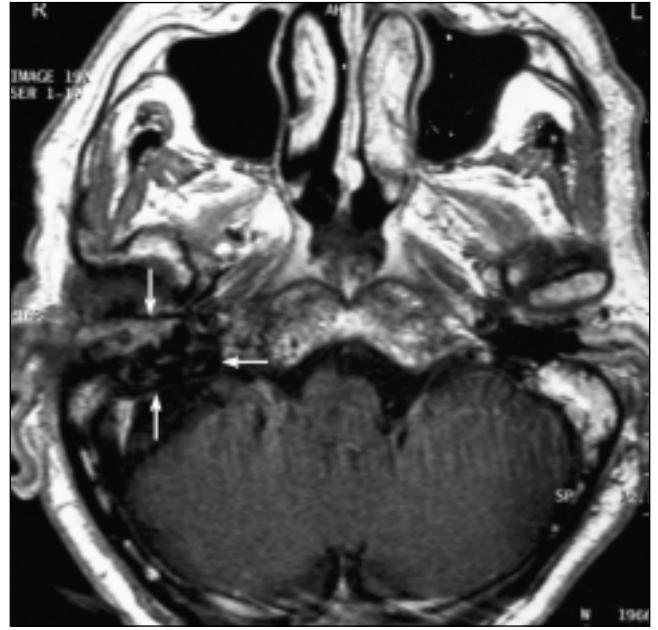
Bu yazıda temporal kemik tümörleri literatür ışığında incelenmiş, klinik deneyimlerimiz tartışılmıştır.

Gereç ve Yöntem

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Klinikleri'nde (Ankara, Adana, Konya) 2001 ile 2005 yılları arasında tedavi edilmiş 11 temporal kemik tümürlü hasta arşiv kayıtlarından incelendi. Dış kulak

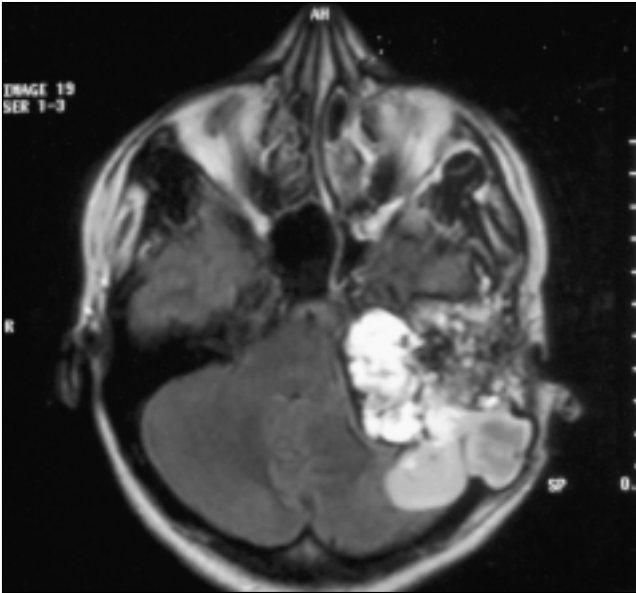


Resim 1. Sağ dış kulak yolu ve mastoid kemikte destrüksiyona yol açan, orta kulağı dolduran epidermoid karsinom (oklar), BT görüntüsü, transvers kesit.



Resim 2. Sağ dış kulak yolunu çepeçevre saran, timpanik membranı tutmuş, kontrast tutulumu olan bazaloid yassi hücreli karsinom (oklar), BT görüntüsü, transvers kesit.

yolu ve kulak kepçesinden köken alan tümörler ile daha çok akustik tümör olarak bilinen schwannomlar bu



Resim 3. Sol temporal kemik petröz bölüm kaynaklı dev endolenfatik kese tümörü, MR görüntüsü, transvers kesit.

yazının konusu dışında tutuldu. Dördü (%36.3) paraganglioma, ikisi (%18.2) epidermoid karsinom (Resim 1 ve 2), biri (%9.1) ganglionörom, biri (%9.1) endolenfatik kese tümörü (Resim 3), biri (%9.1) menenjiom (Resim 4), biri (%9.1) glomanjiom (Resim 5), biri (%9.1) leptomeningeal karsinomatozisin İAK tutulumu tanısı almış 11 hastanın demografik ve hastalığa ait bilgileri Tablo 2 ve 3'de sunulmuştur. Hastaların ortalama izlem süresi 21.5 ± 23 ay (aralık, 1-76 ay) idi.

Odyolojik değerlendirme

Hastaların başvuru anındaki işitme durumları Tablo 4'de özetlenmiştir. Odyolojik testler her üç merkezde de Industrial Acoustics Company (IAC) standardında olan sessiz kabinde, Clinical Audiometer "AC40" odyometri cihazı (Interacoustics Co. Assens, Danimarka) kullanılarak yapıldı. Havayolu işitme eşikleri 0.125-8 kHz arasında rutin odyolojik tetkik ile ölçüm yapılarak belirlendi. İşitme testi sonuçları saf ses ortalaması [SSO= $(500 + 1000 + 2000) \div 3$] sonucu esas alınarak işitme kaybı dereceleri değerlendirildi.

Tablo 2. Temporal kemik tümürlü hastalara ait demografik, patolojik, sağ kalım bilgileri.

| Olgu No | Operasyon tarihi | Yaş * | Cins | Patolojik tanı | Prognoz |
|---------|--------------------------------|-------|------|---|---|
| 1 | 19.04.2004 | 57 | K | Paragangliom | Postop 18. ayda, sorun yok. |
| 2 | 29.11.2000 | 40 | K | Paragangliom | Postop. 1. ayda fasial fonksiyonlar HB grade IV-V idi, 4. ayda HB grade III oldu. Aynı tarafta 9 ve 12. sinir paralizileri de olan hasta bu aydan sonra takipten çıktı. |
| 3 | 05.03.2003 | 69 | K | Paragangliom | Postop 32. ayında, sorun yok. |
| 4 | 28.06.2002 | 62 | K | Paragangliom | Postop 15. aydaki İAK MR'da rekürrens ve rezidü kitle yok. Postop 40. ayında, sorun yok |
| 5 | 11.12.2001 | 65 | K | Epidermoid Ca | Postop 1. ayda boyuna RT verildi. Postop 6. ayda akciğer metastazı saptandı. KT aldı. Postop 18. ayda takipten çıktı. |
| 6 | 06.11.2002 | 64 | E | Basaloid yassı hücreli karsinom | Postop 2. ayda RT aldı. 34 aylık iyilik hali sonunda sağ temporal bölgede rekürrens gelişti. Şu anda postop 35. ayda rekürrensin tedavisi planlanıyor. |
| 7 | 22.10.2001 | 70 | E | Glomanjiom | Postop solda HB grade IV-V ile uyandı. Aynı seansta beyin cerrahisine yapılan posterior fossaya yönelik müdahaleye bağlı sorunlar nedeniyle postop 13.günde ventrikuloperitoneal şant takıldı. Postop 5. ayda şant problemleri ve nörolojik nedenlerle ex oldu. |
| 8 | 18.08.2005 | 50 | K | Ganglionörom | Hasta HB grade VI PFP ile uyandı. Postop 3. ayda PFP grade III-IV oldu, ek sorunu yok. |
| 9 | 08.04.2005 ve 10.08.2005 | 22 | K | Endolenfatik kese papiller tümörü | Postop 4. ayında, sorun yok. |
| 10 | 06.09.1999 | 68 | K | Menenjiom | Postop HB grade VI ile uyandı. 48-72. saatteki elektromyografisinde sağda totale yakın ağır lezyon saptandı. Postop 2. günde BOS basıncını düşürmek için LP yapıldı. Birinci ayda sağ göz kapağına altın tatbiki yapıldı. Postop 47 ve 71. aylardaki İAK MR'larında rekürrens ve rezidü kitle yok. Postop 76. ayda sağdaki total işitme kaybı dışında sorunu yok. |
| 11 | Mart 1998 | 60 | K | Leptomeningeal metastaz (BOS sitolojisi sonucu) | Palyatif tedavi olarak intratekal metotreksat ve radyoterapi başlandı. 10 gün sonra lumbal bölgede metastaz gelişen hasta bir ay içinde ex oldu. |

*Yaş; tanı anında, **HB:** House-Brackmann, **BOS:** Beyin omurilik sıvısı, **LP:** Lumbal ponksiyon, **EMG:** Elektromyografi, **PFP:** Periferik faysal paralizi, **E:** Erkek, **K:** Kadın, **İAK MR:** Internal akustik kanal manyetik rezonans görüntüleme, **RT:** Radyoterapi, **KT:** Kemoterapi

Tartışma

Endolenfatik kese tümörü

Temporal kemiğin agresif papiller tümörü olarak bilinir. Ender görülür. Endolenfatik kesenin ışık mikroskopisindeki normal yapısına benzer anatomik yakınlığı nedeniyle bu ad verilmiştir. Low-grade ışık mikroskopik görüntüsü ile agresif infiltratif ve lokal destrüktif davranışı arasındaki farklılık bu tümörün önemli bir özelliğidir.² Her iki cinsi eşit etkiler. Hastalar 40 yaşlarında tanırlar. Tek taraflı işitme kaybı, tinnitus, kranial sinir

paralizileri başvuru semptomlarıdır. Ender olarak bilateraldir. Bazı endolenfatik kese tümörleri von-Hippel Lindau (vHL) hastalığının semptom kompleksinin bir parçası olabilirler. vHL otozomal dominant bir hastalık olup 3p25-26 kromozomu üzerindeki tümör supresör gen mutasyonu ile ilişkilidir.³ Ayırıcı tanısında en çok orta kulak adenomları ile karışır ama orta kulak adenomları destrüksiyona neden olmazlar. Diğer patolojik ve klinik ayırıcı tanılar arasında paragangliom, metastatik renal yada tiroid karsinomları ve koroid pleksus papillomu sayılabilir.⁴ Bu gibi yavaş büyüyen neoplazm-

Tablo 3. Temporal kemik tümörlü hastalara ait klinik bilgiler.

| Olgu No | Yakınma | Radyolojik bulgular | Cerrahi yaklaşım |
|---------|-----------------------------------|--|---|
| 1 | İşitme azlığı | İAK MR: Sağda mastoid antrum ve orta kulağı dolduran yumuşak doku kitlesi | Sağ radikal mastoidektomi + orta kulaktan tümör eksizyonu (Fisch tip A yaklaşımı) |
| 2 | Çınlama, başdönmesi | Beyin MR: Sağ serebellopontin köşe sisterninde daralmaya neden olan ekspansil solid kitle | Fisch A yaklaşımıyla transmastoid yolla tümör eksizyonu |
| 3 | Çınlama | İAK MR: Sağda orta kulak boşluğunda promontoryum düzeyinde öncelikle glomus timpanikuma ait olduğu düşünülen hipotimpanik resese uzanan 7x6mm boyutlarında kitle | Embolizasyonu takiben transmastoid yolla tümör eksizyonu (Fisch tip A yaklaşımı ile) |
| 4 | İşitme azlığı | İAK MR: Sol orta kulakta 10x8mm boyutlarında yumuşak doku lezyonu. Temporal kemik BT: Solda orta kulak kavitesi içerisinde promontoryum düzeyinde yaklaşık 8x6 mm boyutlarında yumuşak doku kitlesi | Sol orta kulaktan tümör eksizyonu |
| 5 | Kanlı kulak akıntısı | Temporal kemik BT: Sağ dış kulak yolu ve mastoid kemikte destrüksiyona yol açan, orta kulağı dolduran yumuşak doku kitlesi | Sağ subtotal temporal kemik rezeksiyonu + sağ radikal boyun diseksiyonu |
| 6 | Kanlı kulak akıntısı, yüz felci | İAK MR: Sağ dış kulak yolunu çepeçevre saran, timpanik membranı tutmuş, İVKM sonrası tutulumu olan yumuşak doku kitlesi | Sağ subtotal temporal kemik rezeksiyonu + sağ supraomoid boyun diseksiyonu |
| 7 | İşitme azlığı, kulak akıntısı | İAK MR: Sol kafa kaidesinden başlayıp temporal kemiği invaze eden juguler foramende ekspansiyona yol açan lobule konturlu kitle (okspital kemikte kraniektomi defekti ve cilt altından posterior fossaya uzanan sıvı koleksiyonları, drenaj kateteri ve sol serebellumda cerrahiye bağlı ensefalomalazi) | Fisch tip C yoluyla yaklaşıldı. Sol mastoidektomi ile kitle çıkarıldı. Beyin cerrahi tarafından aynı seansta kraniektomi yapıldı, oksipital bölgedeki duraya invaze tümör çıkarıldı |
| 8 | İşitme azlığı | İAK MR: Solda İAK lateral yarımında lokalize 3x4 mm boyutlarında, akustik yada vestibüler ayırımı yapılamayan kitle | Orta fossa yoluyla tümör eksizyonu (tümör fasyal sinire de yapıştı, keskin diseksiyonla ayrıldı) |
| 9 | İşitme azlığı, yüz felci | İAK MR: Sol temporal kemik petröz parçasından köken alan, posteriorda serebellum sol lobunu sağa iten, süperiorda temporal lobun altına giren, yer yer kistik, lobüle, İVKM sonrası kontrast tutan, tüm mastoid ve orta kulağı doldurmuş, dış kulak yolunu üstten daraltan, mastoid korteks süperior bölümü 2-3 cm.lik alanda korteks bütünlüğünü bozup ciltte 1 cm kabarıklığa neden olan kitle | İlk operasyonda sol temporal kemik parsiyel rezeksiyonu yapılabildi (radikal mastoidektomi, labirentektomi). 4 ay sonra yapılan ikinci operasyonda tümör gross olarak tamamen çıkarıldı |
| 10 | Baş dönmesi, dengesizlik, çınlama | İAK MR: Sağda internal akustik kanal içerisinde köşe sisternine uzanan 1x1.5 cm boyutlarında kitle | Sağ radikal mastoidektomi ve translabirentin yolla tümör eksizyonu |
| 11 | İşitme azlığı, dengesizlik | İAK MR: 7 ve 8. sinir kompleksinde bilateral, diffüz, simetrik kontrast tutulumu | — |

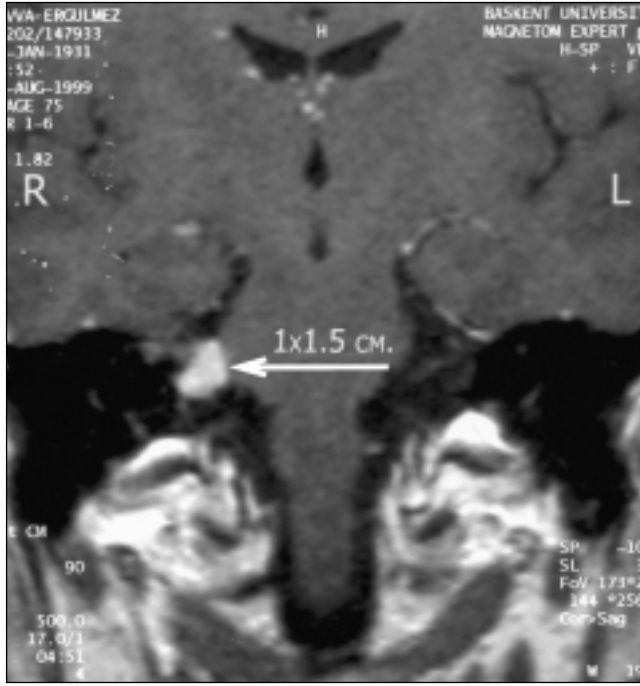
İAK MR: İnternal akustik kanal manyetik rezonans görüntüleme, İVKM: İntravenöz kontrast madde, BT: Bilgisayarlı tomografi

larda beklenebileceği gibi endolenfatik kese tümörleri kemo-radyoterapiye kısmen yanıtızdırlar. Operasyon öncesinde embolizasyon yapılması ve tümörün vasküleritesinin ortaya konmasından sonra yapılacak cerrahi girişim tedavinin ana aşamasıdır.² Radyolojik özelliklerine göre Bambakidis³ Grade III olarak evrelediğimiz olgumuz non-VHL gurubuna dahildi. Bambakidis ve ark.nın³ derlemelerine bakıldığında, olgumuz Türki-

ye'den bildiren beşinci olgu konumundadır [Söylemezoğlu ve ark., 2001 (bir olgu); İnanlı ve ark., 2001 (bir olgu); Baltacıoğlu ve ark., 2002 (iki olgu)].

Temporal kemiğin primer epidermoid karsinomu

Hastalık ilk kez 1775 yılında Schwartze ve Wilde tarafından tanımlanmıştır. 1954'de ilk tek aşamalı subtotal temporal kemik rezeksiyonunu Parsons ve Lewis bildir-



Resim 4. Sağ serebellopontin köşesinde yerleşmiş 1x1.5 cm'lik menenjiom (ok), MR görüntüsü, koronal kesit.



Şekil 5. Sol kafa kaidesinde başlayıp temporal kemiği invaze eden juguler foramende ekspansiyona yol açan lobule konturlu glomanjiom (yıldızlar), MR görüntüsü, transvers kesit.

miştir.⁵ Uzun süreli kronik otitis media öyküsü olan ve daha çok 50-60 yaşlarındaki hastalarda görülür. Çoğu hastada tanı anında hastalık ilerlemiştir (evre III: orta kulak ve mastoid tutulumu, evre IV: daha yaygın hastalık). Semptomları arasında sağırılık, ağrı ve kanama önde gelir. Her iki cinsi eşit etkiler. Bilateral olması çok enderdir.^{6,7} Son çalışmalar intrapetröz karotid arterin konduğu ama petröz apeksin parça parça (piecemeal) alındığı genişletilmiş en blok temporal kemik rezeksiyonu tarzındaki radikal cerrahinin postoperatif radyoterapi ile kombine edilmesinin bu agresif tümörlerde beş yıllık yaşam şansını artırabileceğini göstermiştir. Beş yıllık sağ kalım %18'den %43.2'ye kadar değişmektedir.⁵ İki epidermoid karsinom olgumuzun birisi yassı, diğeri bazal hücreli idi. Her iki olguya subtotal temporal kemik rezeksiyonu ve boyun diseksiyonu yapıldı, radyoterapi ile kombine edildi. Yassı hücreli olan 18. ayda takipten çıktı. Bazal hücreli olan üçüncü yılını rekürrens ile tamamladı, rekürrensin tedavisi planlanıyor.

Paragangliom

Akustik nöromadan sonra temporal kemikte görülen en yaygın neoplazmdır. Nonkromaffin paragangliom hücrelerinden (orta kulak medial duvarı, karotis cismi ve juguler bulbusta bulunur) oluşmuş yüksek vasküler tümörlerdir. BT'de orta kulakta yer kaplayan yumuşak doku ve eroziv değişiklikler gözlenebilir. Çoklu vasküler kanallar içeren kitle görünümü MRG'deki tipik görünümüdür. Orta kulakla sınırlı küçük tümörlerde dış kulak yolundan yaklaşım, orta kulak dışına taşmış daha büyük tümörlerde genişletilmiş fasial reses yaklaşımı önerilmiştir. Radyoterapinin rekürrens ve çıkarılmayan tümörler dışında tedavide yeri yoktur.¹ Bizim serimizde en çok rastladığımız tümör gurubu paraganglioma idi. Dört olgumuzun üçünde cerrahi tedavi olarak Fisch tip A yoluyla, birisinde dış kulak yolundan orta kulaktaki kitlenin çıkarılması yaklaşımlarını kullandık. Üçü halen takipte dört olgunun ortalama izlem süresi 23.5 ay (aralık, 4-40 ay) idi. Bu süre içinde rezidü ya da rekürrense rastlanmadı.

Menenjiom

İntrakranial tümörlerin %18'ini serebellopontin köşe tümörlerinin %3'ünü oluşturur. Benign ama lokal agre-

Tablo 4. Temporal kemik tümörlü hastaların tanı anındaki odyolojik bilgileri.

| Olgu No | İşitme kaybı tipi | SSO (dB) | | KAS (%) | |
|---------|---|----------|-----|---------|-----|
| | | Sol | Sağ | Sol | Sağ |
| 1 | Sağda orta derecede mikst (hava-kemik aralığı: 25 dB) | 10 | 41 | 100 | 100 |
| 2 | Sağda total SN | 3 | — | 92 | — |
| 3 | Sağda orta, solda çok hafif derecede SN | 16 | 52 | 92 | 88 |
| 4 | Solda orta, sağda çok hafif derecede SN | 41 | 25 | 68 | 80 |
| 5 | Sağda orta-ileri derecede mikst, solda çok hafif SN (sağda hava-kemik aralığı: 33 dB) | 20 | 60 | 96 | 60 |
| 6 | Hastanın aynı zamanda kulak kepçesinde akıntılı lezyon olduğu için işitme testi yapılamamış | | | | |
| 7 | Solda total, sağda orta-ileri derecede SN | — | 68 | — | 16 |
| 8 | Solda yüksek frekanslara doğru azalan orta, sağda çok hafif derecede SN | 48 | 20 | 72 | 100 |
| 9 | Solda total SN | - | 12 | - | 100 |
| 10 | Bilateral normal işitme | 15 | 13 | 88 | 88 |
| 11 | Sağda total, solda hafif derecede SN | 28 | — | 84 | — |

SSO: Saf ses ortalaması, KAS: Konuşmayı ayırt etme skoru, SN: Sensorinöral, dB: deciBell

siftir. Komşu nöral dokuları invaze etmez, kendisini çepeçevre kuşatan ince bir kapsüle sahiptir. Kemik dokuyu destrüksiyon yapmadan invaze edebilir. Genellikle İAK (internal akustik kanal) dışından köken alırlar. Çoğunda en sonunda VIII. kranial siniri tutulumu gözlenir ve odyovestibüler semptomlarla başvuruya neden olur. Kalsifikasyon ve kistik odaklar MRG'deki heterojeniteyi yaratır.¹ Bizim olgumuz İAK kökenli idi ve translabinrin yolla eksizye edildi.

Adenokarsinom

Primer olarak orta kulakta ortaya çıkması son derece enderdir. Başvuru semptomları işitme kaybı ve otodir. Tedavi orta kulak yassı hücreli karsinomuna benzer. Lateral ya da subtotal temporal kemik rezeksiyonuna postoperatif radyoterapi eklenir. Yavaş büyüyen tümörlerdir, uzak metastazları ender de olsa görülebilir.⁸

Rabdomyosarkom

Bu tümörlerin çoğu çocukluk çağında kulak gelişirken ortaya çıkar. Ortalama tanı yaşı dörtttür. Adelosan ve genç yetişkinler daha az etkilenir. Akciğer, lenf nodları, kemik iliği, santral sinir sistemi ve karaciğere metastaz sık görülür. Akıntılı kronik otit ve orta kulak polibi başvuru nedenleridir.⁹ Diğer tümör tipleri ile patolojik olarak karışabildiği için immünohistokimya (aktin, sarkomerik aktin, desmin, myogenin ve MyoD1 gibi antikorlarla) ve sitogenetik çalışmalar yararlı olabilir. Bu

tümörün çıkarılmasını amaçlayan cerrahi girişimlerin yayılım nedeniyle istenen sonucu veremediğini ve bu nedenle başlangıçta tanıya yönelik biyopsi işlemi yapıldıktan hemen sonra kemoradyoterapi ile devam edilmesi gerektiğini öne süren görüşler¹⁰ yanında, cerrahi olarak çıkabilecek tümör bölümünün çıkarılmasının (debulking) bu hastalığın tedavisinde önemli bir görüş olduğunu ileri süren görüşlerde bulunmaktadır.¹ Elli yıl önce ölümcül olan bu tümörlerin bugün için beş yıllık yaşam şansı %80'lere ulaşmıştır.¹⁰

Ganglionörom

Nöral krest dokusundan köken alan benign bir neoplazmdir. Olgun ganglion hücreleri ve Schwann hücrelerinden oluşurlar. Çoğu posterior mediastinumdan daha sonrada retroperitonyumdan köken alır. Karakteristik olarak katekolamin ve steroid hormonlarını aşırı salgılamadığı için sessiz lezyonlardır. Genelde başka bir nedenle yapılan görüntülemelerde ortaya çıkarlar. Kulak tutulumu son derece enderdir.^{11,12} Bizim olgumuz intrakanaliküler yerleşimli olup superior vestibüler sinir kökenli idi. Orta fossa yaklaşımının primer endikasyonlarına¹³ [beş milimetreden fazla serebellopontin köşe uzanımı olmayan küçük boyutlu tümör ve iyi bir preoperatif işitme (konuşmayı alma eşiği 30 dB'den, konuşmayı ayırt etme skoru %70'den iyi olan)] dayanarak orta fossa yolunu kullandık ve hastanın işitmesini koruduk.

Orta ve iç kulağın metastatik tümörleri

Metastazlar meme, akciğer, böbrek, mide, prostat ve larinks gibi çeşitli bölgelerden olabilir. Bu primer karsinomların hepsi yaygın iskelet metastazı yapma eğilimine sahip oldukları için temporal kemikte bu yayılmadan payına düşeni alır.¹⁴ Sensörinöral işitme kaybı, fasyal sinir bozuklukları ve abduzens paralizi başvuru anında tespit edilebilir. Altta yatan primer karsinomun bilindiği olgularda bile bu semptomlar kuşku uyandırmayabilir. Genel olarak tedavi altta yatan malign hastalığa yöneliktir. İzole lezyonlarda temporal kemik rezeksiyonu tedavi seçeneği olabilir.² Leptomeningeal metastazı otolitik semptomları nedeniyle tanınan kadın olgumuzun altta yatan meme karsinomu vardı. Palyatif tedavi olarak intratekal metotreksat ve radyoterapi verildi.

Orta ve iç kulağın lenfoma, multiple myelom ve plazmasitom

Bu gibi hematolojik lezyonlar orta ve iç kulakta ender görülür. Genelde yetişkinleri etkilese de çocuk olgularda bildirilmiştir. B ve T hücre içeren low ve yüksek dereceli tümörler yanında daha az olarak Hodgkin hastalığı da orta ve iç kulağı tutabilir. Tanıda immünohistokimya, flow sitometri ve moleküler çalışmalar kullanılır. Tedavi lenfomanın patolojik alt tipine göre şekillenir.¹⁵ Plazma hücrelerinin neoplastik kitleleri ya sistemik bir hastalığın (multiple myelom) komponenti yada izole yer kaplayan oluşum olarak (ekstramedüller plazmasitom) bulunur. Plazma hücresi kitleleri otitis media, işitme kaybı yada tinnitusla ortaya çıkabilirler. Multiple myelom'da sistemik tedavi kullanımı rutindir. Soliter lezyonlar ise (plazmasitom gibi) sıklıkla radyoterapi ile kontrol edilirler. Myelomun tedavi seçenekleri arasında kemoterapi, radyoterapi ve otolog kök hücre transplantasyonu sayılabilir. Myelom prognozunun kötü seyretmesine karşın beş yıllık yaşam %50'nin üzerinde bildirilmiştir.¹⁶

Glomanjiom

Glomus cisminde bulunan modifiye düz kaslardan köken alan, en çok derin dermis ve ekstremitelerin komşu subkutan dokularında görülen benign vasküler

bir tümördür. Glomus cismi nöromyoarterial bir yapıdır, ısıya duyarlıdır ve arteriolar kan akımını düzenler. Glomanjiom baş boyun bölgesinde ender olarak bulunur.¹⁷ İngilizce literatürde bilinen ilk orta kulak glomanjiom olgusu Uyar ve ark.'a¹⁷ aittir. Sınırlı olgularda lezyonun tamamını çıkarmak genellikle tedavi için yeterli olur. Ameliyat öncesinde embolizasyon yapılması kanamayı azaltır.¹⁷ İntrakranial yayılım nedeniyle beyin cerrahisi ile birlikte Fisch tip C yaklaşımı uygulan hastamız postoperatif beşinci ayında ex oldu.

Sonuç

Genelde kulakla ilgili yakınmalar otitis media, presbiakuzi gibi non-neoplastik nedenlere bağlanır. Hastaların küçük bir bölümünde kitle, ağrı, akıntı ya da işitmede değişiklik bir neoplazmin sonucu olabilir. Kulakla ilgili malignansilerin çoğu dış kulağı etkiler (yassı hücreli ve bazal karsinomlar gibi). Orta ve iç kulak ise primer tümörler (schwannom, paragangliom, yassı hücreli karsinom, adenokarsinom, low-grade destrüktif tümörler, endolenfatik kese tümörü) yanında metastatik depozitlere konaklık edebilir. Temporal kemikte schwannom dışı tümörlerden en çok görüleni, bizim serimizde olduğu gibi, paragangliomadır. Kulakla ilgili pek çok malignansi cerrahi olarak tedavi edilirken radyoterapi ve kemoterapi tedaviye sıklıkla eklenir.

Kaynaklar

1. **Marsh M, Coker N, Jenkins H.** Temporal bone neoplasms and lateral cranial base surgery. In: Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, Krause CJ, Schuller DE, editors. *Otolaryngology-head and neck surgery*. 3rd ed. St. Louis: Mosby-Year Book; 1998. p. 3245-81.
2. **Devaney KO, Boschman CR, Willard SC, Fertilo A, Rinaldo A.** Tumours of the external ear and temporal bone. *Lancet Oncol* 2005; 6: 411-20.
3. **Bambakidis NC, Megerian CA, Ratcheson RA.** Differential grading of endolymphatic sac tumor extension by virtue of von Hippel-Lindau disease status. *Otol Neurotol* 2004; 25: 773-81.
4. **Benecke JE, Noel FL, Carberry JN, House JW, Patterson M.** Adenomatous tumors of the middle ear and mastoid. *Am J Otol* 1990; 11: 20-6.
5. **Moffat DA, Wagstaff SA, Hardy DG.** The outcome of radical surgery and postoperative radiotherapy for squamous carcinoma of the temporal bone. *Laryngoscope* 2005; 115: 341-7.
6. **Gillespie MB, Francis HW, Chee N, Eisele DW.** Squamous cell carcinoma of the temporal bone: a radiographic-pathologic correlation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127: 803-7.

7. **Takano A, Takasaki K, Kumagami H, Higami Y, Kobayashi T.** A case of bilateral middle-ear squamous cell carcinoma. *J Laryngol Otol* 2001; 115: 815-8.
8. **Paulus W, Romstock J, Weidenbecher M, Huk WJ, Fahlbusch R.** Middle ear adenocarcinoma with intracranial extension. Case report. *J Neurosurg* 1999; 90: 555-8.
9. **Durve DV, Kanegaonkar RG, Albert D, Levitt G.** Paediatric rhabdomyosarcoma of the ear and temporal bone. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 2004; 29: 32-7.
10. **Paulino AC, Simon JH, Zhen W, Wen BC.** Long-term effects in children treated with radiotherapy for head and neck rhabdomyosarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2000; 48: 1489-95.
11. **Estefano J, Algaba J, Gorostiaga F, Urruticoechea A, Hernandez JM.** Ganglioneuroma of the middle ear. Apropos of a case. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 1992; 19: 5-12.
12. **Kaufman MR, Rhee JS, Fliegelman IJ, Costantino PD.** Ganglioneuroma of the parapharyngeal space in a pediatric patient. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 124: 702-4.
13. **House WF, Shelton C.** The middle fossa approach. In: Brackmann DE, Shelton C, Arriaga MA, editors. *Otologic surgery*. 1st ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co; 1994. p. 595-604.
14. **Cüreoğlu S, Tulunay O, Ferlito A, Schachern PA, Paparella MM, Rinaldo A.** Otologic manifestations of metastatic tumors to the temporal bone. *Acta Otolaryngol* 2004; 124: 1117-23.
15. **Lang EE, Walsh RM, Leader M.** Primary middle-ear lymphoma in a child. *J Laryngol Otol* 2003; 117: 205-7.
16. **Kyle RA, Rajkumar SV.** Multiple myeloma. *N Engl J Med* 2004; 351: 1860-73.
17. **Uyar Y, Ülkü ÇH, Koral H, Avunduk MC, Atıcı SS.** Glomangioma of the middle ear. *Acta Otolaryngol* 2004; 124: 867-9.

İletişim Adresi: Dr. İsmail Yılmaz

Başkent Üniversitesi Adana Seyhan Hastanesi
KBB Bölümü Baraj Yolu 1. Durak No: 37
Seyhan 01110 ADANA
Tel: (0322) 458 68 68
Faks: (0322) 459 99 49
GSM: 0533 260 94 23
e-posta: iy38@yahoo.com