

Oksipital Kemiğin Dev Intradiploik Epidermoid Tümörü: Olgu Sunumu

Giant Intradiploic Epidermoid Tumour of the Occipital Bone: Case Report

ÖZ

Epidermoid tümörler, nadir görülen, iyi huylu, yavaş büyüyen doğumsal oluşumlardır. Sıklıkla nörolojik bulgu vermeksizin çok büyük boyutlara ulaşabilirler. İntradiploik epidermoid tümörler, intrakraniyal tümörlerin %0.25'ini oluştururlar. Embriyolojik gelişim boyunca kafa kemikleri içinde kalan ektodermal hücre kalıntılarından oluşurlar. Tümör kapsülüyle total çıkarıldığı zaman uzun süreli prognoz sağlar. Bu çalışmada baş ağrısı ve dengesizlik yakınmaları ile kliniğimize başvuran 27 yaşında erkek hasta sunuldu. Radyolojik değerlendirme sonrasında oksipital kemiği aşındıran, dev intradiploik epidermoid tümör total olarak çıkarıldı. Nadir rastlanan intradiploik epidermoid kist, posterior fossada dev boyutlarda daha da az görülmüş olup, olgu literatür ışığında gözden geçirildi.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Epidermoid tümör, Oksipital kemik, Dev boyut, Cerrahi

ABSTRACT

Epidermoid tumours are uncommon, benign, congenital and slow-growing lesions. They may often reach a giant size without producing any neurological deficits. Intradiploic epidermoid tumours are only 0.25% of all intracranial tumours. During embryonic process, these tumours are derived from ectodermal remnants which located within the cranial bones. Complete removal of tumour with its capsule provides the patient a good long-term survive. We report a 27-year-old man who admitted to our clinic with the complaints of head-ache and ataxia. After radiological assessment, a giant intradiploic epidermoid tumour of the occipital bone was removed completely. Intradiploic epidermoid cyst is a very rare tumour; the authors reviewed this very rare entity under the scope of the literature.

KEY WORDS: Epidermoid tumour, Occipital bone, Giant size, Surgery

Ali İhsan ÖKTEN¹

Ali Rıza GEZİCİ²

Ömer POLAT³

¹ Adana Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, Seyhan, Adana, Türkiye

^{2,3} Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji AD, Bolu, Türkiye

Geliş Tarihi : 12.05.2009

Kabul Tarihi : 06.07.2009

Yazışma adresi:

Ali İhsan ÖKTEN

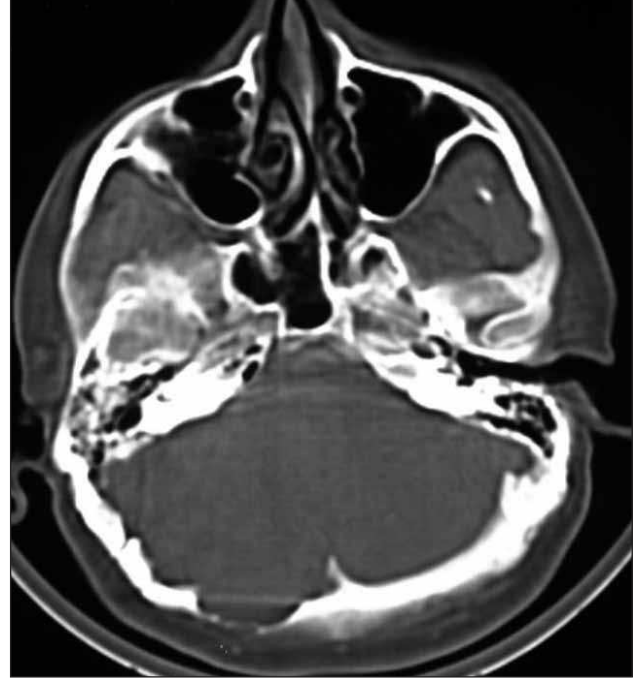
E-posta: aihsan33@hotmail.com

GİRİŞ

Epidermoid tümör, nadir görülen, iyi huylu, yavaş büyüyen “inklüzyon” tümörlerdendir (2,5,13). Bütün intrakraniyal tümörlerin %1’inden daha azını oluşturur, intradural veya ekstradural olabilirler. %75’i intradural, %25’i ekstradural-diploik mesafede yerleşir. İntradiploik olanlar intrakraniyal tümörlerin %0.25’ini oluşturur (1,2,13). Sıklıkla kafatasının radyolojik incelenmesi esnasında rastlantısal olarak veya saçlı deri altında şişlik olarak bulunurlar (5,14). Bunlar kafa kemikleri içinde kalan ektodermal hücre kalıntılarından kaynaklanır (8). Tüm kafatası kemiklerinde görülmekle birlikte frontal ve parietal kemik en sık tutulan bölgeler olarak bildirilmiştir (13). Çok yavaş büyüdükleri için önemli belirti ve nörolojik bulgulara neden olmazlar. Ancak çok büyük boyutlara ulaşanlar fokal nörolojik bulgu ve kafaiçi basınç artış bulgularına neden olabilirler (4).

OLGU SUNUMU

27 yaşında erkek hasta baş ağrısı, başının arkasında uzun zamandan beri olan şişlik, ve dengesizlik yakınmaları ile başvurdu. Fizik muayenede sağ arka kafa bölgesinde 4x4 cm boyutlarında ağrısız şişlik saptandı. Nörolojik muayenesinde ataksi ve sağ serebellar testlerde bozukluk mevcuttu. Kafa grafilerinde sağ oksipital kemikte yaklaşık 4x5 cm çapında kenarları skleroze, iç ve dış tabulayı aşındıran görünüm tespit edildi. Bilgisayarlı tomografide sağ oksipital kemiği aşındıran, sınırları düzgün ve belirgin, 6x4 cm boyutunda, kontrast madde tutmayan, ekstrasebellar hipodens kitle görüldü (Şekil 1). İçinde yer yer kalsifikasyonlar görülen kitlenin aşınan kemikten dışarıya doğru uzandığı izlendi. Manyetik Rezonans görüntülerde ekstradural yerleşimli, sağ serebellar hemisfer, 4. ventrikül, sağ oksipital ve beyin sapına bası etkisi bulunan, orta hatta itilmeye yol açan, tentorium üzerine de uzanım gösteren, yaklaşık 7.5x4.5 cm. boyutlarında düzgün sınırlı kitle saptandı. Kitle oksipital kemiği “scalloping” tarzında aşındırmıştı. Kontrast madde tutulumu göstermeyen kitle T1 ağırlıklı kesitlerde hipointens, T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens, FLAIR sekansta heterojen hiperintens görünümde idi (Şekil 2A,B,C). Operasyonda sağ paramedian suboksipital cilt kesisi yapıldı. Kitle cilt altına kadar uzanmış ve oksipital kemiği aşındırmıştı. Tümörün diploik mesafeden kaynaklandığı görüldü. Lezyon makroskopik olarak incimsi parlak beyaz renkte,



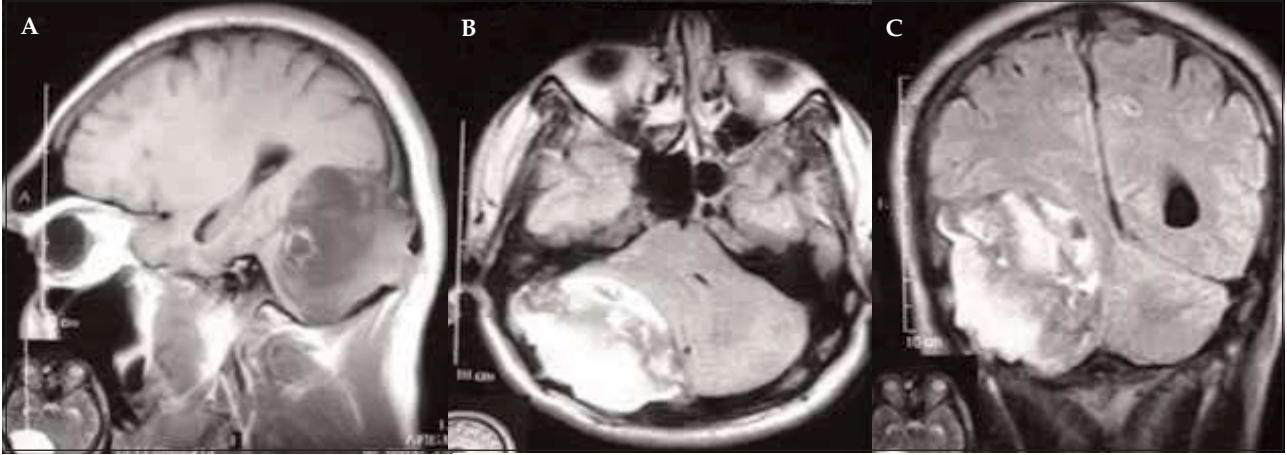
Şekil 1. Posterior fossanın aksiyal kemik pencere BT görüntüde sağda oksipital kemikte iç ve dış tabulayı aşındıran litik görünüm.

lameller halinde keratinize doku görünümünde idi. Dura reaksiyoner olarak kalınlaşmıştı. Fakat intradural mesafeye geçiş tespit edilmedi. Tümör dura üzerinden iyice sıyrılarak tamamı çıkarıldı. Patolojik rapor epidermoid tümör olarak doğrulandı. Ameliyat sonrası dönem sessiz olarak seyretti. Hasta 5 gün sonra herhangi bir nörolojik defisit olmaksızın taburcu edildi (Şekil 3).

TARTIŞMA

İntradiploik epidermoid tümörler ilk olarak 1838 yılında Müller tarafından tarif edilmiştir (2). Yaşamın herhangi bir döneminde görülmekle birlikte sıklıkla 3. ve 4. dekada ciltaltında ağrısız şişlik olarak görülürler (1,13). Cinsiyet farkı belirgin değildir. Jaiswal ve ark. (13) yaşları 19-45 arasında değişen, 6’sı erkek, 2’si kadın 8 olgu, Bıkmaç ve ark. (2) yaşları 19-55 arasında olan 4 kadın olgu yayınlamışlardır. Bu lezyonların, genellikle embriyogenezin 3.-5. haftalarında nöral tübün kapanması sırasında ektoderm yapılarındaki ayırık epidermal hücrelerin kafa kemikleri içine inklüzyonuyla meydana geldiğine inanılmaktadır (2,13). Literatürde travmaya ikincil gelişebileceği de bildirilmiştir (15).

Diploik tümörler, kafatasının bütün yassı kemiklerinde, paranazal sinüslerde, maksilla, temporal ve sfenoid kemikte görülebilir. Sıklıkla



Şekil 2. A,B,C: Sağ oksipital kemiği aşındıran, tentorium üzerine uzanan, 4. ventrikül ve beyin sapına baskı oluşturan kitlenin sagittal T1 ağırlıklı kesitlerde hipointens, koronal ve aksiyel T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens MR görüntüleri.



Şekil 3. Postoperatif izlemede posterior fossanın normal MR görüntüleri

frontal ve parietal kemiklerde yerleşir (1). Jaiswal ve ark. 8 olguda; 2 frontal, 2 oksipital, 1 mastoid, 1 parietookspital, 1 bifrontal ve 1 frontoparietal lokalizasyon bildirmişlerdir (13). Ekstradural epidermoidler iyi huylu ve çok yavaş büyüdüklerinden nörolojik belirti ve bulguya neden olmaksızın dev boyutlara ulaşabilirler (2,5,13,17). Büyük epidermoid kist veya intradural lezyonlu hastalarda kafaiçi basınç artışı, nöbet, fokal nörolojik bulgu ve pnömosefalus görülebilir. Dura dışındaki oluşumlarda tipik olarak ciltaltında ağrısız şişlik ve baş ağrısı mevcuttur (2,13,14,15,16). Arana ve ark. 37 intradiploik epidermoid kist serilerinde klinik

bulguları; semptomatik %89.2, yalnızca şişlik %45.9, şişlik ve ağrı %21.6, ekzoftalmus %16.2 ve asemptomatik %10.8 olarak bildirmiştir (1).

Epidermoid tümörler, radyolojik olarak kenarları sklerotik sınırlı ve kafatasının iç ve dış tabulasını genişleten veya aşındıran lezyonlar olarak görülür. Bu sklerotik sınır, tümör tarafından kemiğin uzun süre baskı altında kalmasından dolayıdır. İç ve dış tabakadaki aşınma kraniyografilerde %46, BT'de %72 oranında olup, dural infiltrasyon %10 olarak bildirilmiştir (1,2,7,13,15). Jaiswal ve ark 8 olgunun hepsinde iç tabakada aşınma, 5 olguda dış tabakayı sağlam, 2 olguda dış tabakada aşınma ve cilt altında yumuşak doku şişliği bildirmiştir (13).

Epidermoid tümörler, BT incelemesinde tipik olarak -20 ve +20 Hounsfield Ünitesi arasında değişen hipodens veya BOS ve parenkime benzer yoğunlukta yumuşak doku kitlesi olarak görülür. Kontrast madde tutulumu yoktur (1,5,8). BT'de nadir olarak belirgin çevresel kontrast madde tutulumu ve yoğun kalsifikasyon görülebilir (11). Manyetik rezonans görüntülerde ise tümör, epitelyal döküntü ve kolesterol içeriğine bağlı olarak T1 ağırlıklı kesitlerde sıklıkla hipointens özellikte olup, BOS ile aynı ya da BOS ile beyin parankimi arasında sinyal özelliği gösterir. T2 ve FLAIR (Fluid Attenuated Inversion Recovery) kesitlerde sinyal hiperintens olarak görülür. Bazen hemoraji veya proteinöz sıvı yüzünden T1 ağırlıklı kesitlerde yüksek sinyal görülebilir. FLAIR sekansların ağır T2 özelliğinde olması ve BOS'u baskılaması nedeniyle konvansiyonel T1 ve T2 ağırlıklı sekanslara göre lezyonları saptama veya karakterize etmede daha duyarlı olduğu belirtilmiştir (3,9,10). FLAIR

sekanslarda ki hiperintens görünümün epidermoid kistin protein ve keratin içeriğine bağlanmıştır. CISS (Constructive Interference in Steady State) sekansı FLAIR sekansa göre epidermoid tümörün yayılımı ve nörovasküler yapılarla ilişkisini daha doğru şekilde ortaya koyduğu belirtilmiştir (6) Difüzyon ağırlıklı MR görüntülerin ise epidermoidlerin ayırıcı tanısında diğer kistik lezyonlardan ayırımında ek bilgi verdiği bildirilmiştir (9). Ayrıca operasyon sonrası rezidü tümörlerin gösterilmesinde FLAIR ve diffüzyon ağırlıklı MR görüntülerin daha etkili olduğu bildirilmiştir (9,10). Lezyonda süper enfeksiyon olmadığı sürece kontrast madde tutulumu olmaz (1,5,8).

Ayırıcı tanıda dermoid kist, hemangioma, lipoma, eozinofilik granuloma, nörofibroma, hidatik kist, teratoma, fibröz displazi, anevrizmal kemik kisti, meningioma ve kist hidatik akla gelmelidir (5,16). Her ne kadar radyolojik çalışmalar fikir verici olsa da kesin tanı, cerrahi görünüm ve histopatolojik doğrulama ile konur.

Cerrahi tedavide amaç kitlenin kapsülü ile total olarak çıkarılması olmalıdır. Tümör kemik ve duradan dikkatlice sıyrılmalıdır (16). Tümörün total çıkarılması minimal operatif mortalite ve morbidite riski ve kalıcı küre birlikte uzun dönem prognoz sağlar (5,13). Tümör duvarının inkomplet çıkarılması genellikle rekürrens nedenidir (13). Bu tümörlerde rekürrens oranı %8.3-25 olarak bildirilmiştir (17). Kistin kapsülüyle birlikte total çıkarılması potansiyel maligen değişimi de önler (7,17). Tekrarlayıcı operasyon ve enfeksiyon, malign dejenerasyon riskini artırır ve böyle durumlarda prognoz daha kötüdür (12). İntradiploik tümörlerde komplikasyonlar, nadir olgularda skuamoz hücreli karsinoma gibi kötü huylu değişim, tansiyon pnömoşefalus, abse oluşumu, damarsal bası, ve kanamadır (2,12,13,14,17).

SONUÇ

İntradiploik epidermoid tümörler, kafatasının nadir görülen iyi huylu lezyonlarıdır. Yavaş büyürler ve çok büyük boyutlara ulaşabilmelerine rağmen ılımlı nörolojik defisite neden olurlar. Cilt altında şişlik ve radyolojik olarak litik lezyonu olan olgularda bu tümörü ayırıcı tanıda düşünmek önemlidir. Bu tümörlerin tanısında, ayırıcı tanısında ve rezidünün saptanmasında FLAIR ve diffüzyon ağırlıklı MR görüntüler daha etkilidir. Tedavi yöntemi cerrahi yaklaşımdır. Uygun cerrahi yaklaşım ve tümörün tamamının çıkarılması uzun

sürelili sağaltım açısından ve olası nörolojik komplikasyonları önleme açısından mükemmel sonuç vermektedir.

KAYNAKLAR

1. Arana E, Latorre FF, Revert A, Menor F, Riesgo P, Liano F, Diaz C. Intradiploic epidermoid cysts. *Neuroradiology* 38: 306-311, 1996
2. Bikmaz K, Cosar M, Bek S, Gokduman CA, Arslan M, Iplikcioglu AC. Intradiploic epidermoid cysts of the skull: A report of four cases. *Clin Neurol Neurosurg* 107: 262-267, 2005
3. Chen S, Ikawa F, Kurisu K, Arita K, Takaba J, Kanou Y: Quantitative MR evaluation of intracranial epidermoid tumors by fast fluid-attenuated inversion recovery imaging and echo-planar diffusion-weighted imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 22:1089-1096, 2001
4. Ciappetta P, Artico M, Salvati M, Raco A, Gagliardi FM: Intradiploic epidermoid cysts of the skull: report of 10 cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 102: 33-37, 1990
5. Constans JP, Meder JF, De Divitiis E, Donzelli R, Maiuri F: Giant intradiploic epidermoid cysts of the skull. Report of two cases. *J Neurosurg* Mar 62: 445-448, 1985
6. Doll A, Abu Eid M, Kehrlı P, Esposito P, Gillis C, Bogorin A, Jacques C, Dietemann JL: Aspects of FLAIR sequences, 3D-CISS and diffusion-weight MR imaging of intracranial epidermoid cysts. *J Neuroradiol* 27:101-106, 2000
7. Eijpe AA, Koornneef L, Verbeeten B Jr, Peeters FL, Zonneveld FW, Bras J: Intradiploic epidermoid cysts of the bony orbit. *Ophthalmology* 98: 1737-1743, 1991
8. Guridi J, Ollier J, Aguilera F: Giant intradiploic epidermoid tumor of the occipital bone: Case report. *Neurosurgery* 27: 978-981, 1990
9. Hakyemez B, Yildiz H, Ergin N, Uysal S, Parlak M: Flair and diffusion weighted MR imaging in differentiating epidermoid cysts from arachnoid cysts. *Tani Girisim Radyol* 9: 418-426, 2003
10. Hakyemez B, Aksoy U, Yildiz H, Ergin N: Intracranial epidermoid cysts: diffusion-weighted, FLAIR and conventional MR findings. *Eur J Radiol* 54: 214-220, 2005
11. Handa J, Okamoto K, Nakasu Y, Nakasu S, Nakano Y: Computed tomography of intracranial epidermoid tumours with special reference to atypical features. *Acta Neurochir (Wien)* 58: 221-228, 1981
12. Hoeffel C, Heldt N, Chelle C, Claudon M, Hoeffel JC: Malignant change in an intradiploic epidermoid cyst. *Acta Neurol Belg* 97: 45-49, 1997
13. Jaiswal AK, Mahapatra AK: Giant intradiploic epidermoid cysts of the skull. A report of eight cases. *Br J Neurosurg* 14:225-228, 2000
14. Jakubowski E, Kirsch E, Mindermann T, Ettlin D, Gratzl O, Radu EW: Intradiploic epidermoid cyst of the frontal bone presenting with tension pneumocephalus. *Acta Neurochir (Wien)* 139:86-87, 1997
15. Karadag D, Tuba Karagulle A, Erden A, Colpan E, Erden I, Caglar S, Ereul S: Post-traumatic intradiploic epidermoid cyst. A case report. *J Neurosurg Sci* 45: 224-227, 2001
16. Narlawar RS, Nagar A, Hira P, Raut AA: Intradiploic epidermoid cyst. *J Postgrad Med* 48: 213-214, 2002
17. Yanai Y, Tsuji R, Ohmori S, Tataka N, Kubota S, Nagashima C: Malignant change in an intradiploic epidermoid: report of a case and review of the literature. *Neurosurgery* 16: 252-256, 1985