

Intramedüller Epidermoid Kist (Olgu Bildirisi)

Intramedullary Epidermoid Cyst (A Case Report)

ARIF ÖNDER, H. HADİ KADIOĞLU, ERHAN TAKÇI, ÇETİN KAYAOĞLU,
YUSUF TÜZÜN, CEMAL GÜNDOĞDU, İ. HAKKI AYDIN

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji (AÖ, HHK, ET, ÇRK, YT, İHA) ve Patoloji (CG) Anabilim Dalı, Erzurum

Özet : Bu makalede 5 aylık bir sürede torakal intramedüller epidermoid kistin neden olduğu ilerleyici paraparezi olan 8 yaşında bir erkek çocuk olgusu sunulmuştur. Kistin cerrahi olarak çıkarılmasından sonra giderek hızlı bir düzelmeye izlendi. Tüm literatür tarandığında bu olgumuzun, bir çocukta tamamiyle intramedüller yerleşimli beşinci epidermoid kist olgusu olduğu tespit edildi. Intramedüller epidermoid kistlerin sıklığı, epidemiyolojisi, etiyolojisi, patolojisi ve cerrahi tedavisi tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler : Epidermoid kist, dermoid kist, intramedüller tümör, spinal tümör.

Summary : A 8 year-old-child had a progressive paraparesis over a five months period due to a thoracic intramedullary epidermoid cyst. Surgical removal of the cyst was followed by a dramatic improvement. This is the fifth report documenting a purely intramedullary epidermoid cyst occurring in a child. The frequency, epidemiology, etiology, pathology and surgical treatment of intramedullary epidermoid cysts are discussed.

Key words : Epidermoid cyst, dermoid cyst, intramedullary tumor, spinal tumor.

GİRİŞ

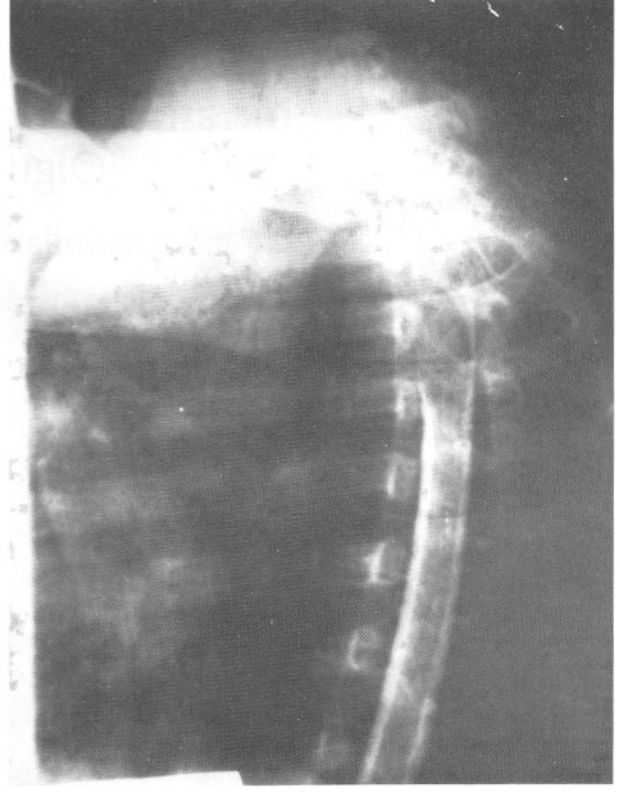
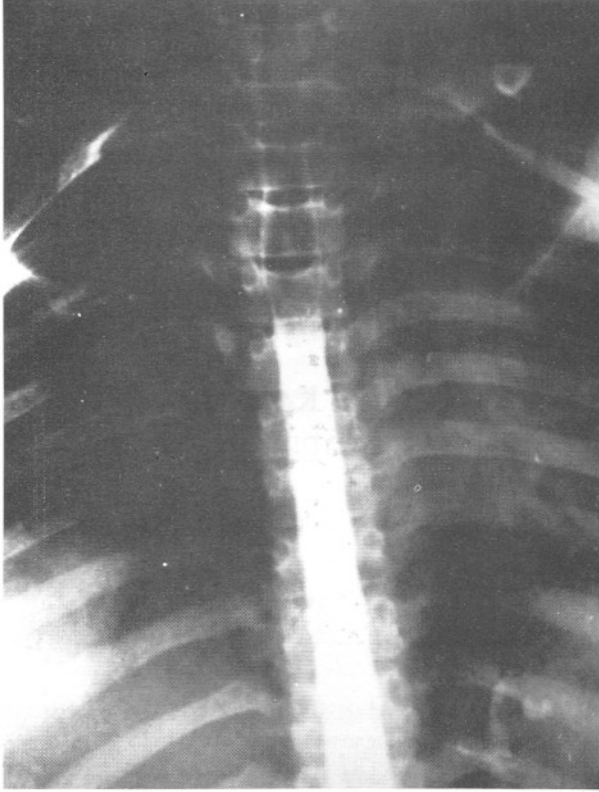
Epidermoid kistler konjenital tümörlerin bir alt grubudur (6,7,8). Embriyolojik hayatın 3. ve 5. haftaları arasında gelişen nöral tüpün kapanması sırasında ektodermal hücrelerin olağan dışı implantasyonuna bağlı olarak gelişirler (2,5,6,7,12). Kranial yerleşim spinal yerleşimden 14 kat fazladır (6,7,8). Spinal epidermoid kistler ise çoğunlukla intradural ekstraparankimial yerleşimlidir ve intramedüller lokalizasyonları son derece nadirdir (6,8,11).

OLGU BİLDİRİSİ

8 yaşında erkek olan hastamız (1988/9918) hastaneye müracaat etmeden 5 ay önce başlayan ve bacaklarında giderek ilerleyen kuvvetsizlik ve yürüyememe yakınmaları ile başvurdu. Muayenesinde;

alt ekstremitelerde solda daha belirgin spastik paraparezi tespit edildi. Derin tendon refleksleri altta bilateral artmış ve Babinsky bilateral pozitif. Duyu kusuru tespit edilemedi. Derin duyu muayenesi normaldi. Sfincter kusuru yoktu. Karın cildi refleksleri bilateral pozitif. Hasta yardımla dahi yürüyemiyordu. Torakal (Th) ve lomber bölgeler üzerinde cilt normal görünümdeydi.

Yapılan kan ve beyin omirilik sıvısı (BOS) incelemeleri normal bulundu. Vertebral kolonun myelografik incelemesinde Th 3-4 seviyesinde pediküllerde erozyon ve interpediküler mesafede artma, Th 3-4 seviyeleri arasında spinal kordda fuziform genişleme ve Th 4-5 seviyesinde inkomplet blok saptandı. Myelografik görünüm intradural intramedüller kitle ile uyumlu idi (Şekil 1 a,b). Hasta 30.9.1988 tarihinde



Şekil 1 a,b : Spinal kanalın myelografik incelemesinde Th 3-4 seviyesinde pediküllerde erozyon, interpediküler mesafede artma, Th 3-4 seviyesinde spinal kordda fuziform genişleme, Th 4-5 seviyesinde inkomplek blok görülmektedir.

opere edildi. Th 3 ve Th 4 ve total laminektomi yapıldı. Herhangi bir disrafizm ya da dermal sineşi gösteren bulguya rastlanılmadı. Epidural mesafede patoloji saptanmadı. Dura ileri derecede gergin, kabarık ve pulzasyon alınamıyordu. Dura Th 4 seviyesinde operasyon mikroskobu yardımı ile orta hattan vertikal insizyonla açıldı. Dura açıldığında, spinal kordun geriye doğru kabarık ve gergin olduğu görüldü. Subdural mesafe kontrol edildi. Patoloji saptanmadı. Sol posterolateral sulkustan yaklaşık 1 cm uzunluğunda myelotomi yapılarak patolojik dokuya ulaşıldı. Patolojik doku sedefe benzer beyaz renkte kolay parçalanabilir özellikteydi. Tümoral doku küçük parçalar halinde total olarak kapsülü ile birlikte çıkarıldı. Doku boşaltıldıktan sonra BOS akışı sağlandı, pulzasyonun geri döndüğü gözlemlendi. Operasyon sonrası kimyasal meningitis tablosu gözlenmedi.

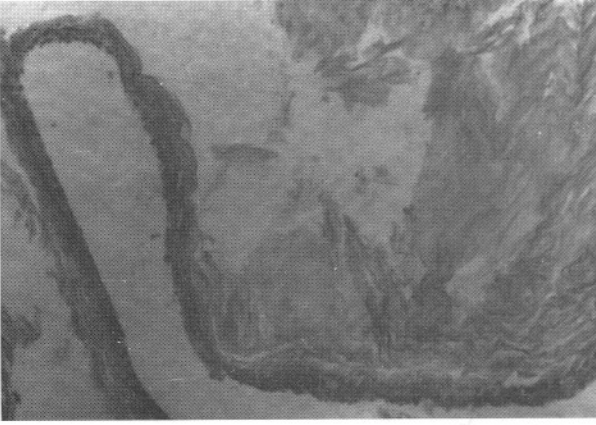
Alınan doku parafinle bloklanıp, kesitler alındıktan sonra hematoksilin eosine'le boyandı. Mikroskopik olarak dıştan granüler tabakası belirgin çok katlı yassı epitel ile çevrili, lümeninde ise kalsifikasyon içermeyen lamellöz keratin bulunan kistik yapı belirlenerek Epidermal (=Epidermoid) kist tanısı (88/3073) kondu (Resim 2a/b).

Postoperatif herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Bir ay sonraki kontrol muayenesinde hastanın yardımsız ayakta durabildiği, ancak spastik paraparezinin azalmakla birlikte devam ettiği tespit edildi. 4. ayda yardımsız yürümeye başladığı, paraparezinin min yimal derecede olduğu, spasitenin normale döndüğü, bir yıl sonra ise nörolojik muayenesinin tamamen normal olduğu izlendi

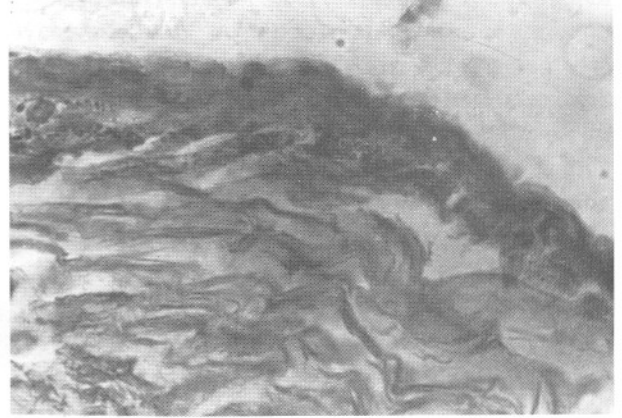
TARTIŞMA

Epidermoid kistler, kollajen dokunun dış tabakasının desteğiyle çok katlı squamoz epitel tarafından kaplıdır (8). Sürekli desquamasyon ve epitelyal tabakadan olan keratin yıkımının birikmesi sonucu kist içinde kolesterol kristallerinden zengin konsentrik lamelli yapı arzeden, muma benzeyen yumuşak beyaz madde oluşur (9,13).

Epidermoid ve dermoid kistler geçtiğimiz elli yıl içerisinde aynı grup içerisinde yayınlanmışlardır (8,15). Oluşumlarına dair bir kaç neden ileri sürülmüştür. Lomber ponksiyon, travma ve konjenital sebepler etiolojide tespit edilmiştir (3,8,12,15). Bu konudaki genel kanı, erken fetal dönemde ektodermal



Şekil 2 a : Lümeninde lamellöz keratin içeren çok katlı yassı epitelden oluşan kist duvanı görülmektedir (H.E x 100).



Şekil 2 b : Kist duvarında belirgin granüler tabaka izlenmektedir (H.E. 400).

hücrelerin hatalı yer deęitirmesinden dolayı epidermoid kistlerin meydana geldięi ve nvöral tüpün kapanmasındaki defektle birlikte olduęu yönündedir (2,4,8,10,15).

Dermoid ve epidermoid kistler konjenital tümörler olarak sınıflandırılırlar. Spinal epidermoid kistlerin patogenezi konjenital ve akkiz olarak ikiye ayrılabilir (2,8,12).

Van Gilder ve Schwartz, ratlarda sinir sistemi ve etraf boşluklarına direkt homograft cilt implantasyonu ile epidermoid ve dermoid kist oluşturmuşlardır (14).

Visciani ve arkadaşlar da lomber ponksiyonlarla iatrojenik epidermoid kist oluşturulabileceğini rapor etmişlerdir (15).

Epidermoid kistlerin spinal bölgedeki yerleşim insidansı geniş serilerde % 1'in altında olduęu bildirilmektedir (8). DeSousa ve ark. intraspinal yerleşimli primer tümörler arasında epidermoid kist oranını % 4.9 olduğunu rapor etmişlerdir (3). Guidetti ve Gagliardi ise 452 intraspinal yerleşimli tümör serilerinde spinal epidermoid kist oranını % 0.7 olarak bildirmektedirler (5). Lunardi ve ark.'nın 680 primer spinal tümör olgulu serilerinde, intramedüller yerleşimli tümör oranının % 29.6 ve bunların % 0.95'inin epidermoid kist olduęu bildirilmektedir (6). Bu üç serideki toplam 1213 intraspinal tümör olgusunun 15'i (% 1.23) epidermoid kistli olgulardır. İntraspinal tümörler çocukluk çağında seyrek görülürken, spinal epidermoid ve dermoid kistler daha çok bu yaş grubunda görülmektedir (3,5,6). Roux ve ark. bu yaş grubunda intraspinal epidermoid kist insidansının

yüksek olmasına ramen, beklenilenden daha az intramedüller epidermoid kist olduğunu; dermal sinüsü ve/veya ekstramedüller balants olmayan, tamamen intramedüller yerleşimli epidermoid kist olgularının çok nadir görüldüğü ve kendi olgularının literatürde 4. olgu olarak bildirildiğini ifade etmektedirler (8) (Tablo 1). Bizim yaptığımız literatür taramasında da buna ilave olacak herhangi bir yayına rastlayamadık. Bizim olgumuz yayınlanan beşinci olgu olmaktadır. Ayrıca bütün yaş grupları itibarı ile intramedüller yerleşimli epidermoid kist sayısı literatürde bizim olgumuzla birlikte 49 tanedir.

Tablo 1 : Literatürde 18 yaş altında yayınlanmış intramedüller epidermoid kist olguları

Otör ve yılı	Yaş ve cins	Yerleşim yeri
1. Sauerbruch ve Hartmann, 1935	13.K	Th5
2. Ectors ve Hozay, 1958	7.K	Th12-L2
3. Hullay ve ark., 1962	3.E	Th10
4. Roux ve ark., 1992	6.K	Th5-6
5. Önder ve ark., 1993	8.K	Th3-4

Epidermoid kist olgularında yapılacak direkt radyolojik incelemelerde yavaş büyüyen, uzun sürede gelişen kitleye ait bulgular görülebilir (8). Myelografide tümörün yeri ve büyüklüğü belirlenebilir ise de tabiatı hakkında fikir edinilemez (1,8,12,13,15). Bu konuda kompüterize tomografi ve magnetik rezonans görüntüleme daha detaylı ve patolojiye karakterize bulgular verebilmektedir (1,6,8,12,15).

Olgumuzun operasyonu Epstein ve Wisoff tarafından tanımlanan intramedüller tümör cerrahi tekniğine uygun biçimde yapıldı (4). Roux ve ark. (8)'nın bildirdiği, Van Gilder ve Schwartz'ın (14) deneysel çalışmalarında da gösterdikleri gibi, epidermoid kistin

kapsülü genellikle çevresindeki spinal kord dokusuna sıkıca yapışmıştır. Bu nedenle kisti total çıkarmaya çalışmak gereksizdir ve mevcut nörolojik defisitlerin artmasına neden olacaktır (8,11,12). Bizim olgumuzda ise kistin kapsülü çevre dokuya sıkıca yapışık değildi ve kolaylıkla çıkarıldı. Postoperatif devrede total ve parsiyel çıkarmada iyileşme görülür ise de, parsiyel çıkarılan olgularda rekürrens ihtimali vardır. Hatta Roux ve ark. tek bir hücre kadar artık kalsa bile rekürrens olabileceğini ifade etmektedirler (8). Tam çıkarılmayan olgularda tekrarlayan rekürrensler olduğu bildirilmektedir (11). Olgumuzun postoperatif devrede nörolojik bulgularının düzelmesi yavaş olmuş ve yapılan kontrollerde 4 yıllık süre içinde rekürrense ait bulgu tespit edilmemiştir.

Biz intramedüller epidermoid kist olgularında kistin kapsülü ile birlikte çıkarılması, rekürrens olması halinde yeni bir operasyon yapılması durumunda belirti ve bulguların gerileyeceği ve düzeleceği inancındayız.

Yazışma Adresi : Dr. Arif Önder
Atatürk Aniversitesi Tıp Fakültesi
Araştırma Hastanesi
Nöroşirürji Anabilim Dalı 25240-Erzurum
Tel : 9 011 31122/1659

KAYNAKLAR

1. Boucher J, Heon M, Levesque R-Y : Dmonstration radiologique d'un kyste pidermoide intradural rupture. J. Can Assoc Radiol 38 : 17-19, 1987
2. Buge A, Chamouard JM, Schadeck B, Sichez JP, Fabiani JM : Kyste épidermique conégnital médullaire. Rev Neurol (Paris). 141 : 810-813, 1985
3. DeSousa AL, Kalsbeck JE, Mealey J, et al : Intraspinal tumors in children. J. Neurosurg 51 : 437-445, 1979
4. Epstein FJ, Wisoff JH : Intramedullary tumors of the spinal cord, in Epstein FJ, McLaurin RL, Schut L (eds) : Pediatric Neurosurgery, ed 2. Philadelphia. WB. Saunders, 1989, pp 428-442
5. Guidetti B, Gagliardi FM : Epidermoid and dermoid cysts. J Neurosurg 47 : 12-18, 1977
6. Lunardi P, Missori P, Gagliardi FM, Fortuna A : Long-term results of the surgical treatment of spinal dermoid and epidermoid tumors. Neurosurgery 25 : 860-864, 1989
7. Reeves DL : Epidermoid (mixed) of the central nervous system. J Neurosurg 26 : 21-24, 1967
8. Roux A, Mercier C, Larbrisseau A, Dube LJ, et al : Intramedullary epidermoid cysts of the spinal cord. J Neurosurg 76 : 528-533, 1992
9. Russell DS, Rubinstein LJ : Pathology of Tumours of the Nervous System, ed 5. Baltimore. William & Wilkins, 1989, pp 693-695
10. Saunders RL : Intramedullary epidermoid cyst associated with a dermal sinus. J Neurosurg 31 : 83-86, 1969
11. Stevens WW, Schlesinger EB : Intramedullary epidermoid tumors of the thoracic spinal cord. J Neurosurg 29 : 296-299, 1968
12. Takeuchi J, Ohta T, Kajikawa H : Congenital tumours of the spinal cord, in Vinken PJ, Bruyn GW (eds) : Handbook of Clinical Neurology. : Vol 32 : Congenital malformations of the spinal cord. Amsterdam : North-Holland, 1978, pp 355-392
13. Valle B, Krifa H, Korbi S, et al : Tumeur pidermoide intramedullaire D12-L1. Rapport d'un cas et revue de la litteratşre. Neurochirurgie 37 : 61-66, 1991
14. Van Gilder JC, Schwartz HG : Growth of dermoids from skin implants to the nervous system and surrounding spaces of the newborn rat. J. Neurosurg 26: 14-27, 1967
15. Visciani A, Savoirdo M, Balestrini MR, Solero L : Iatrogenic intraspinal epidermoid tumor : Myelo-CT and MRI diagnosis. Neuroradiology 31 : 273-275, 1989