

SİRİNGOMYELİNİN EŞLİK ETTİĞİ POSTERİOR FOSSA YERLEŞİMLİ EPİDERMOİD KİST OLGUSU

Ekrem ÜNAL¹, Yavuz KÖKSAL¹, Mehmet Erkan ÜSTÜN², Yahya PAKSOY³, Meltem Vesile ENERĞİN¹

¹Selçuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,

²Selçuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Beyin Cerrahisi Anabilim Dalı,

³Selçuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Meram/KONYA

ÖZET

Amaç: Epidermoid kistler, nadir görülen ektodermal kaynaklı selim kistlerdir. Kafa içersinde görülen epidermoid tümörler serebellopontin köşe, kiasma bölgesini sıklıkla tutmakla birlikte, beyin hemisferleri ve intraventriküler boşluklarda da görülebilir. Siringomyeli spinal kanalın progresif hidrodinamik bozukluğu olup sıklıkla servikal bölgede görülmesine rağmen torasik ve lomber seviyelerde de görülebilir. **Olgu sunumu:** Posterior fossa epidermoid kisti ile siringomyeli birlikteliği tespit edilen dokuz yaşındaki erkek hastada posterior fossa epidermoid tümörüne müdahale sonrasında siringomyelide kendiliğinden gerileme görüldü. **Sonuç:** Posterior fossa tümörüne müdahale ile siringomyeli kendiliğinden gerileyebildiği için ilk olarak spinal kord kaviteye müdahaleden kaçınılmalıdır.

Anahtar kelimeler: Epidermoid kist, posterior fossa, siringomyeli

Selçuk Tıp Derg 2008; 25: 39-42

SUMMARY

A CASE OF POSTERIOR FOSSA LOCATED EPIDERMOID CYST ASSOCIATED WITH SYRINGOMYELIA

Aim: Epidermoid cyst is an uncommon ectoderm originated benign cyst. Although intracranial epidermoid cyst may commonly occur in the cerebellopontine angle and chiasma opticum, it can be detected in cerebral hemispheres as well as intraventricular area. Syringomyelia, a progressive hydrodynamic disorder of spinal canal usually occurs in cervical region although it can be seen in thoracic and lomber portion of the spinal cord. **Case report:** We describe a patient with syringomyelia associated with posterior fossa located epidermoid cyst. Syringomyelia has been spontaneously regressed after the removal of the posterior fossa epidermoid cyst. **Conclusion:** Primary intervention to spinal cord cavitations must be avoided because it can be spontaneously regressed after the removal of the posterior fossa tumor.

Key words: Epidermoid cyst, posterior fossa, syringomyelia

Haberleşme Adresi : **Dr. Ekrem Ünal**

Selçuk Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Meram-KONYA

e-posta: drekremunal@yahoo.com.tr

Geliş Tarihi: 17.04.2007

Yayına Kabul Tarihi: 18.07.2007

Epidermoid kistler, ektodermal kaynaklı kistler olup genellikle selim karakterdedir. Epidermoid kist, embriyogenez sırasında ektodermal dokunun kalıntısı olarak değerlendirilir (1). Kafa içinde epidermoid kist oldukça nadir görülmektedir. Tüm kafa içi tümörlerin %1 kadarını oluşturmaktadır. Kafa içersinde yerleşimli epidermoid tümörler serebellopontin köşe ve kiasma bölgesini sıklıkla tutmakla birlikte, beyin hemisferleri ve intraventriküler boşluklarda da görülebilir (1, 2). Siringomyeli ise spinal kanalın progresif hidrodinamik bozukluğudur. Santral spinal kortta kavitasyon sonucunda brakial amyotrofi ve segmenter duyu kaybı ile karakterizedir. Servikal bölgede sıklıkla görülmekle birlikte, torasik ve lomber seviyelerde de görülebilir (2). Posterior fossa epidermoid kisti ile siringomyeli birlikteliği tespit edilen bir olguda posterior fossa epidermoid tümörüne müdahale sonrasında siringomyelide kendiliğinden gerileme görüldüğü için bildirilmiştir.

OLGU SUNUMU

Dokuz yaşında erkek hasta baş ağrısı, bulanıklık, kusma ve çift görme yakınması ile başvurdu. Fizik muayenede bilateral papil stazı saptandı. Ağrı, basınç ve dokunma duyuları normaldi. Tam kan sayımı, serum biyokimya ve idrar analizi normal olan olgunun beyin manyetik rezonans (MR) incelemesinde posterior fossada ekstraaksiyel yerleşimli kistik lezyon izlendi (şekil 1a). Kist difüzyon MR incelmede hiperintensi (şekil 1b). Ventriküler sistemde triventriküler hidrosefali mevcuttu. Spinal kortta 7. ve 8. torakal vertebra düzeyinde siringomyeli gözlemlendi (şekil 2a). Hastanın kitlesi median suboksipital kraniektomi ile total olarak çıkarıldı. Hasta ameliyat sonrası beşinci günde komplikasyonsuz olarak taburcu edildi. Çıkarılan kitlenin patolojik incelemesinde lümeninde keratinize lamellöz materyal bulunan çok katlı yassı epitelyum ile döşeli kistik yapı görüldü. Bu bulgular epidermoid kist ile uyumlu bulundu. Hastanın ameliyattan dokuz ay sonraki beyin MR görüntülemesinde rezidü izlenmemiş olup dördüncü ventrikül rahatlamıştı (şekil 1c). Spinal MR görüntülemesinde ise siringomyelide gerileme

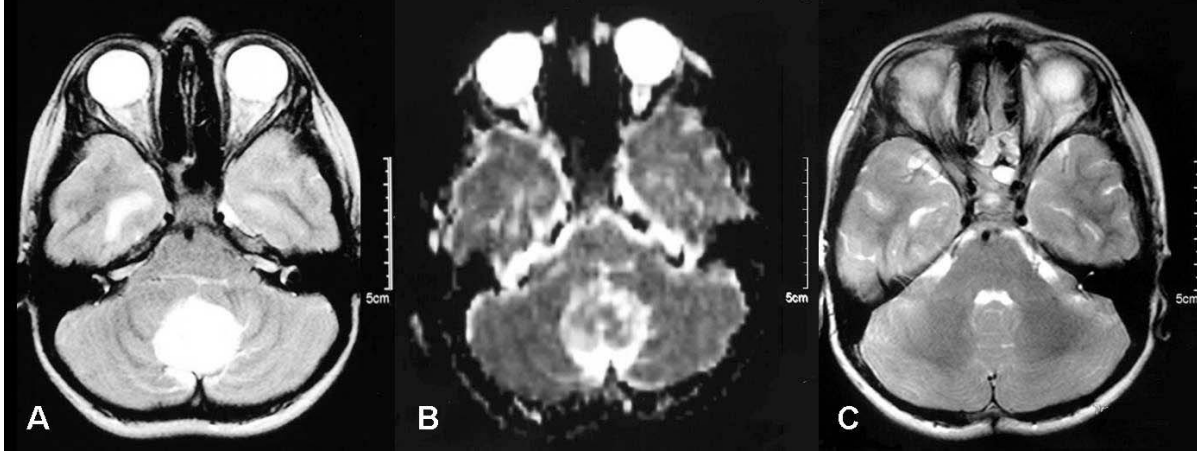
tespit edildi (şekil 2b). Ameliyat sonrası bir yıl-lik takipte hasta halen hastaliksız olarak takip edilmektedir.

TARTIŞMA

Siringomyeli sonucu spinal kanalın içinde oluşan boşluğun (sirinks) oluşum mekanizması net olarak bilinmemektedir. Travma ve infarkt sonucu siringomyeli tariflenmesine rağmen çocuklarda bu mekanizma çok nadir görülmektedir. Çocukluk çağındaki birincil siringomyeli sıklıkla doğumsal anomalilerle veya kistik astrositom ile ilişkilidir (2). Doğumsal kist ile astrositomun ayırımı MR kullanılmadan önce, sadece post-mortem incelemeler ile tespit edilirken MR görüntüleme tekniklerinin klinik kullanıma girmesi ile erken ve doğru tanıya ulaşma artmıştır (2). Kistik astrositomlarda klinik bulgular sıklıkla yaşamın ilk on yılında karşımıza çıkarken, doğumsal siringomyeli sıklıkla Chiari bozukluğu ile ilişkili olup sıklıkla yirmili yaşlarda bulgu verir (2,3). Chiari bozukluğu ile birlikte olan siringomyeli tedavisinde posterior fossa ve üst servikal dekompresyon kullanılır. Bu cerrahi yaklaşım ile %50 olguda klinik iyileşme, %90 civarında sirinks-te kısmi veya tam düzelme bildirilmiştir (4).

Siringomyelide görülen başlangıç bulguları birincil olarak sirinksin lokalizyonuna bağlıdır. Sirinks, merkezi kanaldan kaynaklandığı için ağrı ve ısı duyularını taşıyan çaprazlaşan fibriller ilk etkilenir. Servikal bölge yerleşimli siringomyelide pelerin tarzında ısı ve ağrı kaybı tespit edilir. Yeni başlangıçlı vakalarda ağrı ve ısı kusurları asimetric veya tek taraflı görülebilir. Sirinksin aşırı büyümesi sonucu arka kolon ve arka sinir kökleri etkilenirse dokunma ve basınç hislerinin de etkilenmesi sonucunda yaralanma ve ülserasyonlar görülebilir. Ayrıca baş, boyun, sırt ağrıları, skolyoz, tortikollis, ellerde güçsüzlük, fasikülasyonlar ve ileri olgularda sfinkter kusurları görülebilir (1-3). Bizim hastamızda herhangi duyu kusuru saptanmadı.

Posterior fossa yerleşimli epidermoid kist ile siringomyeli birlikteliği nadirdir (5-8). Tachibana ve arkadaşları (7) MR ile tespit edikleri 164 posterior fossa tümörünün beşinde



Şekil 1a: T2 ağırlıklı aksiyel MR, posterior fossada hiperintens kistik lezyonu göstermektedir. Lezyon 4. ventrikül tabanında BOS akımını engellemektedir. **1b:** Difüzyon ağırlıklı MR'da lezyon hiperintens olarak izlenmektedir. **1c:** Postop dönemde rezidu izlenmemiş olup 4. ventrikül rahatlamıştır.

asemptomatik siringomyeli bildirmiştir. Orta hatta yerleşen epidermoid kistlerin beyin omurilik sıvısı (BOS) dinamiğini etkileyip serebellar tonsillerin parsiyel protüzyonu ile 4. ventrikülden BOS akımını bozup spinal kanalın santral kanalında basıncın artmasına ve genişlemeye neden olduğu bildirilmiştir. Siringomyelinin artmış kafa içi basınç veya hidrosefali için kompensatuar mekanizmalarla oluştuğu ileri sürülmüştür (5, 6). Bu mekanizma tümörün çıkarılması sonrası siringomyelinin kaybolması ile desteklenmiştir. Klekamp ve arkadaşları (8) ise foreman magnum obstrüksiyonunun normalde dengede tutulan ve birbirleriyle ilişkili olan ekstraselüler sıvı ile beyin omurilik sıvısı arasında basınç farkına neden olarak medulla spinalis içinde ekstraselüler sıvı birikimine neden olduğunu ileri sürmüştür. Bizim olgumuzda lezyon foramen magnuma uzanmakta ve onu daraltmakta idi.

Posterior fossa tümörleri ile birlikte siringomyeli olguları genellikle asemptomatiktir. Bunun nedeni; posterior fossanın tümörlerinin gürültülü klinik belirtilerinden dolayı, erken tanı alması olabilir. Olgumuzdaki gibi kitlenin yavaş büyüdüğü olgularda, Chiari malformasyonu ile ilişkili doğumsal siringomyeli gibi klasik belirti ve bulgular ile orantılı olmayabilir. D'Osvaldo ve arkadaşları (5) 36



Şekil 2a: Sagittal T2 ağırlıklı MR'da spinal korda siringomyelik lezyon mevcut. **2b:** Post operatif dönemde lezyon boyutlarında küçülme izlenmektedir.

yaşındaki bayan hastada semptomatik siringomyeli ve ventriküler dilatasyon olduğu için tedavi amaçlı epidermoid kistin cerrahi olarak çıkarılmasına ilaveten şant takıldığını bildirmişti. Bizim olgumuzda şant takılmasına ihtiyaç duyulmamıştır. Olgumuzdaki postop dönemde siringin boyutlarında küçülme gözlenmekte olup halen takip altındadır.

Difüzyon MR epidermoid kisti diğer kistik lezyonlardan ayırımında önemli bir tetkiktir (9). Difüzyon MR'da epidermoid kist diğer kistlerin aksine hiperintens olarak izlenmektedir. Bizim olgumuzda da lezyon difüzyon incelmede hiperintens olarak izlendi.

Sonuç olarak, posterior fossa tümörüne müdahale ile siringomyeli kendiliğinden gerileyebildiği için ilk olarak spinal kord kavitasyonuna müdahaleden kaçınılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Mark S Greenberg. Handbook of neurosurgery 5th ed. Newyork, Thieme Medical Publisher; 2001:170-1.
2. Fenichel GM. Clinical pediatric neurology A sign and symptoms approach 4th ed. Philadelphia, WB Saunders Company; 2001:218.
3. Milhorat TH, Kotzen RM, Mu HT, Capocelli AL Jr, Milhorat RH. Dysesthetic pain in patients with syringomyelia. Neurosurgery 1996; 38: 940-6.
4. Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, Abe H. Pediatric syringomyelia with chiari malformation: its clinical characteristics and surgical outcomes. Surg Neurol 1999; 51: 383-91.
5. D'Oswaldo DH, Otero JM, Mosconi JB, Oviedo JD. Regression of symptomatic syringomyelia after resection of posterior fossa tumour. Acta Neurochir 2002; 144: 385-8.
6. Sgaramella E, Perria C. Regression of syringomyelia after removal of a posterior fossa epidermoid tumour. Br J Neurosurg 1996; 10: 409-11.
7. Tachibana S, Harada K, Abe T, Yamada H, Yokota A. Syringomyelia secondary to tonsillar herniation caused by posterior fossa tumors. Surg Neurol. 1995; 43: 470-7.
8. Klekamp J, Samii M, Tatagiba M, Sepehrnia A. Syringomyelia in association with tumours of the posterior fossa. Pathophysiological considerations, based on observations on three related cases. Acta Neurochir 1995; 137: 38-43.
9. Bukte Y, Paksoy Y, Genc E, Uca AU. Role of diffusion-weighted MR in differential diagnosis of intracranial cystic lesions. Clin Radiol 2005; 60: 375-83.