

DERMOÏEDE SISTE VAN DIE NEUSGEBIED

H. C. DE WET, F.R.C.S.E. EN A. CORT, F.R.C.S., *Plastiese Chirurgie, Algemene Hospitaal en Universiteit van die Witwatersrand, Johannesburg*

Dermoïede siste van hierdie gebied is relatief seldsaam, maar as hulle gevind word, is hul belangrikheid buite verhouding tot die insidensie van die toestand. Om dié rede beskou ons dit die moeite werd om die volgende 3 gevalle te beskrywe.

Die eerste geval, wat in Engelse mediese tydskrifte beskryf is, is dié deur Lawrence in die *London Medical Gazette* van 1837. Dit is egter bekend dat Dieffenbach reeds in 1829 op 'n dergelike geval geopereer het. Met die verloop van tyd het daar meer en meer artikels oor hierdie toestand begin verskyn en in 1959 kon Nydell en Masson¹ soveel as 103 gevalle in die Engelse geskryfte bymeekaarmaak. Crawford en Webster² het in hulle reeks gevind dat dermoïede siste in die neusgebied slegs 1.2% van die totale aantal dermoïede siste uitmaak wat in die liggaam as geheel gevind word. Voortdurende belangstelling in die toestand word bewys deur die feit dat daar nog periodiek tot die totaal toegevoeg word.

BESKRYWING VAN GEVALLE

Geval 1

P.B., 'n Blanke seun van 9½ jaar, het 'n geskiedenis van 'n gebreekte neus as deel van veelvuldige beserings opgedoen toe hy en sy broer deur hul stiefouers aangerand is en die broer as gevolg van die beserings gesterf het. Die praktisyn wat hom verwys, meld dat 'n 'harige naevus' elders onder plaaslike verdoving van die neus verwyder is, en dat die operasie deur 'n aanhoudende etterige afskeiding, en later periodiek 'n 'pit' uit die opening gevolg is. Die histologiese verslag van die weefsel wat verwyder is, meld dat dit bestaan uit velweefsel met 'n hiperplastiese follikel in die middel met 'n keratineuse sentrum, en veelvuldige klein follikels wat uit 'n sentrale holte lei.

Kliniese beeld. In 'n andersins normale seun is gevind dat daar 'n verwyding van die neusbrug was met 'n sinusopening in die middel van die dorsum waar been en kraakbeen ontmoet. 'n Paar fyn haartjies het by die opening uitgesteek. Oor die boonste gedeelte van die kraakbeenseptum was daar 'n matige induiking sigbaar van buite, en die linkerneusgang was vernou, hoewel daar geen obstruksiesimptome was nie. Radiologies was die linkerneusbeen verwyd, en daar was twee gebiede met verhoogde deursigbaarheid hierin (Afb. 1).

Operasie-bevindinge. Onder algemene narkose is 'n poging aangewend om die sinusgang met metileenblou meer sigbaar te maak, maar dit was nie moontlik nie weens vernouing wat in die gang teenwoordig was as gevolg van vorige infeksie. Daarna is 'n middellynsnit op die dorsum van die neus gemaak, en die sinus en onderliggende bindweefselstring uitgedissekter en gevolg tot aan die onderste rand van die neusbene. Die linkerneusbeen het dun gelyk, met 'n duidelike geel skynsel daarin.

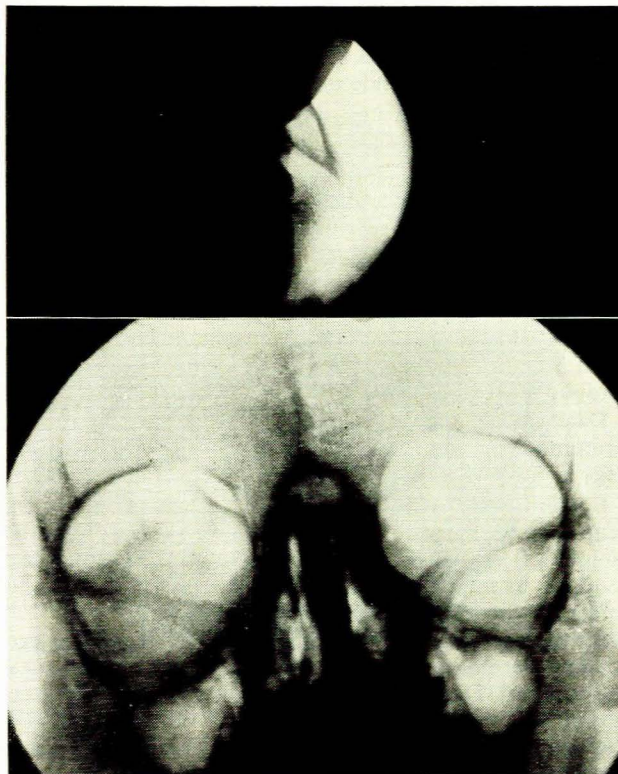
Die twee neusbene is in die middellyn van mekaar geskei en oopgevelek om 'n onderliggende sist met helder geel inhoud bloot te lê. Die sist was bilokulêr en dit het dan ook die radiologiese beeld verklaar. Hierna is die sist in sy geheel verwyder d.m.v. stomp disseksie, en om die neiging tot invalling teen te gaan, is die oorblywende holte in die neusbeen met 'Kiel'-been verpak. Die neusbene is daarna in die bes moontlike posisie geplaas sonder om verdere ontwinging van die neusskelet te veroorsaak, met die oog op latere groei.

Histologiese verslag. Vel met sist in die dermis, uitgevoer met meerlagige plaveiselepiteel, en wat ook dermale aanhangsels bevat—dermoïede sist.

Geval 2

G.O., 'n Blanke seun van 3 jaar met 'n geskiedenis dat hy sowat een jaar tevore 'n operasie gehad het vir 'n

sinus met afskeiding op die dorsum van sy neus. Radiologies is daar geen afwyking gesien nie behalwe 'n area van beensklerose aan die mediale wand van die linker-orbita. Die diagnose van dermoïede sist is gemaak, maar daar is nie vermeld of die sist verwyder is of net oopgemaak is toe die operasie gedoen is nie.



Afb. 1. Geval 1. Radiologiese foto waarop die sistiese holte in die linkerneusbeen sigbaar is met 'n mate van omliggende beensklerose. Die laterale opname wys die bilokulêre aard van die sist.

By heropname is gevind dat daar 'n sist teenwoordig was onder die litteken van die vorige operasie; daar was geen oorliggende sinus aanwesig nie. Die radiologiese ondersoek is nie herhaal nie.

Onder algemene narkose is die litteken met onderliggende sist sorgvuldig uitgedissekter en die steel af gevolg tot waar dit naby die onderste rand van die neusbene tot niet geraak het en dus nie verder gevolg kon word nie. Geen verbinding is gevind met been of kraakbeen nie. Die wond is direk geheg en na-operatiewe herstel was sonder voorval.

Histologiese verslag. 'Die verwyderde weefsel het gestreepte spier bevat en hegte fibreuse bindweefsel met 'n klein sist daarin. Die sist is deur meerlagige plaveiselepiteel uitgevoer, met dermale aanhangsels. Die voorkoms is dié van 'n dermoïede sist.'

Geval 3

R.O., 'n Blanke seun van 10 jaar, broer van die vorige geval, is na die buitepasiënteafdeling van die Kinderhospitaal gebring op ons versoek nadat die moeder dit genoem het dat hy ook 'n afskeidende opening op sy neus het. Sedert sy vroeë kinderjare het hy reeds periodiek 'n afskeiding daaruit gehad wat lyk na etter. Klinies is bevind dat die brug van

die neus breed en effens plat was, met 'n klein punctum in die middellyn op die hoogte van die been-kraakbeen aansluiting. Geen afskeiding of onderliggende geswel is gevind nie. Radiologiese ondersoek het slegs 'n ou vorige ingedrukte fraktuur gewys, met geen tekens van enige benige defek nie.

Die ouers het besluit dat hulle nie op dié stadium 'n verdere operasie in die familie wil hê nie, maar het belowe om terug te kom indien enige simptome sou verskyn.

BESPREKING

Die term, 'dermoïede siste', hoewel dit in wese beteken 'n sist wat sy oorsprong in vel het, het met die verloop van tyd 'n enger betekenis gekry, en word nou gebruik vir een spesifieke tipe van velsist. Die klassifikasie van Erich en Johnsen³ is een van verskeie wat reeds voorgestel is, maar skyn die mees omvattende te wees en word dus aangehaal:

1. Epidermoïede siste, wat uitsluitlik epidermaal in oorsprong is en geen dermale elemente bevat nie.

2. Dermoïede sist, wat eenvoudig of saamgestel kan wees. Die samegestelde tipe word meesal inwendig gevind en moet minstens 90% dermale elemente bevat voordat dit hieronder ingesluit kan word. (Die oorblywende 10% kan dan uit mesoderm en/of entodermstrukture bestaan.) Eenvoudige dermoïede siste bevat alleenlik dermale strukture.

3. Teratomas, tumore van kongenitale oorsprong wat uit al 3 embrionale lae afkomstig is en wat minder as 90% dermale strukture bevat.

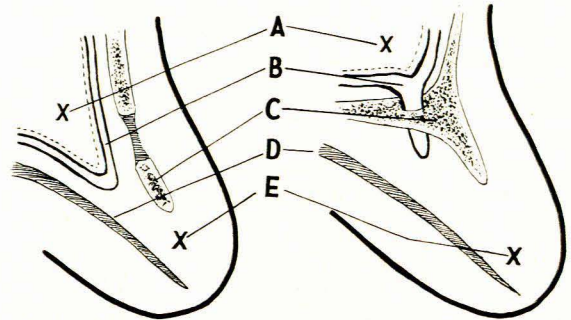
Daar moet opgelet word dat die afbakening tussen teratomas en samegestelde dermoïede siste hiervolgens slegs arbitrêr is.

Epidermoïede siste⁴ word ook in 2 vorms gevind, nl. aangebore (dan gewoonlik aan die kopvel, vulva of sentrale senustelsel) en verworwe (wanneer hulle ná beserings kan voorkom as implantasie dermoïede siste, bv. van die handpalms of voetsole).

By hierdie bespreking word die aandag bepaal by eenvoudige dermoïede siste wat in die gebied van die neus gevind word. Die meeste dermoïede siste aan die kop word gevind net bokant die laterale hoek van die oog. Die etiologie word gewoonlik aangegee as 'n fout van same-smelting van die processus maxilaris en processus nasofrontalis gedurende die ontwikkelingsperiode. His⁵ het in 1892 beweer dat daar epiteelresorpsie plaasvind tussen die aangrensende uitgroeisels as deel van die normale ontwikkeling van die embrio, maar die werk van Streeter⁶ in 1948 weerlê dit. Volgens hom is daar geen rede om te glo dat so 'n proses plaasvind nie, maar dat al wat gebeur 'n opvulling is van voue tussen aangrensende uitstulpings deurdat die onderliggende weefsels proliferereer. Dit bly nog moontlik dat gedurende so 'n proses daar tog ektodermale weefsel kan afgesonder word, en dat siste gevorm kan word op dieselfde wyse as wat dit in traumatiese tipes kan gebeur.

In die neusgebied is die etiologie egter nie so eenvoudig nie. Grünwald⁷ se gedetailleerde ondersoek van 'n reeks embryos het veel gedoen om die probleem op te klaar. Hy het aangetoon dat in die eerste maande van swangerskap daar 'n sogenaamde kraakbeenkapsel in die gebied van die toekomstige neus ontwikkel (Afb. 2). Tussen dié en die oorliggende ektoderm is daar mesodermale weefsel teenwoordig wat aan die bokant aaneenlopend is met die dura mater deur die skedelbasis, en hierdie gebied staan bekend as die prenasale ruimte. Gedurende die derde maand van

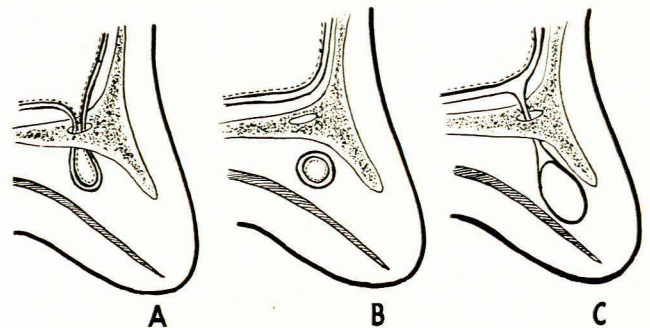
ontwikkeling vorm die nasale bene anterolateraal tot die kraakbeenkapsel en hulle groei dan na mekaar om in die middellyn aan te sluit en so die benige neusbrug te vorm. Die boonste deel van die kraakbeenkapsel word normaalweg geresorbeer agter die neusbene en bly laer af voortbestaan as die boonste en onderste laterale kraakbene van die volwasse neus.



Afb. 2. Diagrammatiese voorstelling van 'n sagittale snit van die dorsum van die neus by geboorte: Links, op 'n vroeë stadium van ontwikkeling. Let op die teenwoordigheid van die membraneuse fonticulus frontalis. Regs, op 'n latere stadium van ontwikkeling, om die durale uitstulping deur die foramen caecum aan te dui. (Volgens Macomber en Wang,¹⁴ soos gewysig.) A = breinweefsel, B = dura mater, C = ontwikkelende benige skedel, D = kraakbeenkapsel, E = prenasale ruimte.

Intussen vind verdere ontwikkeling van die skedel plaas: Die frontale ossifikasiesentra smelt saam vóór die mesodermale string wat bo genoem is. Die skedelbasis ontwikkel geleidelik en skei so die dura mater van die neusgebied af. Die mesodermale sagte weefsel word geabsorbeer en normaalweg is al wat daarvoor oorbly die inhoud van die foramen caecum, tussen die crista galli en die crista frontalis.

Wanneer foute van ontwikkeling voorkom (Afb. 3), kan dit gebeur dat ektoderm in kontinuiteit met dura mater



Afb. 3. Diagrammatiese voorstelling van die embriologiese oorsprong van ontwikkelingsfoute in die vorm van ensefaloseel (A), glioom (B), en dermoïede sist (C). (Volgens Macomber en Wang,¹⁴ soos gewysig.)

deur die ontwikkelende been gesekwestreer word, bv. agter die nasale bene of agter die frontale been. Dit sou dan 'n dermoïede sist laat vorm wat 'n verbinding met die foramen caecum het. Die normale proses van afsnoering van die durale uitstulping agter die vormende neus kan ook gebrekkig wees, en so sou 'n meningoseel of ensefalo-

meningoseel ontstaan. As die afsnoeringsproses anterior gebrekkig is, kan bogemelde toestande soms subkutaan presenteer, of in die geval van 'n dermoïede sist mag daar ook 'n sinus teenwoordig wees. 'n Verdere moontlikheid is dat 'n glioom op 'n soortgelyke wyse kan ontstaan as die foutiewe ontwikkeling 'n stap verder gevoer word.

Littlewood^{8,9} het onlangs gedurende sy ondersoek van skaapembrios gevind dat daar ektodermale weefsel teenwoordig was tussen die mesodermale trabeculae cranii onder die skedelbasis, wat o.a. die kraakbeenseptum van die neus laat ontwikkel. Hy noem hierdie dus as nog 'n addisionele moontlike faktor in die ontstaan van dermoïede siste agter die neusbene.

Patologie

In die oorgrote meerderheid van gevalle is die siste unilokulêr en enkelvoudig, hoewel hulle soms ook veelvoudig kan wees en soms 'n steel na agter het of 'n sinus wat daarmee in verbinding is. Die inhoud bestaan uit 'n liggeel, kaasagtige materiaal—met soms ook hare daarin—en omliggende fibrose is dikwels teenwoordig, veral as daar reeds infeksie voorgekom het. Onderliggende been of kraakbeen is dikwels sekondêr misvorm deur die aanwesigheid van 'n letsel wat druk daarop uitoefen.

Mikroskopies bestaan die wand van die sist uit meergelagige plaveiselepiteel en die gewone strukture wat in die dermis gevind word, bv. talgkliere, sweetklier, haarfollikels, ens. 'n Voering bestaande uit silinderepiteel wat toegeskryf word aan metaplasie is ook al beskryf,¹⁰ maar is baie uitsonderlik.

Wat komplikasies betref, is die mees algemene een wat voorkom, die sekondêre infeksie van 'n sist, wat dan in wese 'n abses word. In die geval van die neus vind dit so dikwels plaas dat dit as kenmerkend van die toestand beskou kan word.

Druk op plaaslike strukture veroorsaak in die neus obstruksie van die neusgange of misvorming van die uitwendige neus, of mag ook diplopie tot gevolg hê wanneer die oogkas daarby betrokke raak. In so 'n geval kan verplasing van die oogbal self voorkom na gelang van die graad van verplasing deur die naasliggende siste.

Oormatige groei van hare kan soms veroorsaak dat die inhoud van die sist uit 'n haarbol bestaan. Aan die ander kant mag die proliferasie van epiteel die oorhand kry en mag die inhoud hoofsaaklik bestaan uit papillêre groeisels of selfs karsinoom.

Die uiteinde van enige groter-wordende sist is dat dit kan bars, en die dermoïede sist is geen uitsondering nie, hoewel daar moet toegegee word dat dit gewoonlik te wyte is aan infeksie as dit gebeur.

Diagnose

Die insidensie van die toestand is hoër by seuns as dogters in die verhouding van 2:1. Die voorkoms van die toestand in dieselfde familie is seldsaam, en vandaar die interessantheid van die laaste twee gevalle hierbo beskrywe. Vorige familiële gevalle wat beskrywe is, was 'n vader en dogter,¹¹ 'n moeder en dogter,¹² en tweeling-seuns.¹³

By geboorte of kort daarna is daar dikwels 'n geswel sigbaar in die gebied van die neus. Gewoonlik is dit op die neusbrug, maar dit mag ook op die punt van die neus of aan die kant daarvan wees. Soms presenteer so 'n geswel net in die orbita wanneer dit maklik verkeerd gediagnoseer

kan word. Dikwels is daar ook 'n klein punctum of sinus sigbaar in die omgewing van die geswel, maar dit kan ook heeltemal verwyder wees van die geswel en die twee toestande mag dan nie geassosieer word deur die geneesheer nie. Uit die opening is daar soms 'n afskeiding, of 'n paar hare mag daar uitsteek. Herhaalde infeksie met of sonder chirurgiese ingrepe is verder tipies van die geskiedenis, en toenemende misvorming van die neus kom voor waar daar diepliggende patologie teenwoordig is.

By ondersoek is daar dan dikwels 'n ondeurskynende, fluktuerende geswel op die neus, met of sonder 'n velsinus; en die nabygeleë neusskelet is tot 'n mindere of meerdere mate misvorm al na gelang van die onderliggende toestand. Daar is soms 'n defek in die neusbene voelbaar, en met spekulumondersoek van die neusgange is daar soms 'n verbreding van die septum sigbaar, of 'n ekstensie tot in die neusholte kan met 'n sonde gevoel word.

Röntgenfoto's van die neus is in alle verdagte gevalle essensieel om 'n volledige diagnose te maak. Addisionele inligting kan verkry word, indien verlang, deur tomogramme en sinogramme te neem. Op die foto's is daar soms bv. verwydering van die distansie tussen die orbitae, wat 'n indikasie van dieper patologie kan wees. 'n Lugensefalogram mag nodig wees in sekere gevalle om te bepaal of daar enige verbinding is tussen 'n geswel en die inhoud van die skedel.

Differensieële Diagnose

'n Groot verskeidenheid van toestande kan in die neusgebied voorkom en dit kan dus in sekere gevalle die diagnose aansienlik bemoeilik. Die meer gewone toestande, soos talgsiste, implantasie epidermoïede siste, neurofibromatose, lipoom, ens., kan in die meeste gevalle gediagnoseer word, en hemangioom word gewoonlik verraai deur die aanwesigheid van verkleuring van die oorliggende vel, asook dat dit geleedig kan word deur druk daarop uit te oefen. Obstruksie van die traanbuissisteem met of sonder infeksie gaan dikwels gepaard met die klage van waterigheid van die oog. Odontogene siste en aberrante etmoïede selle is gewoonlik harder as 'n dermoïede siste en röntgenfoto's bevestig die diagnose. Wanneer pulsasie 'n kenmerk van die toestand is, moet daar gedink word aan meningoseel en arterio-venuse fistel of 'n baie vasculêre tipe tumor. Vir sommige van die toestande is ander ondersoeke soos lugensefalogram, arteriogram, ens., nodig, en 'n biopsie mag soms vereis word as daar by eksplorاسie nog twyfel bestaan.

Behandeling

Die teenwoordigheid van 'n dermoïede sist is op sigself nie 'n indikasie vir operasie nie. Dit is nie 'n gevaarlike toestand nie, en mits dit geen simptome veroorsaak nie en daar geen onomkeerbare veranderinge plaasvind nie, soos bv. benige deformiteit of septum-afwykinge wat die neusgange versteur, kan operasie uitgestel word. Die gevaar van infeksie bly egter altyd baie werklik, en indien dit bykom, mag dit nodig wees om 'n abses oop te maak. Meegaande fibrose sal dan 'n latere operasie bemoeilik, en om dié rede word dit aanbeveel om die sist op 'n geskikte stadium te verwyder.

Die benige neusskelet is nie volledig ontwikkel voor ná puberteit nie. Groeiversteuringe kan dus die gevolg wees van 'n te radikale operasie op 'n te vroeë ouderdom. Die logiese beleid is dus om die eenvoudige sist, sonder betrek-

king van die dieper weefsels, op 'n vroeë stadium te verwyder, maar om in geval van die meer gekompliseerde geval aanvanklik konserwatief op te tree as dit moontlik is. As daar egter enige komplikasies bykom, spreek dit vanself dat operasie nodig word ongeag die ouderdom van die pasiënt. In lg. geval is dit natuurlik noodsaaklik dat die gevare van 'n vroeë ingreep deur die chirurg in gedagte gehou word en die operasie met groot versigtigheid gedoen word deur iemand wat met die anatomie en die fisiologie van die neus vertrouwd is. Algemene narkose is nodig om 'n diep disseksie moontlik te maak, en die steel van 'n sist moet gevolg word tot aan sy einde—al gaan dit tot by die dura mater—om herhaling van die toestand te voorkom. Lekkasie van serebro-spinale vog gedurende so 'n disseksie is nie buitengewoon nie, en die chirurg moet hierop voorberei wees.

Herhaalde operasies aan die neus waar die diagnose van dermoïede siste gemaak is, is nie onbekend nie; en as dit in gedagte gehou word dat dit in meeste gevalle voorkom kan word deur, eerstens, bewus te wees van die moontlikheid van 'n dermoïede sist en, tweedens, die regte behandeling toe te pas, dan is dit wenslik om enige geswel aan en rondom die neus met die nodige agting te bejeën.

OPSOMMING

Drie gevalle van dermoïede siste van die neus word beskrywe. Noemenswaardig van 2 van die gevalle is dat hulle

in dieselfde familie voorgekom het. Die embriologie, patologie en kliniese beeld word bespreek, asook in breë trekke die behandeling daarvan.

SUMMARY

Three cases of dermoid cysts of the nose are described. It is of particular interest to note that 2 of these cases occurred in the same family. The embryology, pathology and mode of presentation are discussed, together with an outline of the treatment.

Ons betuig graag ons dank aan dr. D. H. Walker, onder wie se sorg die pasiënte toegelaat is tot die Kinderhospitaal, asook aan dr. H. van Wyk, superintendent van die Algemene Hospitaal, vir verlof om die gevalle te publiseer.

VERWYSINGS

1. Nydell, C. en Masson, J. K. (1959): *Ann. Surg.*, **150**, 1007.
2. Crawford, J. K. en Webster, J. P. (1952): *Plast. Reconstr. Surg.*, **9**, 235.
3. Erich, J. B. en Johnsen, D. S. (1953): *Amer. J. Surg.*, **85**, 104.
4. Aird, I. (1957): *Companion in Surgical Studies*, 2e uitg., p. 98. Edinburgh: E. & S. Livingstone.
5. His (1892): Aangehaal deur Holdsworth, W. G. (1963): *Cleft Lip and Palate*, 3e uitg., p. 14. Londen: W. Heinemann Medical Books Bpk.
6. Streeter, G. L. (1948): *Ibid.*
7. Grünwald, L. (1910): *Z. Ohrenheilk.*, **60**, 270.
8. Littlewood, A. H. M. (1961): *Plast. Reconstr. Surg.*, **27**, 471.
9. *Idem* (1961): *Brit. J. Plast. Surg.*, **14**, 169.
10. Rosedale, R. S. (1942): *Ohio St. Med. J.*, **38**, 132.
11. Stupka (1938): *Misbildungen und Anomalien der Nase und des Nasenracher-rammes*, p. 319. Stuttgart: Julius Springer.
12. New, G. B. en Erich, J. B. (1937): *Surg. Gynec. Obstet.*, **65**, 48.
13. Furniss, F. W. (1938): *J. Laryng.*, **53**, 314.
14. Macomber, W. B. en Wang, M. K. H. (1953): *Plast. Reconstr. Surg.*, **11**, 215.