

Ogromny perlak wrodzony środkowego i tylnego dołu czaszki

Gigant congenital cholesteatoma penetrating to middle and posterior cranial fossa

Maciej Tokarski, Witold Szyfter

Katedra i Klinika Otolaryngologii, Chirurgii Głowy i Szyi oraz Onkologii Laryngologicznej, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Streszczenie

W artykule przedstawiono przypadek 64-letniej kobiety operowanej z powodu przewlekłego zapalenia ucha środkowego z perlakiem penetrującym do środkowego i tylnego dołu czaszki.

Słowa kluczowe: cholesteatoma, chronic otitis.

Abstract

A case of 64-year-old patient with chronic otitis, penetrating to middle and lateral cranial fossa.

Key words: cholesteatoma, chronic otitis.

(Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi 2018; 1: 4–5)

Wstęp

Przewlekłe zapalenie ucha środkowego z perlakiem jest chorobą, która podczas wieloletniego przebiegu może uszkodzić narząd słuchu i równowagi. Niejednokrotnie poza uszkodzeniem tych struktur dochodzi do niszczenia i powstawania ubytków ścian kostnych ucha środkowego, co może skutkować groźnymi dla życia powikłaniami wewnątrzskroniowymi i wewnątrzczaszkowymi.

Autorzy opisują rzadki przypadek perlaka penetrującego do środkowego i tylnego dołu czaszki.

Opis przypadku

Kobieta 64-letnia została przyjęta do Kliniki Otolaryngologii w trybie planowym. W wywiadzie opisano dolegliwości w obrębie ucha środkowego prawego w dzieciństwie rozpoznane jako nawracające ostre stany zapalne. Przez kolejne lata pacjentka nie była diagnozowana. Zaobserwowała postępujący od kilkunastu lat niedosłuch prawego ucha, a od roku – zawroty głowy o niewielkim nasileniu, pojawiające się epizodycznie – kilka razy w miesiącu. Od ok. 2 miesięcy nastąpiło nasilenie objawów. Ponadto chora zauważyła zmiany

w okolicy zamałżowinowej, w związku z czym zgłosiła się do przyklinicznej poradni laryngologicznej.

W badaniu laryngologicznym stwierdzono dość szeroki przewód słuchowy zewnętrzny, bez wydzieliny patologicznej, matową, wciągniętą błonę bębenkową, a w okolicy zamałżowinowej – przetokę skórą.

W audiometrii tonalnej progowej wykazano prawostronne odbiorcze uszkodzenie słuchu w zakresie tonów wysokich, dla częstotliwości 4–8 kHz na poziomie 70–90 dB. Nie obserwowano oczopląsu, cech porażenia nerwu twarzowego (I w skali House'a-Brackmana) oraz innych objawów neurologicznych. Wykonano badanie metodą tomografii komputerowej o wysokiej rozdzielczości (HRCT) piramid kości skroniowych, w którym stwierdzono całkowitą bezpowietrzność z rozległą destrukcją kostną wyrostka sutkowatego i piramidy kości skroniowej. Kanał nerwu twarzowego oraz kanał półkolisty tylny były objęte naciekiem. Jama bębenkowa – powietrzna, kosteczki słuchowe – prawidłowe.

Następnie wykonano rezonans magnetyczny (MRI) głowy z sekwencją *non-EPI* DWI, w którym stwierdzono w obrębie tylnej części piramidy kości skroniowej

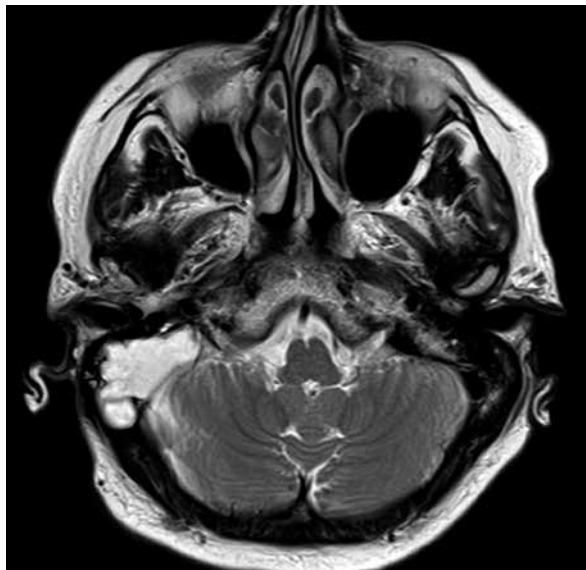


prawej i w wyrostku sutkowatym rozległą zmianę litą, ulegającą wzmocnieniu kontrastowemu, która miała bardzo wysoki sygnał w obrazach *non-EPI* DWI i odpowiadała rozległemu perlakowi. Guz miał następujące wymiary: wysokość 32 mm, szerokość 30 mm i wymiar przednio-tylny 25 mm (ryc. 1).

Po przygotowaniu pacjentki zdecydowano o przeprowadzeniu zabiegu chirurgicznego. W znieczuleniu ogólnym wykonano cięcie w okolicy zamałżowinowej prawej. Stwierdzono przetokę skórną z ewakuującą się ziarniną i perlakiem. Odsłonięto wyrostek i uwidoczniono ogromną jamę wypełnioną masami perlaka z całkowitą destrukcją kości skroniowej, z odsłonięciem całej zatoki esowatej oraz opon mózgowo-rdzeniowych tylnego dołu czaszki. Mózdzek częściowo był uciśnięty przez masy perlaka, który dochodził do opuszki żyły szyjnej wewnętrznej, kierując się na szyję oraz do kąta mostowo-mózdkowego, nie uszkadzając opon. Przy oczyszczaniu z perlaka powstał niewielki płynotok, który zaopatrzono. Oczyszczono nerw twarzowy w odcinku pionowym, który był obnażony i całkowicie opłaszczony masami perlaka. Okres pooperacyjny był niepowikłany, a pacjentka nie zgłaszała dolegliwości, w tym zawrotów głowy.

Dyskusja

Po operacji wysunięto przypuszczenie perlaka wrodzonego. Postać ta, rozwijająca się z odłączonych i pozostałych z życia płodowego zawiązków ektodermy, może umiejscawiać się w różnych okolicach piramidy. Nie jest to częsta postać perlaka; występuje z częstością 0,12 na 100 000 pacjentów; a jeszcze rzadziej spotyka się postać z penetracją do tylnego dołu czaszki. Charakterystyczna jest jego „cichą” naturą, wieloletni wzrost oraz brak takich objawów, jak regularne wycieki z ucha. Te cechy w połączeniu z często nienaruszoną błoną bębenkową sprzyjają niedodiagnozowaniu choroby, nawet gdy pacjenci znajdują się pod opieką laryngologa. Dolegliwości pojawiają się późno, czasami już w postaci niebezpiecznych dla życia i zdrowia powikłań wewnątrzczaszkowych. Według piśmiennictwa u ponad 50% pacjentów pierwszym objawem obecności perlaka wrodzonego jest porażenie nerwu twarzowego. W przedstawionym przypadku uwagę zwraca zachowana jego czynność i, pomijając zawroty głowy, dobry stan neurologiczny. Opisywano epizody utraty przytomności lub drgawek w przypadku penetracji perlaka do tylnego dołu czaszki. Należy wspomnieć o niezwykle istotnych dla diagnostyki perlaka badaniach obrazowych. Tomografia komputerowa oraz rezonans magnetyczny są badaniami uzupełniającymi się. Umożliwiają ocenę zaawansowania procesu, w tym ocenę stosunku patologii do opon i mózgu, co pozwala na właściwe zaplanowanie postępowania terapeutycznego



Rycina 1. Obraz MRI – perlak penetrujący do tylnego dołu czaszki

oraz różnicowanie – wykluczenie takich zmian, jak mięsak, guzy przerzutowe i chłoniak [1–5].

Piśmiennictwo

1. Shihada R, Brodsky A, Luntz M. Giant cholesteatoma of temporal bone. *Isr Med Assoc J* 2006; 8: 718-9.
2. Komune S, Nakagawa T, Haruta A, et al. Management of cholesteatoma in petrous apex. *Skull Base Surgery* 2000; 10: 47-51.
3. Basma I, Kartini Rahmat, Bux S. A giant mastoid cholesteatoma with posterior cranial extension causing mass effect an obstructive hydrocephalus. *Clin Neurol Neurosurg* 2013; 115: 2192-6.
4. Nunes LMA, Barros ALM, Cal RVR, et al. Giant cholesteatoma: case and literature review report. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2010; 14: 113-22.
5. Connor SEJ, Leung R, Natas S. Imaging of petrous apex: a pictorial review. *Br J Radiol* 2008; 81: 427-35.

Adres do korespondencji:

Ilek. Maciej Tokarski
Katedra i Klinika Otolaryngologii,
Chirurgii Głowy i Szyi
oraz Onkologii Laryngologicznej
Uniwersytet Medyczny
im. Karola Marcinkowskiego
ul. Przybyszewskiego 49
60-355 Poznań
e-mail: mactokarski@gmail.com

