

Jednoczesne i jednostronne występowanie wady wrodzonej pierwszej kieszonki skrzelowej typu I i perlaka przewodu słuchowego zewnętrznego – opis przypadku

Simultaneous and single-sided occurrence of type I first branchial cleft anomaly and ear canal cholesteatoma: a case report

Ewelina Bartkowiak, Małgorzata Wierzbicka

Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Streszczenie

Wady wrodzone pierwszej kieszonki skrzelowej są bardzo rzadkie i zwykle kojarzone z populacją dziecięcą, przez co stanowią duży problem diagnostyczny wśród dorosłych. Typ I wady pierwszej kieszonki skrzelowej jest ograniczony do przewodu słuchowego zewnętrznego (PSZ) i występuje zwykle u dorosłych. Takie rozpoznanie zawsze powinno budzić podejrzenie perlaka PSZ, ze względu na obecność mechanicznej przeszkody w samooczyszczaniu się PSZ, co prowadzi do uwięźnięcia komórek naskórka i sprzyja tworzeniu się perlaka.

Słowa kluczowe: torbiel pierwszej kieszonki skrzelowej, wada wrodzona, perlak, przewód słuchowy zewnętrzny.

Abstract

First branchial cleft anomalies are extremely rare and usually associated with the pediatric population, thus constitute a major diagnostic problem among adults. First branchial cleft anomaly type I is limited to the external auditory canal and typically occurs in adults. Such a diagnosis should always raise a suspicion of associated cholesteatoma of the external auditory canal (EAC) due to the presence of mechanical barrier in self-cleaning of EAC, which leads to entrapment of epidermal cells and promotes the formation of cholesteatoma.

Key words: first branchial cleft cyst, congenital anomaly, cholesteatoma, external auditory canal.

(*Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi* 2021; 2: 37–39)

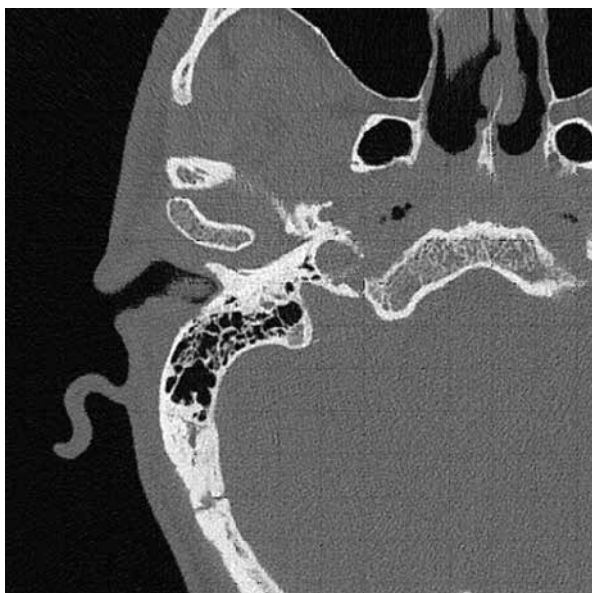
Wprowadzenie

Wady wrodzone kieszonek skrzelowych są po przewodzie tarczowo-szyjnym drugą najczęstszą wadą wrodzoną w obrębie głowy i szyi. Wady pierwszej kieszonki skrzelowej stanowią około 10% przypadków wad wrodzonych kieszonek skrzelowych [1]. W czwartym i piątym tygodniu życia płodowego rozwijają się łuki i kieszonki skrzelowe. Brak prawidłowego połączenia

się tych elementów skutkuje pojawieniem się widocznych anomalii w życiu pozapłodowym [2, 3]. Obserwuje się szeroki zakres objawów klinicznych wad pierwszej kieszonki skrzelowej. Najczęściej dochodzi do nawracających stanów zapalnych z wyciekami na szyi w okolicy przyusznej i powyżej kości gnykowej [3]. Ze względu na rzadkość występowania i wynikające z tego trudności diagnostyczne, postępowanie jest



często niewłaściwe. Około połowa pacjentów podaje w wywiadzie wielokrotne nacięcia i drenaże zmiany, zanim zostanie ustalone prawidłowe rozpoznanie, co wiąże się z większym ryzykiem niepowodzeń leczenia i wznowy [3]. Leczeniem wad wrodzonych kieszonek skrzelowych jest ich staranne, doszczętne usunięcie



Rycina 1. Obraz HRCT kości skroniowych – patologiczna masa miękкотkankowa w przewodzie słuchowym zewnętrznym prawym



Rycina 2. MR głowy z kontrastem, NON EPI DWI – patologiczna miękкотkankowa masa w przewodzie słuchowym zewnętrznym prawym, wysoki sygnał zmiany w obrazach T2-zależnych

chirurgiczne [3, 4]. Postępowanie to jest uznany i jedynym właściwym sposobem leczenia od momentu ich opisanego przez Arnota i Worka w latach 1971 i 1972 [3, 4].

Przedstawiamy przypadek dwóch niezwykle rzadkich patologii przewodu słuchowego zewnętrznego (PSZ): torbieli pierwszej kieszonki skrzelowej i perlaka PSZ, które wystąpiły jednocześnie w prawym uchu u 35-letniego mężczyzny, bez wcześniejszego wywiadu otologicznego.

Opis przypadku

Mężczyzna 35-letni, dotychczas bez żadnej patologii w obrębie uszu, nieobciążony chorobami przewlekłymi zgłosił się z powodu niedosłuchu oraz uczucia pulsowania ucha prawego od 3 tygodni. W badaniu laryngologicznym stwierdzono gładkie, niebolesne opadnięcie tylnogórnej ściany PSZ ucha prawego (UP) całkowicie obturujące PSZ, bez patologicznej treści w PSZ, błona bębenkowa była niewidoczna. W próbie Webera 512 Hz – lateralizacja do UP. W audiometrii tonalnej: UP – 50 dB niedosłuchu przewodzeniowego, UL – w normie.

W tomografii komputerowej wysokiej rozdzielczości (HRCT) kości skroniowych (ryc. 1) wykazano: PSZ prawy niedrożny niemal na całej długości części kostnej, zamknięty przez strukturę miękкотkankową – najpewniej zmiana w ciągłości ze skórą górnej powierzchni przewodu słuchowego, która tworzy dolne uwypuklenie. Zmiana napiera i uwypukla błonę bębenkową.

W rezonansie magnetycznym (MRI) głowy NON EPI DWI (ryc. 2): po stronie prawej w PSZ widoczny obszar tkankowy o obwodowym wzmocnieniu kontrastowym, częściowo płynowy – wysoki sygnał w obrazach T2-zależnych, o maksymalnym wymiarze przednio-tylnym 7 mm, wypełniający praktycznie cały przewód słuchowy wewnętrzny. W obrazach NON EPI DWI nie stwierdzono cech sygnału typowego dla perlaka w obrębie piramidy kości skroniowej.

Zmiany śluzówkowe wynikające z zaburzeń opowietrzenia widoczne były w piramidzie kości skroniowej prawej. Struktury płynowe ucha wewnętrznego obustronnie były zachowane.

Ze względu na niejasny obraz ogniskowej zmiany w PSZ pacjenta zakwalifikowano do leczenia operacyjnego. Z cięcia za małżowiną uszną odsłonięto *planum mastoideum* i uwidoczniło wejście do części kostnej PSZ. Wypreparowano i usunięto zmianę torbielowatą wypełnioną płynem leżącą pod skórą tylnogórnej ściany PSZ w części chrzęstno-kostnej. Uzyskano wgląd do PSZ w części kostnej – w całości wypełniony masami perlaka – usunięto. Błona bębenkowa była cała, niezmienniona, bez perforacji. Nie stwierdzono przetoki w części kostnej PSZ do wyrostka sutkowatego oraz do *epitympanum*. Wynik histopatologiczny dwóch wysłanych materiałów: 1 – torbiel pierwszej kieszonki skrze-



lowej, 2 – perlak i strzępki grzybni. Z wymazu bakteriologicznego pobranego śródoperacyjnie nie wyhodowano flory patogennej.

Omówienie

Ucho zewnętrzne rozwija się z pierwszej kieszonki skrzelowej i obejmujących ją łuków skrzelowych – żuchwowego i gnykowego [3, 4]. Wady wrodzone ucha zewnętrznego powstają w wyniku niecałkowitego zarosnięcia zarodkowych guzków dwóch pierwszych łuków skrzelowych [3, 4]. Stanowią wąskie, ślepo zakończone przewody, ze skłonnością do gromadzenia wydzieliny, ropienia i tworzenia torbieli, mające swój początek w obrębie ucha zewnętrznego [3, 4]. Wady wrodzone pierwszej kieszonki skrzelowej są niezwykle rzadkie. Występują z częstością 1/1 000 000 żywych urodzeń rocznie i stanowią około 10% wad rozwojowych wszystkich kieszonek skrzelowych [1, 5]. W 1972 roku Work wprowadził podział na dwa typy wad wrodzonych pierwszej kieszonki skrzelowej. Typ I występuje głównie u dorosłych i stanowi gładką torbiel pochodzącą z ektodermy wyścieloną nabłonkiem płaskim. Typ II stwierdza się głównie u dzieci, ma postać torbieli, zatoki lub przetoki, pochodzi z ektodermy i mezodermy, może zawierać nabłonek płaski, skórę lub chrząstkę [5, 6]. Leczenie wad wrodzonych pierwszej kieszonki skrzelowej polega na starannym, doszczętnym usunięciu chirurgicznym. Wady pierwszej kieszonki skrzelowej typu I zazwyczaj zlokalizowane są powierzchownie w stosunku do nerwu twarzowego i mają postać torbieli zakotwiczonej w miejscu połączenia części chrzęstnej i kostnej PSZ [5, 6]. Wady pierwszej kieszonki skrzelowej typu II mające postać głębokich zatok lub przetok uchodzących na szyi w okolicy przysusznej lub kąta żuchwy prezentują zróżnicowany stosunek do nerwu twarzowego – mogą przebiegać powierzchownie, przyśrodkowo, jak również pomiędzy gałązkami nerwu twarzowego [5, 6]. Dlatego leczenie wad typu II stanowi dużo większe wyzwanie dla chirurga i wiąże się bardzo często z parotidektomią.

Powyższego pacjenta przedstawiamy ze względu na jednoczesne i jednostronne występowanie dwóch rzadkich patologii PSZ. Perlak przewodu słuchowego zewnętrznego (EACC) występuje z częstością 4 przypadki na 1000 zdiagnozowanych perlaków kości skroniowej [7]. Patogeneza EACC nie została do tej pory w pełni wyjaśniona. W pojedynczych doniesieniach opisujących jednoczesne występowanie wady rozwojowej pierwszej kieszonki skrzelowej oraz EACC postuluje się, że obecność torbieli stanowi przeszkodę mechaniczną w samooczyszczaniu się PSZ prowadzącą do uwężnienia komórek nabłonka i rozwoju EACC [2, 8–10]. W omawianym przypadku perlak znajdował się przyśrodkowo od torbieli, a ciągłość błony bębenkowej i ściany PSZ były zachowane, co przemawia za powyższą patogenezą. W piśmiennictwie wymienianych jest kilka innych

potencjalnych czynników ryzyka rozwoju EACC, m.in. pozapalne, pourazowe, pooperacyjne, po leczeniu radioterapią [10]. Nie są one w pełni wyjaśnione, pozostają nadal w kwestii badań.

Piśmiennictwo

1. Shinn J, Purcell P, Horn D, et al. First branchial cleft anomalies: otologic manifestations and treatment outcomes. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2015; 152: 506-12.
2. Banakis H, Said S, Mann SE. Bilateral ear canal cholesteatoma with underlying type I first branchial cleft anomalies. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2019; 128: 360-4.
3. Magdy E, Ashram Y. First branchial cleft anomalies: presentation, variability and safe surgical management. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2013; 270: 1917-25.
4. Matiza A, Majumdar S, Bateman N. Presentation of first branchial cleft anomalies: the Sheffield experience. *J Laryngol Otol* 2007; 121: 455-9.
5. Liu H, Cheng A, Ward B, et al. Clinical manifestations, diagnosis, and management of first branchial cleft fistula/sinus: a case series and literature review. *J Oral Maxillofac Surg* 2020; 78: 749-61.
6. Work W. Newer concepts of first branchial cleft defects. *Laryngoscope* 2015; 125: 520-32.
7. Hn U, Prasad SC, Russo A, et al. Cholesteatoma of the external auditory canal: review of staging and surgical strategy. *Otol Neurotol* 2018; 39: e1026-33.
8. Matiza A, Zabri M, Aneza W, et al. Cholesteatoma in patients with congenital external auditory canal anomalies: retrospective review. *J Laryngol Otol* 2011; 125: 1116-20.
9. Farris J. Cholesteatoma of the external ear canal. *Am J Otol* 1990; 11: 113-6.
10. Dubach P, Mantokoudis G, Caversaccio M. Ear canal cholesteatoma: meta-analysis of clinical characteristics with update on classification, staging and treatment. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2010; 18: 369-76.

Adres do korespondencji:

lek. med. Ewelina Bartkowiak
Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej
Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego
Poznań
e-mail: ewelina.anna.bartkowiak@gmail.com

