

Jerzy Kuczkowski¹,
Wojciech Sierszeń¹,
Grażyna Gulida²

¹Katedra i Klinika Otolaryngologii
Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

²Katedra i Zakład Patomorfologii
Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

Perlak nabyty zatoki Prussaka jako przyczyna niedosłuchu u 3-letniego dziecka

Acquired cholesteatoma of Prussak's sinus as a cause of hypoacusis in 3 year old child

STRESZCZENIE

Przyczyną niedosłuchu u dzieci w wieku 1–3 lat może być perlak. Rozpoznanie tej choroby opiera się na otomikroskopii, badaniu tomokomputerowym (CT) uszu oraz badaniu obiektywnym słuchu. Przedstawiono przypadek 3-letniego dziecka, u którego na podstawie otomikroskopii, CT uszu, badania potencjałów wywołanych z pnia mózgu oraz badania immunohistochemicznego rozpoznano perlaka nabytego zatoki Prussaka. Dziecko leczono z powodzeniem chirurgicznie z uzyskaniem poprawy słuchu.

Forum Medycyny Rodzinnej 2011, tom 5, nr 5, 420–423

słowa kluczowe: perlak nabyty, niedosłuch, dzieci

ABSTRACT

Otitis media with cholesteatoma can be one of the causes of progressive hearing loss in the children. The proper diagnosis can be done after performing microotoscopy, CT scan and objective audiometry. The authors present a case of a 3-year old child, treated because of acquired cholesteatoma of the Prussak's space in the middle ear. Immunohistochemical analysis proved the presence of the cholesteatoma. The surgical procedure was performed and hearing improvement was obtained.

Forum Medycyny Rodzinnej 2011, vol 5, no 5, 420–423

key words: acquired cholesteatoma, hearing loss, children

Adres do korespondencji:

dr hab. n. med. Jerzy Kuczkowski,
ul. Budapesztańska 17/18, 80–211 Gdańsk
e-mail: jerzyk@gumed.edu.pl

WSTĘP

Niedosłuch jest częstym objawem chorób uszu u dzieci. U noworodków i niemowląt najczęściej występuje niedosłuch odbiorczy (wrodzony niegenetyczny, uwarunkowany

genetycznie) oraz niedosłuch przewodzeniowy w przebiegu ostrego i wysiękowego zapalenia ucha środkowego. Problem niedosłuchu dotyczy również dzieci w wieku 1–3 lat oraz w okresie przedszkolnym. Naj-

częstszą przyczyną niedosłuchu przewodzeniowego u tych dzieci jest wysięk w uchu środkowym oraz zaburzenia drożności trąbki słuchowej, rzadziej kieszonki retrakcyjne, przewlekłe zapalenie ucha środkowego z perlakiem lub ziarniną. Rozpoznanie przyczyny niedosłuchu odbiorczego, jak i przewodzeniowego u małych dzieci jest bardzo trudne. Rozpoznanie niedosłuchu wywołanego rozwojem perlaka nabytego u małych dzieci stanowi duże wyzwanie dla lekarza pierwszego kontaktu. U małych dzieci znacznie częściej niż u dorosłych występują problemy wynikające z braku współpracy przy badaniu. Audiometria tonalna jest możliwa do wykonania u dzieci powyżej 5. roku życia. W przypadku dzieci młodszych, diagnostyka niedosłuchu wymaga wykonania obiektywnych badań, takich jak: audiometria impedancyjna, potencjały wywołane z pnia mózgu (ABR, *auditory brainstem responses*) oraz tomografia komputerowa (CT, *computed tomography*) kości skroniowych w wysokiej rozdzielczości [1, 2].

W pracy przedstawiono trudności diagnostyczne u 3-letniego dziecka z perlakiem nabytym zatoki Prussaka, które leczono w ostatnim okresie w Klinice Otolaryngologii Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego. Dziecko (nr hist. 11788) przyjęto do Kliniki z powodu wycieków ropnych oraz niedosłuchu ucha lewego. Wywiad ukazał kilkumiesięczne nawracające ostre stany zapalne ucha lewego z wyciekami ropnymi. Dziecko było leczone zachowawczo doustnymi antybiotykami z uzyskaniem okresowej poprawy. Dwa miesiące przed przyjęciem do Kliniki, usunięto z ucha lewego polip wychodzący przez perforację w części wiotkiej błony bębenkowej. Otoskopowo stwierdzono: perforację epitympanalną z tętniącą wydzieliną ropną, napiętą część błony bębenkowej grubej, szaro-różową z zachowanym fałdem młoteczkowym; skóra przewodu była niezmieniona zapalnie, ściany kostne przewodu pozostały bez ubytku. Tympanometria i audiometria były niemożliwe do wykonania.

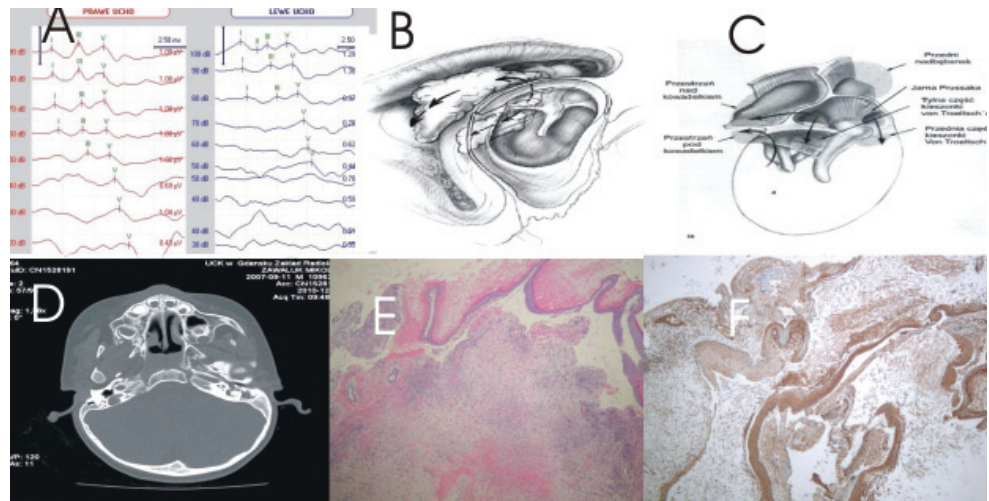
W próbie Webera (512 Hz) dziecko lateralizuje dźwięk do ucha lewego. Próg słuchu dla ucha lewego wyznaczony według fali V w ABR (trzask) wynosił 50 dB (ryc. 1A). Podejrzewając u dziecka przewlekłe zapalenie ucha środkowego, wykonano tomografię komputerową o wysokiej rozdzielczości kości skroniowych, które wykazało obecność perlaka nabytego w nadbębniku (ryc. 1D). Dziecko zakwalifikowano do leczenia chirurgicznego w celu usunięcia perlaka oraz poprawy słuchu w uchu lewym. Wykonano mastoidektomię z tympanotomią tylną oraz tympanoplastykę. Po otwarciu ucha stwierdzono masy perlaka, zajmującego zatokę Prussaka, rozprzestrzeniającego się w kierunku przedniego i tylnego nadbębniaka oraz w okolicy zatoki twarzowej (ryc. 1B, C). Kosteczki słuchowe były zachowane. Usunięto perlaka oraz towarzyszącą ziarninę z ucha. Odtworzono ścianę przewodu słuchowego zewnętrzniego przy użyciu kości własnej. Rekonstrukcja błony bębenkowej płatem powięziowym. Nie było powikłań w przebiegu pooperacyjnym. Płat tympanoplastyczny wygoił się. Badanie histopatologiczne usuniętego materiału z ucha wykazało obecność perlaka nabytego (ryc. 1E), zaś badanie immunohistochemiczne — wzmożoną aktywność czynnika aktywującego osteoklasty (RANKL, *receptor activator of NF-kappaB ligand*), który stymuluje aktywność osteoklastyczną perlaka (ryc. 1F). Dziecko po 2-tygodniowym pobycie w szpitalu zostało wypisane do domu z poprawą słuchu.

OMÓWIENIE

Zapalenie perlakowe ucha środkowego u dzieci jest dużym problemem diagnostycznym oraz terapeutycznym [1–3]. Chociaż choroba występuje rzadko, to może być ona przyczyną znacznego niedosłuchu. Innym problemem jest rozwój perlaka w uchu środkowym. Niebezpieczeństwo tego schorzenia polega na tym, że może prowadzić do wystąpienia powikłań wewnątrzskroniowych lub we-



Rozpoznanie niedosłuchu wywołanego rozwojem perlaka nabytego u małych dzieci stanowi duże wyzwanie dla lekarza pierwszego kontaktu



Rycina 1A. Potencjały wywołane z pnia mózgu; **B, C.** Schemat rozprzestrzeniania się perlaka w przestrzeniach ucha środkowego i jamie Prussaka; **D.** Badanie tomograficzne wysokiej rozdzielczości uszu: całkowite zacinienie jamy bębnekowej i jamy sutkowej ucha lewego. Słabo rozwinięty układ pneumatyczny wyrostka sutkowego z destrukcją przegród kostnych w grupie górnej i środkowej. Struktury ucha środkowego (kosteczki) prawidłowe; **E.** Badanie histopatologiczne perlaka; **F.** Badanie immunohistochemiczne perlaka na obecność czynnika aktywującego osteoklasty RANKL

Diagnostyka w przypadku perlaka opiera się na dokładnym badaniu otoskopowym, radiologicznym i audiometrycznym

wnątrzaszkowych. Perlak jest przyczyną rozrostu nabłonka wielowarstwowego płaskiego rogowaciejącego w obrębie ucha środkowego. Gray określił perlaka jako „złą skórę w nieprawidłowym miejscu” [cyt. wg 3]. Główną cechą perlaka jest niszczenie otaczającej kości przez aktywowane osteoklasty oraz specyficzne cytokiny i enzymy proteolityczne. Stan zapalny ucha, który towarzyszy perlakowi, wpływa na ucho wewnętrzne i nerw twarzowy. Zakażenie bakteryjne w jamie bębnekowej może dzięki perlakowi przechodzić do jamy czaszki. W różnicowaniu tej choroby należy uwzględnić nawracające zapalenia ucha, przewlekłe zapalenie proste oraz perlaka wrodzonego. Perlak wrodzony jest bardzo rzadką formą perlaka rozwijającego się w uchu za nieuszkodzoną błoną bębnekową. Ta postać przewlekłego zapalenia ucha środkowego może przez wiele lat, poza postępującym niedosłuchem, nie wywoływać żadnych dolegliwości, aż do momentu zaostrożenia z towarzyszącym bólem ucha bądź powikłaniami wewnątrzskroniowymi lub wnątrzaszkowymi. Diagnostyka w przypadku perlaka opiera się na dokładnym badaniu otoskopowym, radiologicznym i audiome-

trycznym. Objawy opisywane przez małych pacjentów są często skąpe, a dziecko nie skarży się na niedosłuch, który jest zauważany zazwyczaj przypadkowo przez opiekunów. U małych dzieci diagnostyka niedosłuchu nie jest łatwa. Wykonanie audiometrii tonalnej bywa niemożliwe. Trudno wykonać ocenę słuchu u 3-letniego dziecka poprzez mówienie szeptem lub badanie stroikami. Obecność perforacji w błonie bębnekowej uniemożliwia wykonanie tympanometrii. Dlatego też w takich przypadkach postępowaniem z wyboru jest ABR. Jest to jedyne badanie obiektywne, dzięki któremu możliwa jest ocena poziomu ubytku słyszenia. Badanie to trwa jednak kilkadziesiąt minut, wymaga spokojnego leżenia, a nawet snu, co nie zawsze jest możliwe u dzieci. Należy pamiętać o wykonaniu badania tomografii komputerowej o wysokiej rozdzielczości kości skroniowych u dziecka z jednostronnym niedosłuchem w celu oceny stanu kosteczek słuchowych oraz kierunku rozprzestrzeniania się perlaka. Badanie histopatologiczne potwierdza obecność perlaka nabytego. O potencjalnej sile niszczącej perlaka świadczy aktywność czynnika RANKL. W opisywanym przypadku stwierdzono obec-

ność nabłonka płaskiego rogowaciejącego oraz wzmożoną aktywność RANKL w keratynocytach oraz komórkach podścieliska [4].

WNIOSKI

Przyczyną niedosłuchu u małych dzieci może być perlak nabyty. Rozpoznanie perlaka

u dzieci jest bardzo trudne. Opiera się ono na mikrootoskopii, badaniu CT uszu oraz badaniu obiektywnym słuchu z zastosowaniem ABR. Leczeniem z wyboru perlaka nabytego u dzieci jest tympanomastoidektomia zamknięta z usunięciem perlaka oraz tympanoplastyka.

PIŚMIENNICTWO

1. Kuczkowski J., Babiński D., Stodulski D. Wrodzony i nabyty perlak ucha środkowego u dzieci. *Otolaryngol. Pol.* 2004; 58 (5): 957–964.
2. Skotnicka B., Hassmann-Poznańska E. Kliniczne i patologiczne cechy perlaka u małych dzieci. *Otolaryngol. Pol.* 2010; 64 (6): 375–381.
3. Nevoux J., Lenoir M., Roger G., Denoyelle F., Ducou Le Pointe H., Garabédian E.N. Childhood cholesteatoma. *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 2010; 127 (4): 143–150.
4. Kuczkowski J., Mikaszewski B., Narożny W. Immunohistochemistry and histopathological assessment of the cholesteatoma of the ear. *Otol. Neurotol.* 2003; 24 (6): 968–969.