

# Rozpoznanie i leczenie zespołu czerwonego ucha — aktualny stan wiedzy oraz problemy w codziennej praktyce lekarza

## Diagnosis and treatment of red ear syndrome: current state of knowledge and problems in everyday doctor's practice

Jagoda Kuryłowicz,  
Dmitry Tretiakow, Andrzej Skorek  
Katedra i Klinika Otolaryngologii,  
Gdański Uniwersytet Medyczny

### STRESZCZENIE

Ból ucha jest stosunkowo częsta dolegliwością, z którą pacjent zwraca się do lekarza rodzinnego lub otolaryngologa. Poza zapaleniem ucha środkowego i zewnętrznego przyczyną bólu ucha mogą być: zapalenie ślinianki przyusznej, stawu skroniowo-żuchwowego, bruksizm, neuralgie, mialgie, nowotwór gardła, jamy ustnej i krtani. Jedną z rzadkich przyczyn otalgii może być zespół czerwonego ucha (RES), który objawia się nagłym, jedno- lub obustronnym silnym zaczerwienieniem małżowiny usznej z towarzyszącym palącym bólem tej okolicy. Wyróżnia się dwa typy RES — pierwotny, często współistniejący z bólami głowy, oraz wtórny. Celem pracy jest przedstawienie najważniejszych danych dotyczących epidemiologii, diagnostyki tego schorzenia oraz zasad terapii. W praktyce lekarza rodzinnego bardzo istotne jest rozpoznanie tego zespołu szczególnie u pacjenta pediatrycznego, ponieważ może być to objaw prodromalny przyszłej migreny.

Forum Medycyny Rodzinnej 2020, tom 14, nr 5, 225–229

Słowa kluczowe: otalgia, nerw uszny wielki, zespół bólowy, ucho zewnętrzne

### ABSTRACT

Otalgia is a relatively common complaint with which the patient turns to a family doctor/general practitioner or otolaryngologist. Several diseases such as parotitis, temporomandibular joint alterations, bruxism, neuralgia, myalgia, throat, oral cavity and larynx regions cancer in addition to otitis media can cause of the ear pain. One of the rare causes of otalgia is red ear syndrome (RES). This syndrome is manifested by sudden, one-sided or bilateral, severe redness of the auricle accompanied by burning pain in this area. Two types of RES are distinguished — the primary type, that often co-existing with headaches, and the

Adres do korespondencji:  
Dmitry Tretiakow  
Katedra i Klinika Otolaryngologii GUMed  
ul. Smoluchowskiego 17, 80–214 Gdańsk  
e-mail: d.tret@gumed.edu.pl

Copyright © 2020 Via Medica  
ISSN 1897–3590

„  
Jedną z rzadkich przyczyn otalgii stanowi RES. Celem pracy jest przedstawienie najważniejszych danych dotyczące epidemiologii, diagnostyki tego schorzenia oraz zasad terapii

**secondary type. The most important data on epidemiology, diagnostics of this disease and principles of therapy were presented in the work. In the practice of a family doctor/general practitioner it is very important to recognize this syndrome especially in a pediatric patient, because it may be a prodromal symptom of a future migraine.**

Forum Medycyny Rodzinnej 2020, tom 14, nr 5, 225–229

**Key words:** otalgia, greater auricular nerve, earache, external ear

## WSTĘP

Ból ucha jest stosunkowo częstą dolegliwością, z którą pacjent zwraca się do lekarza rodzinnego lub otolaryngologa. Najczęściej przyczynę stanowi zapalenie ucha środkowego bądź zewnętrznego. Są jednak sytuacje, kiedy lekarz nie stwierdza cech stanu zapalnego i w tych przypadkach należy pamiętać, że ból ucha (otalgia) może mieć inne uwarunkowania. Przyczyną bólu ucha (bez obecności zmian otoskopowych) mogą być: zapalenie ślinianki przyusznej, stawu skroniowo-żuchwowego, bruksizm, neuralgie, mialgie, nowotwór gardła, jamy ustnej i krtani. Jedną z rzadkich przyczyn otalgii stanowi zespół czerwonego ucha (RES, *red ear syndrome*), który objawia się nagłym, jedno- lub obustronnym, silnym zaczerwienieniem małżowiny usznej z towarzyszącym, palącym bólem tej okolicy. Został po raz pierwszy opisany w 1996 roku przez Lance'a [1]. Zespół czerwonego ucha występuje rzadko — od oryginalnego opisu w literaturze pojawiło się dotychczas około 100 doniesień.

Celem pracy jest przedstawienie najważniejszych danych dotyczące epidemiologii, diagnostyki tego schorzenia oraz zasad terapii. W tym celu poszukano i przedstawiono aktualne informacje na temat RES na podstawie piśmiennictwa publikowanego w renomowanych czasopismach w okresie 1996–2020 roku w języku angielskim zdeponowanych w bazach: MEDLINE, PubMed oraz Scopus. Użyto słów kluczowych „neuralgia”, „cranial nerve neuralgia”, „pain”, „syndrom”,

„otalgia”, „earache”, „rare syndrom”, „red ear syndrom” oraz synonimy tych wyrazów.

## EPIDEMIOLOGIA I CHOROBY TOWARZYSZĄCE

Zespół czerwonego ucha występuje nieco częściej u kobiet (K v. M — 1,25:1) [2], choć warto wspomnieć, że w badaniu dotyczącym młodych pacjentów obciążonych migreną Raieli i wsp. [3] odnotowali duży odsetek mężczyzn (78%).

W literaturze sugerowany jest podział zespołu czerwonego ucha na pierwotny oraz wtórny [2, 4, 5].

Pierwotna postać RES, według niektórych autorów porównywana do erytromelalgii, jest częstsza wśród młodych pacjentów (średnia wieku 35,8 roku v. 49,5 roku w typie wtórnym) i często współwystępuje z migreną (nawet w 55% pacjentów z RES) [5, 6]. Rzadziej towarzyszy natomiast pierwotnym bólom głowy o innej etiologii, na przykład klasterowym bólem głowy (zespół Hortona) lub krótkotrwałe jednostronne bóle głowy o charakterze neuralgii z objawami autonomicznymi (*SUNA, short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms*). Nawet u 20% dzieci cierpiących z powodu migreny można zaobserwować pojawiający się podczas ataku RES [3]. Prawdopodobnie w patomechanizmie choroby bierze udział odruch trójdzielno-autonomiczny — pobudzenie układu przywspółczulnego i zniesienie wazokonstrykcji pochodzenia współczulnego [3, 7]. Raieli i wsp. [3] w swoim badaniu zaobserwowali częste współwystępowanie RES i wymiotów u dzieci cierpiących na migreny,

co może potwierdzać teorię o związku z układem autonomicznym.

Wtórna postać RES, częstsza wśród osób starszych, może być związana z patologiami odinka szyjnego kręgosłupa i/lub stawu skroniowo-żuchwowego, ale również z zespołem wzgórzowym, malformacją Chiarięgo 1 czy uciskiem korzenia C3 przez tętnicę kręgową [1, 4, 5].

### OBJAWY RES

Zespół czerwonego ucha charakteryzuje się nagłym, jedno- lub obustronnym silnym zaczerwienieniem małżowiny usznej z towarzyszącym palącym bólem tej okolicy. Zaczerwienienie i ból mogą się rozszerzać i obejmować większą powierzchnię twarzy i szyję. Dolegliwości mają charakter napadowy, długość epizodu waha się od kilkunastu sekund do kilku godzin, a nawroty zdarzają się z różną częstotliwością — od wielu razy w ciągu dnia do jednego razu w miesiącu [1, 2, 4]. Objawy często wiążą się z różnorodnymi czynnikami wyzwalającymi — ruchem głowy, zmianą temperatury, dotykiem czy spożywaniem pokarmów, ale mogą występować też spontanicznie [1, 2, 5].

### PATOFIZJOLOGIA RES

Unerwienie czuciowe ucha zewnętrzne stanowią w większości: nerw uszny wielki (wywodzący się z korzeni C2 i C3) oraz nerw uszno-skroniowy (wywodzący się z gałęzi żuchwowej nerwu trójdzielno-wzgórzowego —  $V_3$ ), natomiast jego unaczynienie pochodzi od gałęzi tętnicy skroniowej środkowej oraz tętnicy usznej tylnej (dorzecze tętnicy szyjnej zewnętrznej). Dopływ krwi jest regulowany przez układ autonomiczny drogą nerwu trójdzielno-wzgórzowego. Skala dopływu krwi na twarzy jest regulowana w dwojaki sposób — poprzez wazokonstrykcję współczulną oraz wazodylatację przywspółczulną, dlatego zaczerwienienie i ocieplenie skóry może być związane zarówno z inhibicją układu współczulnego, jak i z pobudzeniem układu przywspółczulnego [1, 2, 4, 5]. Rozszerzenie naczyń krwionośnych, które powoduje zaczerwienienie skóry oraz uczucie

palącego bólu, jest osiągane poprzez działanie peptydu CGRP (*calcitonin gene-related peptide*) związanego z genem kalcytoniny i substancji P z neuronów znajdujących się w jądrze nerwu trójdzielno-wzgórzowego. Te czynniki stymulują uwolnienie śródnaślonkowego czynnika rozluźniającego (EDRF, *endothelium-derived relaxing factor*) związanego z obecnością tlenu azotu [1, 2, 4, 5].

Lance [1] zasugerował w swojej pracy, że w patofizjologii RES połączonego z zaburzeniami w obrębie kręgosłupa szyjnego kluczową rolę wydaje się odgrywać antydromalne uwolnienie impulsów wzdłuż korzenia C3, które powoduje rozszerzenie naczyń krwionośnych skóry ucha i jego ból poprzez uwolnienie peptydów mających działanie wazodylatacyjne [1].

Zaburzenia stawu skroniowo-żuchwowego mogą z kolei prowadzić do wyzwolenia miejscowego odruchu aksonalnego, w którym czynniki, takie jak żucie, dotyk czy ciepło, mogą spowodować antydromalny wyrzut czynników wazodylatacyjnych i w konsekwencji zespół czerwonego ucha. Lance uważa, że może to być przykład zespołu ABC (*angry back-firing C-nociceptors*), w którym poprzez działanie zazwyczaj nieszkodliwego bodźca (np. temperatury) następuje zmiana progu odczuwania bólu [1, 5].

Występowanie RES przy zaburzeniach pracy wzgórza Lance powiązał z odhamowaniem neuronów na szlaku trójdzielno-wzgórzowym [1].

Raieli i wsp. [3] w swoim badaniu zaobserwowali, że pierwotny RES wykazuje istotną statystycznie korelację z pewnymi cechami klinicznymi migreny związanej z układem przywspółczulnym (wymioty, nudności, częstsze występowanie u pacjentów płci męskiej), co mogłoby potwierdzać tezę o roli odruchu trójdzielno-autonomicznego w patogenezie RES [3].

### DIAGNOSTYKA RES

W trakcie diagnostyki różnicowej bólu ucha zewnętrznego z towarzyszącym zaczerwienieniem w pierwszej kolejności należy



**RES charakteryzuje się nagłym, jedno- lub obustronnym silnym zaczerwienieniem małżowiny usznej z towarzyszącym palącym bólem tej okolicy**



**Z powodu rzadkiego występowania oraz braku pewności co do mechanizmu występowania RES, nie ma opracowanego standardu leczenia ani pogłębionych badań nad skutecznością poszczególnych metod**

wykonać pełne badanie neurologiczne i otolaryngologiczne. W przypadku podejrzenia patologii stawu skroniowo-żuchwowego dodatkowo wymagana jest konsultacja ortodontyczna. Należy również wykluczyć infekcyjną etiologię bólu i zaczerwienienia ucha (np. półpasiec, róża) oraz fotodermatozy [6, 8]. W przypadku podejrzenia wtórnego RES, należy wykonać diagnostykę obrazową (MRI, *magnetic resonance imaging*) szyjnego odcinka kręgosłupa. W każdym przypadku należy rozważyć wykonanie MRI głowy oraz angio-MRI, w celu wykluczenia patologii naczyńiowych oraz uszkodzeń w obrębie wzgórza [4].

Lambriu i wsp. [2] zaproponowali kryteria diagnostyczne pierwotnego zespołu czerwonego ucha, w skład których wchodzi: 1) przynajmniej 20 epizodów spełniających kryteria punktów 2–5; 2) epizody bólu ucha zewnętrznego trwające do 4 godzin; 3) ból ucha mający przynajmniej dwie spośród wymienionych cech: palący charakter, jednostronna lokalizacja, łagodne do średniego nasilenie, wywołanie poprzez mechaniczną lub termiczną stymulację skóry ucha; 4) ból ucha ze współtowarzyszącym zaczerwienieniem po tej samej stronie oraz 5) w przypadku pierwotnego RES — bez chorób współtowarzyszących.

### LECZENIE RES

Z powodu rzadkiego występowania oraz braku pewności co do mechanizmu występowania RES, nie ma opracowanego standardu leczenia ani pogłębionych badań nad skutecznością poszczególnych metod. Dostępne dane pochodzą z opisów pojedynczych przypadków — najczęściej podejmowane jest leczenie farmakologiczne.

W literaturze przedstawia się próby stosowania niesteroidowych leków przeciwzapalnych (ibuprofen, indometacyna) o różnej skuteczności. W niektórych przypadkach efekt przeciwbólowy udaje się otrzymać za pomocą leków przeciwpileptycznych (głównie gabapentyny), trójcyklicznych leków przeciwdepresyjnych (amitryptylina) czy antagonistów wapnia [2, 4, 9]. W zależności od opisywanego

przypadku, leczenie farmakologiczne u niektórych pacjentów skutkowało trwałym ustąpieniem bólu, jednak zdecydowanie częściej poprawa jest krótkotrwała. Leki, które w jednych przypadkach RES są skuteczne, w innych nie zmniejszają dolegliwości — prawdopodobnie wynika to ze zróżnicowanej etiologii choroby. U wielu pacjentów ulgę przynosi chłodzenie zaczerwienionej okolicy [4–6].

W sytuacji braku poprawy po leczeniu dostnym podejmowane są bardziej inwazyjne metody. W literaturze opisuje się przypadki całkowitej poprawy po zastosowaniu blokady nerwu usznego wielkiego [1, 10, 11] lub blokady korzeni nerwów C2-C3 [1]. Nie zawsze udaje się jednak uzyskać pożądany efekt — przykładem może być podjęta przez Boulton i wsp. [9] próba leczenia wtórnego typu zespołu. Podawano toksynę botulinową typu A podskórnie wzdłuż małżowiny usznej, a następnie zastosowano blokadę C3 za pomocą bupiwakainy i steroidów. Terapia okazała się nieskuteczna [9].

We wtórnym typie RES opisywano zmniejszenie dolegliwości przy leczeniu przyczynowym, na przykład u pacjenta z dysfunkcją stawu skroniowo-żuchwowego, poprawę zaobserwowano po zastosowaniu protezy żębowej [1].

Kreuzer i wsp. [12] opisali przypadek jednostronnego RES współwystępującego z szumem usznym w lewym uchu — dolegliwości pojawiły się jednocześnie i utrzymywały przez 3 lata. Szum opisano jako stały, natomiast zaczerwienienie i palący ból lewego ucha pojawiał się około dwa razy na miesiąc i trwał zwykle tydzień, dodatkowo towarzyszyły mu nudności, zawroty głowy i wymioty. Podjęte przeciwbólowe leczenie farmakologiczne (indometacyna, tryptany, pregabalina, gabapentyna) nie przyniosło pożądanych rezultatów. Po zastosowaniu randomizowanej przezczaszkowej stymulacji szumami (tRNS, *transcranial random noise stimulation*) zaobserwowano wycofanie się objawów bólowych i wydłużenie interwałów pomiędzy napadami.

Autorzy nie odnieśli się w swojej pracy do skuteczności metody w leczeniu szumu usznego u tej pacjentki [12].

## PODSUMOWANIE

Zespół czerwonego ucha jest rzadkim i przez to wciąż mało poznanym schorzeniem. Być może dlatego w przypadku jego izolowanej postaci pacjenci nie szukają pomocy medycznej, a dla osób cierpiących z powodu jego wtórnej odmiany istotniejszym powodem wizyty u lekarza są inne objawy. W praktyce lekarza rodzinnego i otolaryngologa bardzo istotne jest poprawne rozpoznanie tego zespołu szczególnie u dzieci, ponieważ może być to objaw prodromalny migreny.

## PIŚMIENNICTWO:

- Lance JW. The red ear syndrome. *Neurology*. 1996; 47(3): 617–20, doi: [10.1212/wnl.47.3.617](https://doi.org/10.1212/wnl.47.3.617).
- Lambro G, Miller S, Matharu MS. The red ear syndrome. *J Headache Pain*. 2013; 14(1): 83, doi: [10.1186/1129-2377-14-32](https://doi.org/10.1186/1129-2377-14-32).
- Raieli V, Compagno A, Brighina F, et al. Prevalence of red ear syndrome in juvenile primary headaches. *Cephalalgia*. 2011; 31(5): 597–602, doi: [10.1177/0333102410388437](https://doi.org/10.1177/0333102410388437).
- Raieli V, Compagno A, D'Amelio M. Red Ear Syndrome. *Curr Pain Headache Rep*. 2016; 20(3): 19, doi: [10.1007/s11916-016-0547-y](https://doi.org/10.1007/s11916-016-0547-y), indexed in Pubmed: 26879877.
- Ryan S, Wakerley BR, Davies P. Red ear syndrome: a review of all published cases (1996–2010). *Cephalalgia*. 2013; 33(3): 190–201, doi: [10.1177/0333102412468673](https://doi.org/10.1177/0333102412468673), indexed in Pubmed: 23207115.
- Brill TJ, Funk B, Thaçi D, et al. Red ear syndrome and auricular erythromelalgia: the same condition? *Clin Exp Dermatol*. 2009; 34(8): e626–e628, doi: [10.1111/j.1365-2230.2009.03342.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.2009.03342.x), indexed in Pubmed: 19489849.
- Lambro G, Bakar NA, Matharu MS. and red ear syndrome: a new association and pathophysiological considerations. *J Headache Pain*. 2013 ; 14(1): 32, doi: [10.1186/1129-2377-14-32](https://doi.org/10.1186/1129-2377-14-32).
- Flicinski J, Wigowska-Sowinska J, Winczewska-Wiktor A, et al. Red ear syndrome - case report and review of literature. *Neurol Neurochir Pol*. 2015; 49(1): 74–77, doi: [10.1016/j.pjnns.2015.01.004](https://doi.org/10.1016/j.pjnns.2015.01.004), indexed in Pubmed: 25666779.
- Boulton P, Purdy RA, Bosch EP, et al. Primary and secondary red ear syndrome: implications for treatment. *Cephalalgia*. 2007; 27(2): 107–110, doi: [10.1111/j.1468-2982.2007.01270.x](https://doi.org/10.1111/j.1468-2982.2007.01270.x), indexed in Pubmed: 17257229.
- Stępień A, Brodacki B, Staszewski J. Red ear syndrome – a case report. *Neurol Neurochir Pol*. 2010; 44(4): 412–414, doi: [10.1016/s0028-3843\(14\)60301-7](https://doi.org/10.1016/s0028-3843(14)60301-7), indexed in Pubmed: 20827615.
- Selekler M, Kutlu A, Uçar S, et al. Immediate response to greater auricular nerve blockade in red ear syndrome. *Cephalalgia*. 2009; 29(4): 478–479, doi: [10.1111/j.1468-2982.2008.01756.x](https://doi.org/10.1111/j.1468-2982.2008.01756.x), indexed in Pubmed: 19291247.
- Kreuzer P. A Case Report on Red Ear Syndrome with Tinnitus Successfully Treated with Transcranial Random Noise Stimulation. *January 2018*. 2017; 1(21;1): E199–E205, doi: [10.36076/ppj.2017.1.e199](https://doi.org/10.36076/ppj.2017.1.e199).