

Zespół czerwonego ucha – opis przypadku

Red ear syndrome – a case report

Adam Stępień, Bogdan Brodacki, Jacek Staszewski

Klinika Neurologii, Wojskowy Instytut Medyczny w Warszawie

Neurologia i Neurochirurgia Polska 2010; 44, 4: 412–414

Streszczenie

Zespół czerwonego ucha po raz pierwszy został opisany przez Lance'a w 1994 r. Od tego czasu w piśmiennictwie opublikowano opisy blisko 60 przypadków. Zespół charakteryzuje się napadowym, nawrotowym, jednostronnym bólem i zaczerwienieniem ucha z towarzyszącym uczuciem dyskomfortu, pieczenia i palenia. Opisywano związek zespołu z chorobami odcinka szyjnego kręgosłupa, pierwotnymi bólami głowy oraz neuralgią trójdzielną i podjęzykową. Część przypadków była idiopatyczna. Autorzy przedstawiają przypadek zespołu czerwonego ucha, który ustąpił całkowicie po blokadzie nerwu usznego wielkiego. W pracy dokonano przeglądu piśmiennictwa oraz hipotez dotyczących patofizjologii choroby.

Słowa kluczowe: zespół czerwonego ucha, opis przypadku, patofizjologia.

Wstęp

Zespół czerwonego ucha (*red ear syndrome*) po raz pierwszy został opisany przez Lance'a w 1994 r. [1]. Charakteryzuje się napadowym, nawrotowym, jednostronnym bólem i zaczerwienieniem ucha z towarzyszącym uczuciem dyskomfortu, pieczenia i palenia. Zaczerwienienie może się rozszerzać na twarz i obejmować drugie ucho. Ból o różnym stopniu nasilenia zlokalizowany jest w okolicy skroni i małżowiny usznej. Napady bólu pojawiają się spontanicznie lub mogą być

Abstract

The red ear syndrome was first described by Lance in 1994. Since the initial description, approximately 60 cases have been presented in the literature. The syndrome is characterized by attacks of unilateral ear discomfort or burning during which the ear becomes red. An association with upper cervical spine disorders, primary headaches and trigeminal and glossopharyngeal neuralgia was reported. Some cases were idiopathic. We report a new case of red ear syndrome that responded to greater auricular nerve blockade. The literature on the entity is reviewed and a unifying pathophysiological hypothesis of this syndrome is suggested.

Key words: red ear syndrome, case report, pathophysiology.

prowokowane przez kaszel, ziewanie, wysiłek, ocieplenie lub ochłodzenie okolicy ucha zewnętrznego, ruchy szyją, mycie uszu, a także jedzenie lub picie.

Lance [2] w 12 opisanych przypadkach zaobserwował współwystępowanie zespołu z chorobami górnej części szyjnego odcinka kręgosłupa, neuralgią trójdzielną i podjęzykową, dysfunkcją stawu skroniowo-żuchwowego oraz z zespołem wzgórzowym. W następnych latach opisano kilkanaście kolejnych przypadków zespołu, zarówno jego postaci idiopatycznej, jak i współistniejącego z migreną oraz innymi pierwotnymi

Adres do korespondencji: Adam Stępień, Klinika Neurologii, Wojskowy Instytut Medyczny, ul. Szaserów 128, 04-141 Warszawa, tel. +48 22 681 64 46, e-mail: astepien@wim.mil.pl

Pracę otrzymano: 1.04.2010, przyjęto do druku: 5.05.2010

bólami głowy, w tym z przewlekłą i epizodyczną napadową hemikranią [3–5].

Zespół czerwonego ucha nie jest oddzielnie klasyfikowany w aktualnej Międzynarodowej Klasyfikacji Bólów Głowy i jego pozycja nozologiczna pozostaje nieustalona. W piśmiennictwie światowym odnotowano dotychczas jedynie 58 takich przypadków. Niniejsza praca to pierwszy w Polsce opis tego rzadkiego zespołu chorobowego.

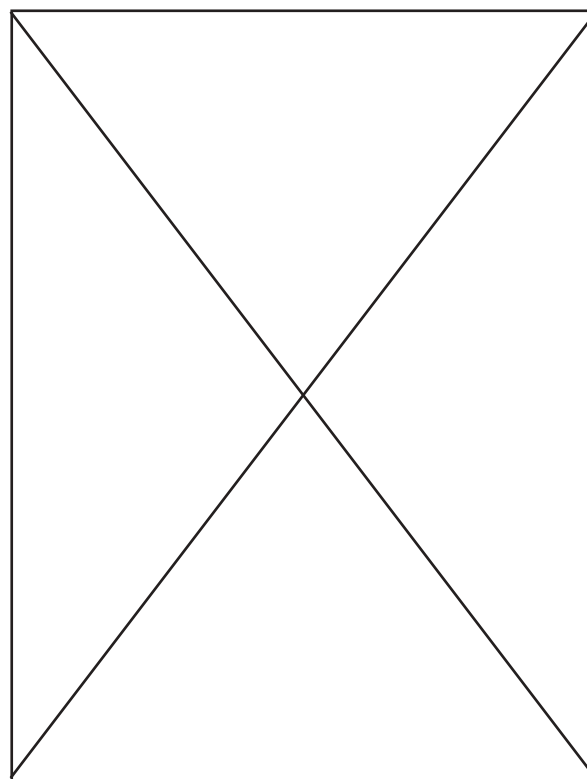
Opis przypadku

Chora, lat 28, zgłosiła się do kliniki z powodu występowania silnego, napadowego, kłującego bólu okolicy lewej małżowiny usznej, który trwał od kilku minut do 3 godz. Ból pojawiał się nagle, bez objawów poprzedzających, towarzyszyło mu zaczerwienienie ucha oraz uczucie dyskomfortu wewnątrz przewodu słuchowego (ryc. 1.). Natężenie bólu było znaczne, określane przez chorą na 8 stopni w 10-stopniowej wzrokowej skali analogowej. Pacjentka nie zgłaszała innych skarg, bóle głowy w przeszłości nie występowały. Dotyk skóry okolicy ucha i kilka centymetrów za nim był bolesny. Napady bólu wyzwalano jedzeniem i myciem zębów. Wynik badania przedmiotowego internistycznego, laryngologicznego i neurologicznego był prawidłowy. Ruchość kręgosłupa w odcinku szyjnym była prawidłowa. Badanie mózgu za pomocą rezonansu magnetycznego nie ujawniło zmian. Leczenie niesteroidowymi lekami przeciwbólowymi, w tym indometacyną w dawce 300 mg dziennie, nie przynosiło poprawy. Chora nie odnotowała poprawy także po gabapentynie w dawce 900 mg. Po wstrzyknięciu octanu metyloprednizolonu w dawce 40 mg w okolicę nerwu usznego wielkiego ból ustąpił na blisko 2 tyg. Po kolejnej blokadzie ból ustąpił na 4 tyg. Trzecia blokada spowodowała całkowite ustąpienie dolegliwości, które do dziś nie nawróciły.

Omówienie

Zaprezentowano przypadek dotyczący rzadko spotykanego napadowego bólu głowy ze współistniejącymi objawami ze strony układu autonomicznego. Część autorów stoi na stanowisku, że zespół ten jest rzadką odmianą grupy trójdzielno-autonomicznych bólów głowy. Charakter bólu, czas trwania oraz umiejscowienie odróżniają go jednak od innych znanych i klasyfikowanych w Międzynarodowej Klasyfikacji Bólów Głowy.

Opublikowane dane wskazują, że zespół czerwonego ucha jest heterogenny, może być pierwotny lub wtórny. Kwestią podnoszoną przez wielu autorów jest częste występowanie tego zespołu u osób chorujących na inne pierwotne bóle głowy, zwłaszcza migrenę i trójdzielno-autonomiczne bóle głowy, w tym przewlekłą napadową hemikranię i zespół krótkotrwałych napadów jednostronnego, podobnego do nerwobólu bólu głowy z nastrzyknięciem spojówek i łzawieniem (SUNCT) oraz ze zmianami anatomicznymi w górnej części szyjnego odcinka kręgosłupa [2–5]. Może on także współistnieć z neuralgią trójdzielną lub podjęzykową, zespołem wzgórzowym, malformacją Chiariego typu I oraz półpaścem [1,2,4,5]. W piśmiennictwie istnieją także opisy przypadków, w których nie stwierdzono koegzystencji zespołu czerwonego ucha z innymi rodzajami pierwotnych bólów głowy lub innymi chorobami. Także w omawianym przypadku w wywiadzie nie odnotowano występowania innego rodzaju bólu głowy, a w badaniu przedmiotowym nie stwierdzono nieprawidłowości. W wykonanych badaniach laboratoryjnych



Ryc. 1. Na zdjęciu widoczne jest zaczerwienienie skóry w obrębie lewej małżowiny usznej oraz skóry szyi za uchem podczas napadu bólu u opisywanej chorej

Fig. 1. A flare of the ear and neck during pain attack in described patient is seen

i w badaniu metodą rezonansu magnetycznego nie wykazano zmian. Większość dotychczas opisanych chorych stanowili dorośli, jedynie w grupie osób obserwowanych przez Raieliego dominowały dzieci od 5. do 10. roku życia [5].

Objawy występują samoistnie lub mogą być prowokowane dotykiem, wysiłkiem fizycznym, oziębieniem i rozgrzaniem, ruchem szyi, stresem, myciem lub jedzeniem. Zarówno etiologia, jak i patogenezę zespołu pozostaje niewyjaśniona. Ucho zewnętrzne, a więc małżowina uszna i przewód słuchowy zewnętrzny, unerwione są przez korzenie C2 i C3 tworzące nerw czuciowy uszno-skroniowy, nerw uszny wielki i przez gałęzie uszne nerwu błędnego. Nerw uszno-skroniowy wywodzi się z trzeciej gałęzi nerwu trójdzielnego. Unaczynienie małżowiny usznej pochodzi z tętnicy szyjnej zewnętrznej poprzez anastomozy utworzone pomiędzy tętnicą skroniową środkową i tylną. Naczynia te zaopatrywane są przez włókna czuciowe pochodzące z nerwu trójdzielnego. Unerwienie autonomiczne zawiera zarówno włókna zwężające, jak i rozszerzające naczynia krwionośne skóry [7]. Zaczzerwienienie ucha może zatem wynikać zarówno z pobudzenia układu współczulnego, jak i zahamowania aktywności układu przywspółczulnego. Goadsby i Lipton [8] postulują, że zespół ten jest konsekwencją nieprawidłowych połączeń neuronalnych w pniu mózgu pomiędzy korzeniami rdzeniowymi C2-C3, nerwem trójdzielnym i włóknami przywspółczulnymi unerwiającymi skórę twarzy. Wzbudzenie układu trójdzielno-autonomicznego tłumaczyć może częste współistnienie zespołu czerwonego ucha z innymi pierwotnymi bólami głowy. Lance [9] reprezentuje pogląd, że zespół ten należy zaliczyć do nowej grupy tzw. uszno-autonomicznych bólów głowy, gdyż w jego patogenezie główną rolę odgrywa nie nerw trójdzielny, ale nerw uszno-skroniowy. W prezentowanym przypadku nie występowały czynnościowe i anatomiczne zmiany w obrębie szyjnego odcinka kręgosłupa, co przemawia przeciwko hipotezie, że zmiany w odcinku szyjnym kręgosłupa są przyczyną zespołu czerwonego ucha. W piśmiennictwie opisano występowanie zaczerwienienia ucha obustronnie, jak również przypadki, w których zaczerwienieniu ucha nie towarzyszy ból lub też zaczerwienienie obejmuje szyję bądź część twarzy [9]. W 5 z serii 29 przypadków opisanych przez Hirscha ból głowy występował niezależnie od zaczerwienienia ucha [6].

W leczeniu zespołu czerwonego ucha nie odnotowano leku o szczególnie dużej skuteczności. Stosowane są głównie niesteroidowe leki przeciwzapalne. Opisano całkowite lub częściowe ustąpienie objawów po

indometacynie i ibuprofenie [10]. Poprawę zauważono także po zastosowaniu propranololu, trójpierścieniowych leków przeciwdepresyjnych (amitryptyliny i imipraminy) oraz flunaryzyny. Blokada drugiego i trzeciego korzenia szyjnego środkami znieczulającymi przejściowo zmniejszała odczucia bólu, a blokada nerwu uszno-skroniowego i nerwu usznego tylnego w przypadkach opisanych przez Lance'a nie przynosiła poprawy [2]. Tym niemniej ostatnio opisano całkowite ustąpienie bólu po blokadzie nerwu usznego wielkiego [11]. W prezentowanym przypadku niesteroidowe leki przeciwzapalne i inne preparaty stosowane w leczeniu migreny były nieskuteczne. Dolegliwości ustąpiły po blokadzie nerwu usznego wielkiego z zastosowaniem steroidów. Duża skuteczność blokady nerwu usznego wielkiego z zastosowaniem steroidów dowodzi, że ten rodzaj leczenia może być użyteczny w przypadkach opornych na leczenie niesteroidowymi lekami przeciwzapalnymi.

Oświadczenie

Autorzy zgłaszają brak konfliktu interesów.

Piśmiennictwo

1. Lance J.W. The mystery of one red ear. *Clin Exp Neurol* 1994; 31: 13-18.
2. Lance J.W. The red ear syndrome. *Neurology* 1996; 47: 617-620.
3. Kumar N., Swanson J.W. The red ear syndrome: two cases and a review of literature. *Cephalalgia* 2004; 24: 305-308.
4. Arjona A., Serrano-Castro P.J., Fernandez-Romero E. i wsp. The red ear syndrome: five new cases. *Cephalalgia* 2005; 25: 479-480.
5. Raieli V., Monastero R., Santangelo G. i wsp. Red ear syndrome and migraine: report of eight cases. *Headache* 2002; 42: 147-151.
6. Hirsch A.R. Neuroanatomic mechanisms: the limbic system and migraine. *Cephalalgia* 1987; 7 (supl. 6): 191-192.
7. Drummond P.D., Lance J.W. Facial flushing and sweating mediated by the sympathetic nervous system. *Brain* 1987; 110: 793-803.
8. Goadsby P., Lipton R.B. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic features, including new cases. *Brain* 1997; 120: 193-210.
9. Lance J.W. The red ear syndrome: an auriculo-autonomic cephalalgia. *Headache* 2004; 44: 835-836.
10. Boulton P., Purdy R.A., Bosch E.P. i wsp. Primary and secondary red ear syndrome: implications for treatment. *Cephalalgia* 2007; 27: 107-110.
11. Seleklir M., Kutlu A., Ucar S., Almac A. Immediate response to greater auricular nerve blockade in red ear syndrome. *Cephalalgia* 2009; 29: 478-479.