

Leczenie pierwotnych perlaków przewodu słuchowego zewnętrznego

Treatment of primary cholesteatoma of external auditory canal

JERZY KUCZKOWSKI^{1/}, DMITRY TRETIAKOW^{1/}, WOJCIECH SIERSZEŃ^{1/}, WOJCIECH BIERNAT^{2/},
ANDRZEJ MOLISZ^{3/}

^{1/} Katedra i Klinika Otolaryngologii, Gdański Uniwersytet Medyczny

^{2/} Zakład Patomorfologii, Gdański Uniwersytet Medyczny

^{3/} Katedra Medycyny Rodzinnej, Gdański Uniwersytet Medyczny

Wprowadzenie. Pierwotny perlak przewodu słuchowego zewnętrznego (pppsz) jest wyjątkowo rzadką chorobą ucha. Jego rozpoznanie i leczenie jest trudne.

Cel pracy. Celem pracy była analiza epidemiologiczno-kliniczna pppsz z uwzględnieniem ich umiejscowienia, objawów, stopnia zaawansowania oraz sposobu leczenia chirurgicznego.

Materiały i metody. Materiał stanowiło 9 pacjentów (9 uszu) w wieku 23-65 lat (średnia wieku 52,5), w tym 4 kobiety i 5 mężczyzn (0,67% wszystkich chorych z przewlekłym zapaleniem ucha środkowego), leczonych w Klinice Otolaryngologii GUMed w okresie ostatnich 5 lat.

Wyniki. U 6 chorych perlak zlokalizowany był na tylny-górnej i tylny-dolnej ścianie przewodu, u 3 – penetrował z przewodu do wyrostka sutkowatego. W 6 przypadkach stwierdzono III stopień, a w trzech – IV stopień zaawansowania pppsz wg klasyfikacji Naim'a. Nie stwierdzono powikłań związanych z penetracją pppsz poza granice przewodu słuchowego zewnętrznego. W badaniu histologicznym materiału operacyjnego potwierdzono rozpoznanie perlaka. W czasie leczenia chirurgicznego stosowano dojście wewnątrzuszne oraz zauszne. U wszystkich chorych uzyskano ustąpienie stanu zapalnego z poprawą słuchu.

Wnioski. Badanie tomografii komputerowej uszu oraz badanie histopatologiczne pozwalają uniknąć pomyłek w diagnostyce pppsz (keratosis obturans, rak). Leczenie chirurgiczne pozwala na ustąpienie choroby z poprawą słuchu.

Słowa kluczowe: perlak pierwotny, ucho zewnętrzne, diagnostyka, klasyfikacja, leczenie

Introduction. Primary cholesteatoma of external auditory canal (EAC) is an extremely rare disease of the ear. Its diagnosis and treatment is difficult.

Aim. The aim of our study was an epidemiological and clinical analysis of primary cholesteatoma of EAC with regard to its location, symptoms, stage and methods of surgical treatment.

Materials and methods. We treated 9 ears of 9 patients aged 23-65 years (mean age 52.5), 4 women and 5 men, who accounted for 0.67% of all patients with chronic otitis media admitted to the Clinic over the last 5 years.

Results. In 6 cases, the cholesteatoma was located in the posterior superior and posterior inferior wall of EAC, in 3 cases the tumor penetrated into the mastoid cavity. Stage III and IV in Naim's classification tumors were diagnosed in 6 and 3 cases, respectively. Complications associated with the penetration of cholesteatoma beyond EAC were not observed. Histopathological examination of the tissue removed during the surgery confirmed the diagnosis of cholesteatoma. Inner-ear and postauricular surgical access was used. All patients achieved regression of inflammation in EAC with improved hearing.

Conclusions. Computed tomography and histopathological examination allows to avoid the errors in the diagnostics of EAC. Surgical treatment results in remission of the disease and improved hearing.

Key words: primary cholesteatoma, external ear, diagnosis, classification, treatment

WSTĘP

Pierwotny perlak ucha zewnętrznego jest guzem naskórkowym, rozwijającym się w obrębie części kostnej przewodu słuchowego zewnętrznego (psz). Choroba objawia się wyciekami ropnym bądź krwistym, tępym bólem ucha, niedosłuchem odbiorczym lub mieszanym, obecnością ognisk erozji kostnej przy braku zmian w błonie bębenkowej. Po raz pierwszy perlak pierwotny przewodu słuchowego zewnętrznego (pppsz) został opisany przez Toynbeego w 1850 roku [1,2]. Wg Anthony występowanie pppsz u dorosłych szacuje się na 1 przypadek na tysiąc chorych z zaburzeniami słuchu [1] i 1,6:1000 wśród dzieci z chorobami uszu [2]. W rozpoznaniu pppsz oprócz badania podmiotowego i przedmiotowego, przydatne są: audiometria tonalna (AT), tomografia komputerowa (TK), badania bakteriologiczne i badania histopatologiczne.

W diagnostyce różnicowej należy pamiętać o podobnym schorzeniu psz jakim jest keratosis obturans (KO) czyli rogowacenie obturacyjne, charakteryzujące się nadmiernym rogowaceniem naskórka psz z zaburzeniem mechanizmu samooczyszczania ucha zewnętrznego. Objawami KO są: ostry ból ucha, zatykanie ucha, niedosłuch przewodzeniowy, skąpe wyciek z psz. KO najczęściej występuje u osób młodszych [3-6]. W różnicowaniu z pppsz należy uwzględnić: martwicze zapalenie ucha zewnętrznego, ziarninowe zapalenie ucha środkowego, nowotwory ucha i zmiany po radioterapii guzów ucha i części nosowej gardła. W ocenie zaawansowania perlaka psz, najczęściej stosuje się klasyfikację wg Naim'a, opartą na przebiegu klinicznym choroby oraz na podstawie obrazu histopatologicznego. Wyróżnia się następujące zaawansowania choroby: I – hiperplazja nabłonka psz, II – hiperplazja naskórka i zapalenie okostnej psz, III – erozja kości psz, IV – inwazja perlaka do przylegających struktur anatomicznych (M – wyrostek sutkowaty, S – podstawa czaszki i zatoka esowata, F – nerw twarzowy, J – staw skroniowo-żuchwowy) [7, 8]. Zaawansowany miejscowo perlak psz, penetrujący poza granice anatomiczne przewodu, może prowadzić do rozwoju powikłań wewnątrzskroniowych lub wewnątrzczaszkowych jak porażenie nerwu twarzowego, odsłonięcie stawu skroniowo-żuchwowego, krwawienie z zatoki esowatej [4]. Badanie TK uszu, badanie bakteriologiczne oraz badanie histopatologiczne jest niezbędne w ostatecznym rozpoznaniu choroby. Leczenie perlaka psz jest wyłącznie chirurgiczne. Polega ono na wycięciu perlaka z marginesem skóry przewodu, z wycięciem przylegającej kości przy użyciu wiertła diamentowego oraz położeniem wolnego przeszczepu naskórka/skóry w przypadku małych zmian. U chorych

z bardziej zaawansowanym perlakiem, wskazane jest uzupełnienie ubytku kostnego przeszczepem skórno-mięśniowym lub chrzęstno-ochrzęstnowym [1]. W leczeniu w zależności od lokalizacji i stopnia zaawansowania pppsz, stosuje się technikę wycięcia perlaka z dojścia śródprzewodowego, z dojścia wg Heermanna B oraz z dojścia zauszego.

Celem naszej pracy była analiza epidemiologiczno-kliniczna pppsz z uwzględnieniem ich umiejscowienia, objawów, stopnia zaawansowania oraz sposobów leczenia chirurgicznego.

MATERIAŁ I METODY

W okresie 2008-2013 w Klinice Otolaryngologii Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego leczono 9 chorych z pppsz (wiek od 23 do 65 lat, średnio 52,5 roku, 4 kobiety i 5 mężczyzn). Chorobę rozpoznano na podstawie obrazu klinicznego (ryc. 1), badania audiometrycznego, badania TK uszu oraz badania bakteriologicznego. Wszyscy chorzy skarżyli się na tępe bóle ucha, niedosłuch oraz okresowe wycieki śluzowo-ropne. U wszystkich chorych choroba dotyczyła jednego ucha (tab. I).

WYNIKI

Najczęstszą lokalizacją pppsz była okolica tylnodolna, tylnogórna i dolna ściana psz (tab. II). Badanie bakteriologiczne u 7 chorych było ujemne, u 2-ch wynik posiewu był dodatni (*Candida albicans*, *Staphylococcus aureus coagulase negative*). W badaniu histopatologicz-



Ryc. 1. Obraz otoskopowy perlaka psz

Tabela I. Charakterystyka kliniczno-epidemiologiczna pacjentów z perlakiem pierwotnym przewodu słuchowego zewnętrznego

	Perlak pierwotny psz 9 uszu / 9 chorych
Wiek	23-65 (52,5)
Płeć (M/K)	4:5
Niedosłuch	
brak	2
odbiorczy	4
mieszany	3
Otalgia	9
Wyciek z ucha	
ropny	6
krwisty	1
Stronność	
jednostronnie	9
obustronnie	0

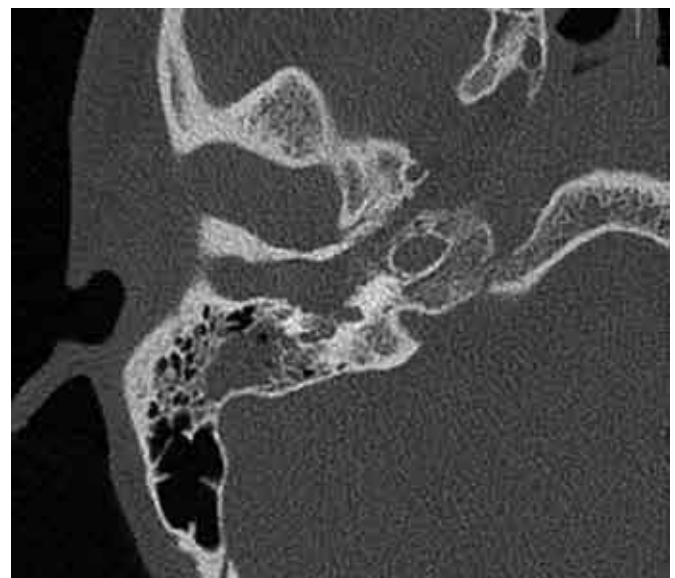
nym usuniętego guza przewodu słuchowego, u 8 chorych stwierdzono perlaka składającego się z matrix, perimatrix oraz złogów keratyny, u 1 chorego wykazano złogi naskórka, bez podścieliska. U żadnego z chorych nie stwierdzono powikłań wewnątrzskroniowych lub wewnątrzczaszkowych. Chorych leczono wyłącznie chirurgicznie. W przypadku małych zmian, leczenie polegało na usunięciu perlaka w całości z marginesem otaczającej skóry oraz z oczyszczeniem przylegających do niego ścian kostnych przy użyciu wiertła diamentowego i położeniem „dopasowanego” przeszczepu naskórkowego. Z dojścia śródusznego (wg Heermanna B) wykonano kanalooplastykę u 5 pacjentów a w 1 przypadku kanalooplastykę z tympanoplastyką (chory z pppsz i kieszonką retrakcyjną). U trzech pozostałych chorych z perlakiem psz, gdzie guz penetrował do wyrostka sutkowatego, zastosowano technikę z dojścia zauszego z wykonaniem kanalooplastyki, mastoidektomii, tympanoplastyki i plastyki tylnej ściany psz. W przypadku perlaków penetrujących do wyrostka sutkowatego wykonano uzupełnienie ubytku kostnego przewodu słuchowego przeszczepem skórno-mięśniowym. Na podstawie obrazu klinicznego i badania histopatologicznego materiału operacyjnego sklasyfikowano przypadki pppsz (wg klasyfikacji Naim`a): w 6 przypadkach – III stopień zaawansowania, w 3 przypadkach – IV stopień zaawansowania.

Tabela II. Lokalizacja perlaka w przewodzie słuchowym zewnętrznym

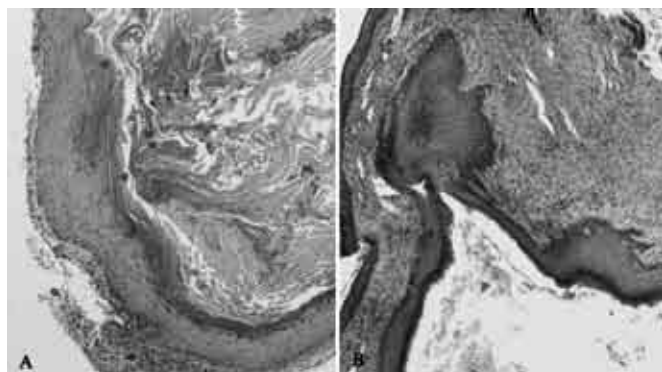
Lokalizacja
TDŚ (tylno-dolna ściana psz)
TGŚ (tylno-górna ściana psz)
DŚ (dolna ściana psz)
PTDŚ (przednio-tylno-dolna ściana psz)
PDŚ (przednio-dolna ściana psz)

DYSKUSJA

W okresie 2008-2013 w Klinice Otolaryngologii GUMed leczono 1347 chorych z przewlekłym zapaleniem ucha środkowego, w tym 312 (23,2%) chorych z perlakiem ucha środkowego i 9 (0,67%) chorych z pppsz. Wynika z tego, że ten rodzaj perlaka występuje bardzo rzadko, co potwierdzają również inni autorzy [1,2]. Jednym z pierwszych objawów pppsz był u naszych chorych wyciek śluzowo-ropny z ucha. W zaawansowanych stadiach perlaka często występuje tępy ból ucha. Ma to prawdopodobnie związek z zapaleniem bogato unerwionej okostnej przewodu. W odróżnieniu od rogowacenia obturacyjnego, w perlaku ucha zewnętrznego w badaniu TK wykrywane są ogniska osteolizy ścian kostnych przewodu (ryc. 2). U większości chorych z tego typu perlakiem występuje niedosłuch przewodzeniowy bądź mieszany. Ujemne wyniki badań bakteriologicznych nie pozwalają potwierdzić związku powstania pppsz z zakażeniem, natomiast mogą one być pomocne w rozpoznaniu martwiczego zapalenia ucha wywołanego przez *Pseudomonas aeruginosa* lub *Staphylococcus aureus*. Tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości (TK HR) jest pomocna w określeniu stopnia zaawansowania tego rodzaju perlaka (destrukcja ścian kostnych psz, penetracja do wyrostka sutkowatego, odsłonięcie stawu skroniowo-żuchwowego, odsłonięcie zatoki esowatej lub nerwu twarzowego) oraz dla planowania operacyjnego [4]. Badanie histopatologiczne usuniętych zmian z ucha (ryc. 3A,B) pozwala uniknąć pomyłek diagnostycznych (KO, zmiany popromienne, nowotwór).



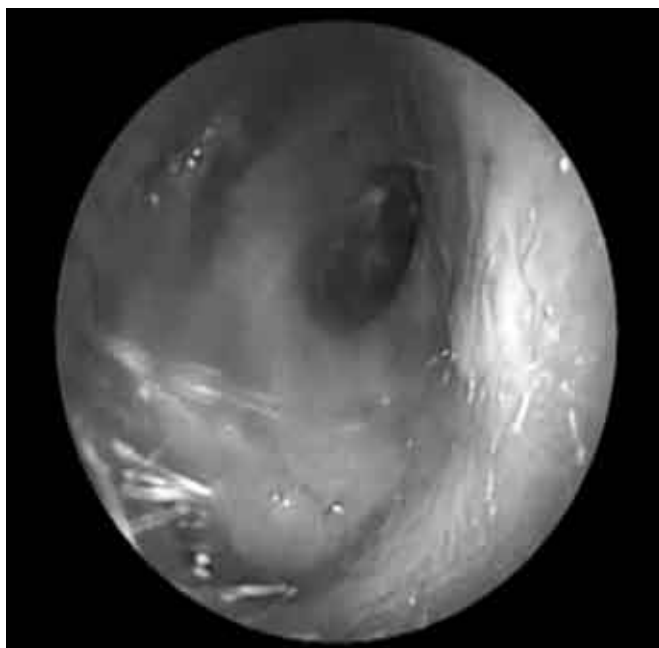
Ryc. 2. Tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości kości skroniowych. Perlak psz z destrukcją przednio-dolnej ściany psz



Ryc. 3. Obraz histopatologiczny usuniętych zmian z ucha
A. Fragment perlaka psz pokryty rogowacjącym nabłonkiem płaskim

B. Preparat wykazujący wszystkie elementy perlaka

Leczeniem z wyboru ppsz jest radykalne wycięcie zmian chorobowych z marginesem tkanek zdrowych [1]. Dokładne wycięcie brzegów zmienionej zapalnie skóry psz wokół ogniska perlaka, unikanie skałeczenia pierścienia włóknistego i precyzyjne „dopasowanie” przeszczepu naskórka są najważniejszymi czynnikami wpływającymi na sukces leczenia chirurgicznego tych perlaków. Badania audiometryczne po operacjach perlaka, wykazały poprawę słuchu u pacjentów z niedosłuchem mieszanym. U wszystkich chorych ustąpiły dolegliwości bólowe oraz wycieki ropne. Ponadto uzyskano dobre „wgojenie” wolnego płata naskórkowego w ubytek po wyciętym perlaku (ryc. 4). Wśród leczonych przez nas pacjentów nie obserwowaliśmy powikłań w okresie pooperacyjnym.



Ryc. 4. Obraz otoskopowy po leczeniu

WNIOSKI

1. Pierwotne perlaki psz są bardzo rzadką przyczyną niedosłuchu, wycieków ropnych z ucha oraz dolegliwości bólowych.
2. Badanie bakteriologiczne i histopatologiczne jest niezbędne w diagnostyce różnicowej tej choroby.
3. Perlaki przewodu słuchowego zewnętrznego wymagają radykalnego leczenia chirurgicznego.

Piśmiennictwo

1. Anthony PF, Anthony WP. Surgical treatment of external auditory canal cholesteatoma. *Laryngoscope* 1982; 92(1): 70-5.
2. Yoon A-H, Park CH, Kim E-H, Park YH. Clinical characteristics of external auditory canal cholesteatoma in children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2008; 139(5): 661-4.
3. Piepergerdes MC, Kramer BM, Behnke EE. Keratosis obturans and external auditory canal cholesteatoma. *Laryngoscope* 1980; 90(3): 383-91.
4. McCoul ED, Hanson MB. External auditory canal cholesteatoma and keratosis obturans: the role of imaging in preventing facial nerve injury. *Ear Nose Throat J* 2011; 90(12): 1-7.
5. Shinnabe A, Hara M, Hasegawa M, Matsuzawa S, Kanazawa H, Yoshida N, Iino Y. A comparison of patterns of disease extension in keratosis obturans and external auditory canal cholesteatoma. *Otol Neurotol* 2013; 34(1): 91-4.
6. Kuczkowski J, Iżycka-Świeszewska E. Rogowacenie obturacyjne przewodu słuchowego zewnętrznego. *Otolaryngol Pol* 2007; 61(5): 675-9.
7. Seung-Ho, Jae Han Shim, Ho-Ki Lee. Classification of External Auditory Canal Cholesteatoma by Computed Tomography. *Clin Exp Otorhinolaryngol* 2010; 3(1): 24-6.
8. Naim R, Linthicum F, Shen T, Bran G, Hormann K. Classification of the external auditory canal cholesteatoma. *Laryngoscope* 2005; 115(3): 455-60.