

---

# Perlak pierwotny ucha środkowego i szczytu piramidy

## Primary cholesteatoma of the middle ear and petrosal bone

*Jerzy Kuczkowski, Mirosława Dubaniewicz-Wybieralska<sup>1</sup>*

Katedra i Klinika Otolaryngologii AM w Gdańsku

Kierownik: prof. dr hab. med. *C. Stankiewicz*

<sup>1</sup>Zakład Radiologii AM w Gdańsku

Kierownik: prof. dr hab. med. *M. Studniarek*

---

### Summary

Petrosal cholesteatomas are rare lesions, which may be primary or acquired in nature. We report a case of primary cholesteatoma in petrous bone occurring in 51-year old woman who presented with a unilateral facial nerve palsy and conductive hearing loss, despite normal tympanic membrane appearance. Early diagnosis was facilitated by computed tomography scanning and magnetic resonance imaging. Complete cholesteatoma removal was accomplished using a transtemporal supralabyrinthine approach, which allowed hearing preservation. Facial nerve function is the main complication of these lesion. We suggest that use of CT scanning and MRI in unilateral conductive hearing loss may allow the earlier detection of the most cases of petrosal cholesteatomas.

Hasła indeksowe: perlak pierwotny, szczyt piramidy, diagnostyka TK i MRI

Key words: primary, cholesteatoma, petrosal bone, CT and MRI

Otolaryngol Pol 2007; LXI (3): 322–324 © 2007 by Polskie Towarzystwo Otorynolaryngologów – Chirurgów Głowy i Szyi

---

### WSTĘP

Perlak szczytu piramidy jest bardzo rzadką chorobą kości skroniowej. Perlak ten może być pierwotny lub nabyty i stanowi 4–9% wszystkich schorzeń w tej okolicy [1]. Perlak nabyty szczytu piramidy powstaje w następstwie inwazji nabłonka rogowaciejącego z ucha środkowego, natomiast perlak pierwotny jest pozostałością nabłonka embrionalnego oraz zaburzeń rozwojowych pierwszego łuku skrzelowego [1, 4]. Perlak pierwotny najczęściej występuje w uchu środkowym, rzadziej w piramidzie, w kącie mostowo-mózdkowym, w wyrostku sutkowatym, w przewodzie słuchowym zewnętrznym [3, 8]. Kierunek szerzenia się perlaka w kości skroniowej w stosunku do błędnika stanowi podstawę podziału na: perlaki

błędnikowe, nadbłędnikowe, podbłędnikowe, podbłędnikowe z penetracją do szczytu oraz perlaki szczytu piramidy [1, 4–5]. Rozpoznanie oraz różnicowanie chorób piramidy kości skroniowej umożliwiają badania TK wysokiej rozdzielczości oraz MRI. Leczenie chirurgiczne perlaków szczytu piramidy jest możliwe drogą dojścia przezusznego, przezślimakowego, podskroniowego lub przezskroniowego nadbłędnikowego [4, 7–8]. Droga nadbłędnikowa pozwala usunąć perlaki leżące nad błędnikiem z jednoczesnym zaoszczędzeniem słuchu [2, 3, 8]. Celem pracy było przedstawienie przypadku 51-letniej chorej z perlakiem pierwotnym okolicy nadbłędnikowej penetrującym do ucha środkowego i szczytu piramidy, rozpoznanego na podstawie badania TK oraz MRI, który leczono skutecznie drogą dojścia nadbłędnikowego.

---

1. Jerzy Kuczkowski – opracowanie dokumentacji lekarskiej, zebranie piśmiennictwa, redakcja artykułu.

2. Mirosława Dubaniewicz-Wybieralska – wykonanie oraz ocena badań obrazowych.

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

## OPIS PRZYPADKU

Chora lat 51, przyjęta do Kliniki Otolaryngologii AM w Gdańsku z powodu głębokiego niedowładu lewego nerwu twarzowego, niedosłuchu oraz okresowych bólów i zawrotów głowy. Postępujące dolegliwości u chorej występowały od roku. Leczona nieskutecznie przez neurologa z powodu uszkodzenia nerwu twarzowego jako „porażenia Bella”. Chora uprzednio nie przeżyła żadnych operacji ucha, nie doznała urazu czaszki, nie chorowała na zapalenia ucha środkowego. W badaniu stwierdzono: prawidłowy wygląd błon bębenkowych, niedowład lewego nerwu twarzowego (III–IV stopień według House’a-Brackmanna), zmniejszenie wydzielania łez o 50% w teście Schirmera po stronie niedowładu, brak odruchów z mięśnia strzemiączkowego oraz niedosłuch przewodzeniowy ucha lewego na poziomie 40 dB dla częstotliwości 0,5, 1,0, 2,0, 4,0 kHz.

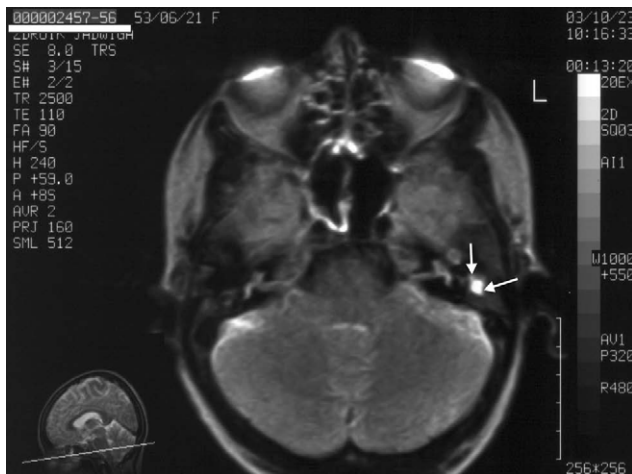
Badanie TK HR wykazało obustronne powstrzymanie pneumatyzacji kości skroniowych, zachowanie kosteczek słuchowych, podejrzenie uszkodzenia szczytu lewej piramidy. W badaniu MRI stwierdzono obecność hipointensywnej masy patologicznej w czasie T1 i hiperintensywnej w czasie T2 zależnym w okolicy nadbłędnikowej lewej piramidy. U chorej wykonano operację ucha lewego z szeroką antromastoidektomią i epitympanektomią z otwarciem okolicy nadbłędnikowej. Stwierdzono unieruchomienie połączenia kowadełkowo-młoteczkowego, dobrą ruchomość strzemiączka, błona śluzowa pogrubiała. Usunięto kowadełko i główkę młoteczka oraz odsłonięto nerw twarzowy w odcinku bębenkowym aż do zwoju kolanka. Następnie po uwidocznieniu okolicy nadbłędnikowej, usunięto masy perlaka z tej okolicy, który unosił oponę twardą, niszczył górną część pokrywki, okolicę zwoju kolanka nerwu twarzowego i penetrował w kierunku szczytu. W czasie zabiegu nie uszkodzono opony twardej i nie stwierdzono wycieku płynu mózgowo-rdzeniowego. Zabieg zakończono tympanoplastyką typu III z zastosowaniem płata powięziowego i protezki allogennej. Po zabiegu, u chorej ustąpiły dolegliwości bólowe ucha. W okresie kilku miesięcy po zastosowaniu leczenia rehabilitacyjnego nastąpiła stopniowa poprawa funkcji nerwu twarzowego. Badanie pooperacyjne słuchu wykazało niedosłuch przewodzeniowy w uchu lewym na poziomie 35 dB dla częstotliwości 0,5, 1,0, 2,0, 4,0 kHz. W badaniu MRI po 2 latach nie stwierdzono nawrotu perlaka u chorej.



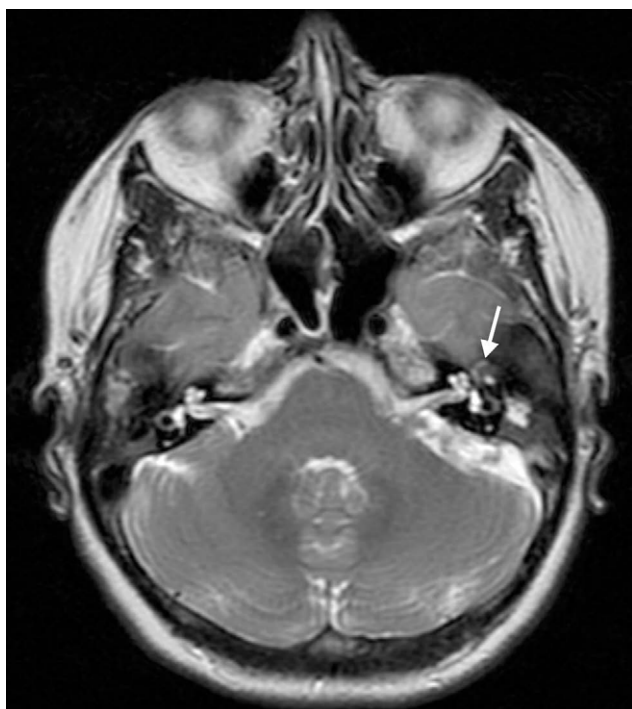
**Ryc.1.** Badanie TK uszu wysokiej rozdzielczości, projekcja osiowa. Ubytek kostny w okolicy nadbłędnikowej, w przednio-górnym ograniczeniu lewej piramidy (strzałka)

## OMÓWIENIE

Rozpoznawanie i leczenie chorób szczytu piramidy należy do najtrudniejszych w otolaryngologii [3, 9]. Objawy kliniczne perlaka w szczycie piramidy są uzależnione od jego rozległości i ucisku na ważne struktury anatomiczne. Podrażnienie nerwów na skutek ucisku w tej okolicy jest przyczyną głębokich bólów ucha, bólów pozagałkowych, dysfunkcji drugiej gałęzi nerwu trójdzielnego, podwójnego widzenia z powodu porażenia nerwu odwodzącego [1, 7]. Objawy audiologiczno-przedsionkowe są częste, wynikają z ucisku i zapalenia nerwu przedsionkowo-ślimakowego wywołanych przez rozrastający się perlak [7, 9]. W naszym przypadku stwierdzono całkowite unieruchomienie połączenia kowadełka i młoteczka. Ucisk perlaka na zwój kolanka oraz jego działanie toksyczne mogą doprowadzić do niedokrwienia, a następnie do porażenia nerwu twarzowego [2, 7]. Poprawa pooperacyjna funkcji nerwu twarzowego jest uzależniona od czasu trwania ucisku przez perlak. Zasto-



**Ryc.2.** Badanie MRI kości skroniowej, projekcja osiowa. W okolicy nadbłędnikowej lewej kości skroniowej ognisko hiperintensywne T2-zależne o wymiarach 6 x 5 mm (strzałki)



**Ryc. 3.** Badanie pooperacyjne MRI kości skroniowej w czasie T2-zależnym. Zwłóknienie w miejscu usuniętego perlaka, nerw VII, VIII oraz przewód słuchowy wewnętrzny zachowane (strzałka)

sowanie w diagnostyce zarówno badań TK HR i MRI znacznie ułatwia rozpoznanie perlaka szczytu piramidy [1, 5]. Według Jacklera [5] perlak pierwotny charakteryzuje się w obrazie MRI obecnością obszarów hiperintensywnych T2-zależnych, niewzmacniających się po podaniu kontrastu.

Z naszych badań wynika, że zarówno badanie TK HR, jak i MRI są bardzo przydatne w diagnostyce różnicowej. Badania te umożliwiły dokładnie określić lokalizację zmian oraz pozwoliły odróżnić perlaka nabytego od pierwotnego. W przedstawianym przypadku dojście nadbłędnikowe było wystarczające do usunięcia perlaka oraz umożliwiło dekompresję nerwu twarzowego w odcinku, bębenkowym i błędnikowym ze zwojem kolanka. Badanie histopatologiczne usuniętego guza wykazało obecność złogów keratynowych z bardzo skąpym podścieliskiem. Leczenie chirurgiczne i rehabilitacyjne chorej doprowadziło do ustąpienia dolegliwości bólowych, poprawy funkcji nerwu twarzowego oraz zachowania słuchu.

## PIŚMIENNICTWO

1. Arriaga MA, Brackmann DE. Differential diagnosis of primary petrous apex lesions. *Am J Otol* 1991; 12: 470–474.
2. Franklin DJ, Jenkins HA, Horowitz BL, Coker NJ. Management of petrous apex lesions. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1989; 115: 1121–1125.
3. Gianoli GJ, Amedee RG. Hearing results in surgery for primary petrous apex lesions. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 111: 250–257.
4. Horn KL. Intracranial extension of acquired aural cholesteatoma. *Laryngoscope* 2000; 110: 761–772.
5. Jackler RK, Parker DA. Radiographic differential diagnosis of petrous apex lesions. *Am J Otol* 1992; 13: 561–574.
6. Jackler RK. The surgical anatomy of cholesteatoma. *Otolaryngol Clin North Am* 1989; 22: 883–896.
7. Magliulo G, Terranova G, Sepe C, Cordeschi S, Cristofar P. Petrous bone cholesteatoma and facial paralysis. *Clin Otolaryngol* 1998; 23: 253–258.
8. Sanna M, Mazzoni A, Landolfi M, Aristegui M. Treatment of petrous bone cholesteatoma. *Acta Otorhinolaryngol Esp* 1994; 45: 143–152.
9. Yanagihara N, Matsumoto Y. Cholesteatoma in the petrous apex. *Laryngoscope* 1981; 91: 272–278.

Adres autora:

Klinika Otolaryngologii AM w Gdańsku  
ul. Dębinki 7  
80-211 Gdańsk  
tel. /+48 58/ 349 23 80, fax: /+48 58/ 346 11 97  
e-mail: jerzyk@amg.gda.pl

Praca wpłynęła: 1.09.2006 r.