

Kazimierz Niemczyk^{1,2}, Henryk Skarżyński^{1,2},
Paweł Podogrodzki¹

¹ Klinika Otolaryngologii AM

² Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu
Warszawa

Przypadek idiopatycznego porażenia nerwu twarzowego wywołanego nerwiakiem

Idiopathic facial palsy due to facial neuroma (case study)

Słowa kluczowe: nerwiak nerwu twarzowego, idiopatyczne porażenie
nerwu twarzowego

Key words: facial neuroma, idiopathic facial palsy

Streszczenie

Autorzy przedstawiają przypadek nerwiaka nerwu twarzowego zajmującego ucho środkowe, który przed 14 laty został zdiagnozowany jako idiopatyczne porażenie nerwu twarzowego. W przedoperacyjnym badaniu tomografii komputerowej nie było charakterystycznych cech, które wskazywałyby na istnienie nerwiaka. W pracy dyskutowane są obecne zasady diagnostyki obrazowej nerwiaków nerwu twarzowego.

Summary

The authors present a patient with facial neuroma affecting the middle ear. The patient was diagnosed 14 years ago as idiopathic facial palsy. In pre-operative CT exam no characteristic features were found indicating the presence of an acoustic neuroma. In the report the current imaging methods of diagnosis of facial neuroma are discussed.

Idiopatyczne porażenie nerwu twarzowego pozostaje nadal problemem diagnostycznym. Rozpoznanie tej jednostki chorobowej następuje przez wykluczenie innych przyczyn przy zastosowaniu baterii testów topodiagnostycznych, badań audiologicznych oraz radiologicznych. Obecnie idiopatyczne porażenie nerwu VII stanowi 60%-75% wszystkich porażań tego nerwu [Baure, Coker 1996]. Postęp w badaniach radiologicznych (CT, MRI) sprawił,

że możliwe jest bardzo precyzyjne prześledzenie przebiegu nerwu twarzowego i określenie miejsca uszkodzenia. Ważnym spostrzeżeniem jest fakt, że w badaniu MRI z kontrastem u pacjentów z porażeniem nerwu VII może się wzmacniać część nerwu w okolicy zwoju kolanka [Anderson, Laskoff 1990]. Freije i wsp. opisują jednak istnienie fałszywie negatywnych wyników badania MRI w diagnostyce porażenia nerwu VII, gdy przyczyna jest zlokalizowana w dalszym odcinku kości skroniowej [Freije i in. 1996]. Hartwein przedstawił przypadek nerwiaka nerwu twarzowego znajdującego się w jamie bębnekowej który nie został uwidoczniiony ani za pomocą MRI, ani za pomocą CT [Hartwein 1992]. Przyczyną operacji było postępujące porażenie twarzy. Guz miał wielkość 0,5-0,8 cm.

Forton i Offeciers również podkreślają, że nerwiak nerwu twarzowego może być przyczyną porażenia o nieustalonej etiologii, dlatego pacjenci ci powinni mieć wykonane bardzo dokładne badania radiologiczne lub pozostać w obserwacji klinicznej [Forton, Offeciers 1993].

OPIS PRZYPADKU

64-letni mężczyzna (31813/97) został przyjęty do Kliniki OR w październiku 1997 r. z zawrotami głowy, pogorszeniem słuchu po stronie lewej i utrzymującym się od wielu lat porażeniem lewego nerwu twarzowego. W lipcu 1983 roku pojawił się niedowład lewego nerwu twarzowego traktowany w rejonowym oddziale neurologicznym jako idiopatyczny. W 1984 roku pacjent trafił po raz pierwszy do naszej Kliniki, gdzie była kontynuowana diagnostyka niedowładu nerwu VII. Po potwierdzeniu rozpoznania wykonano kilka etapów mioplastyki twarzy (trzy pobyty). Dokumentacja z tego okresu nie zachowała się do tej pory. Z kart informacyjnych wynika, że pacjent miał wykonane badanie przeglądowe piramid kości skroniowych, które nie wykazało cech patologii. Badanie słuchu z tego okresu jest niedostępne. Od 1985 roku pacjent nie kontrolował się w Klinice.

Przy przyjęciu stwierdzono w otoskopii prawidłowy obraz ucha prawego. W uchu lewym błona bębnekowa była matowa, uwypuklona w kwadrantach tylnych. W części wiotkiej błony bębnekowej istniała kieszonka retrakcyjna nieruchoma, kontrolowana. Pacjent negował istnienie wycieków z tego ucha. Czynność nerwu twarzowego można określić mimo przebytych zabiegów mioplastycznych na IV stadium w skali House'a Brackmanna. Oczopląsu samoistnego nie stwierdzono. W audiometrii tonalnej stwierdzono poziom słuchu odpowiedni do wieku w uchu prawym, a w uchu lewym niedosłuch mieszany z krzywą powietrzną na poziomie 60-80 dB i rezerwą ślimakową rzędu 40 dB. W audiometrii impedancyjnej otrzymano tympanogram typu A w uchu prawym i typu B w uchu lewym. Odruch strzemiączkowy był obecny

tylko przy stymulacji ipsilateralnej ucha prawego. Wyniki ABR potwierdziły obecność niedosłuchu przewodzeniowego w uchu lewym.

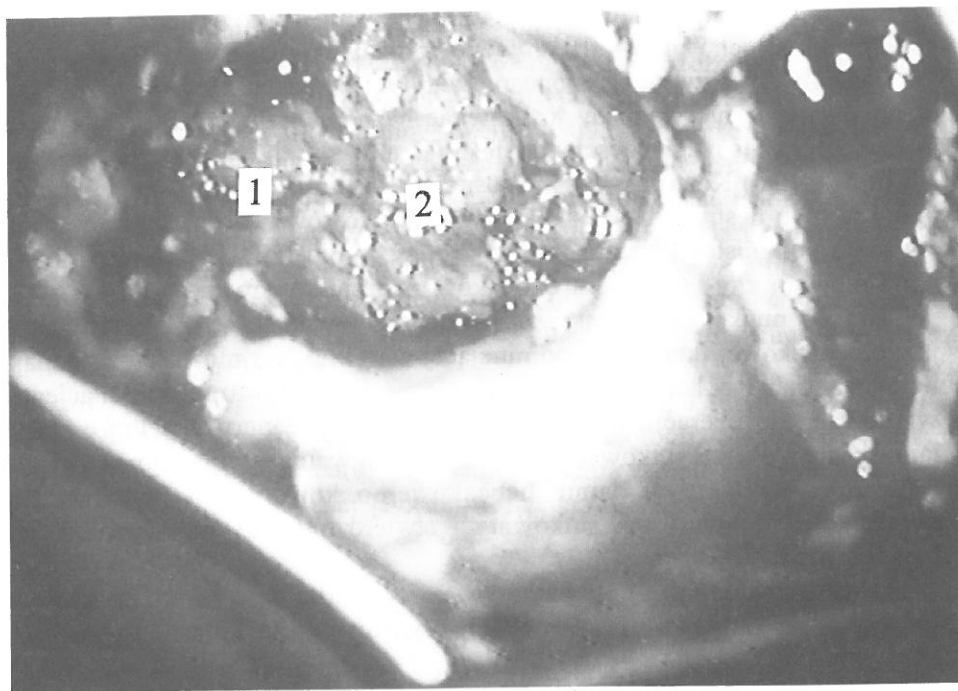
W badaniu CT uszu stwierdzono prawidłowy obraz ucha prawego. Wyrostek sutkowaty ucha lewego był całkowicie bezpowietrzny. Jama bębnekowa była zacieniona. Istniała częściowa destrukcja w obrębie kosteczek słuchowych (kowadełko). Kosteczki były przesunięte w stronę bocznej ściany attyki, jednak nie było destrukcji w tej okolicy. Nie było również destrukcji w okolicy kanału półkolistego bocznego i w okolicy zwoju kolanka. Nerw twarzowy był niewidoczny w odcinku bębnekowym i sutkowym (ryc. 1).

Wykonano punkcję diagnostyczną w uchu lewym, stwierdzając istnienie w jamie bębnekowej tkanki przypominającej ziarninę. Nie można było jednak pobrać materiału na badanie histopatologiczne w tych warunkach. Pacjenta przygotowano do operacji, biorąc pod uwagę istnienie nerwiaka lub perlaka w jamie bębnekowej i sutkowej. Podczas wykonywania tympanotomii przedniej uwidocznił guz w jamie bębnekowej o konsystencji podobnej do nerwiaka. Otwarto wyrostek sutkowaty i stwierdzono, że guz wypełnia go całkowicie (ryc. 2).

Podczas usuwania guza potwierdzono, że wychodzi on z nerwu twarzowego, zaczyna się w okolicy otworu rylcowo-sutkowego, a kończy za zwojem



Ryc. 1. Obraz CT kości skroniowej. Zacienienie lewej jamy bębnekowej. Przesunięte kosteczki słuchowe w stronę bocznej ściany attyki



Ryc. 2. Obraz śródoperacyjny. Guz wypełnia: 1 – jamę bębenkową, 2 – wyrostek sutkowaty

kolanka. Ze względu na trudności w kontrolowaniu górnej części guza zabieg przekształcono w technikę otwartą. Obydwa końce nerwu VII połączono przeszczepem z nerwu usznego wielkiego. Połączenie to ustabilizowano powięzią z mięśnia skroniowego (ryc. 3).

Jamę bębenkową zamknięto powięzią, a wyrostek sutkowaty zobliterowano mięśniem skroniowym. Po miesiącu od operacji uzyskano całkowite wygojenie. Pacjent pozostaje pod obserwacją kliniki i jest w trakcie rehabilitacji czynności nerwu twarzowego.

DYSKUSJA

Nerwiaki nerwu twarzowego są rzadkimi wolnorosnącymi guzami, które mogą rozwijać się na całej długości nerwu twarzowego od pnia mózgu, aż do zakończeń w mięśniach mimicznych twarzy [McMenomey i in. 1994]. Ze względu na lokalizację i przebieg kliniczny można wyróżnić 3 grupy nerwiaków:

- nerwiaki przewodowo-kątowe rozwijające się w przewodzie słuchowym wewnętrznym i kącie mostowo-mózdzkowym, charakteryzujące się postępującym niedosłuchem odbiorczym, występowaniem zawrotów głowy, szumów



Ryc. 3. Obraz śródoperacyjny. 1 – przeszczep nerwu, 2 – pokryte powięzią mięśnia skroniowego połączenie przeszczepu z nerwem twarzowym w okolicy zwoju kolanka, 3 – pokryte powięzią mięśnia skroniowego połączenie przeszczepu z nerwem twarzowym w okolicy otworu rylcowo-sutkowego

uszných i objawów porażenia nerwu VII [McMenomey i in. 1994; Seleh i in. 1995];

- nerwiaki bębenkowe wyrastają z części sutkowej, bębenkowej nerwu VII lub ze zwoju kolanka. Charakteryzują się powoli narastającym niedosłuchem przewodzeniowym. W otoskopii stwierdza się nieprawidłową strukturę (guz) za błoną bębenkową. Może istnieć destrukcja kosteczek słuchowych lub piramidy kości skroniowej w okolicy przebiegu nerwu [Seleh i in. 1995; Hajjaj, Linthicum 1996];

- nerwiaki wewnątrzliniankowe, które manifestują się w postaci guza ślinianki przyusznej [Fisch-Ponsot 1997].

Nerwiaki zajmujące ucho środkowe mogą być maskowane lub współistnieć z innymi schorzeniami z tego zakresu. Sellari i wsp. opisują przypadek nerwiaka części bębenkowej nerwu twarzowego współistniejącego z perlakowym zapaleniem ucha środkowego [Sellari-Franceschini i in. 1994]. W obrazie CT nie można było odróżnić tkanki nerwiaka od zmian zapalnych.

W przedstawionym przez nas przypadku również nie było możliwe zróżnicowanie zmian w uchu na podstawie obrazu CT. Jak wynika z analizy obrazu radiologicznego nerwiaków nerwu twarzowego przeprowadzonej przez

Seleha i wsp. badanie CT z kontrastem jest bardziej czułym badaniem w diagnostyce nerwiaków błębenkowych niż MRI [Seleh i in. 1995]. Odwrotna zależność istnieje w przypadku nerwiaków w przewodzie słuchowym wewnętrznym. Opierając się na tych spostrzeżeniach, nie wykonywano badania MRI w opisywanym przez nas przypadku.

Zaburzenia czynności ruchowej są najczęstszym objawem nerwiaka nerwu twarzowego. W analizowanym przez Seleha i wsp. materiale niedowład nerwu VII istniał u 90% pacjentów z nerwiakiem tego nerwu [Seleh i in. 1995]. Z badań Jacksona i wsp. wynika, że około 5% porażień nerwu twarzowego jest spowodowane różnego rodzaju guzami rozwijającymi się na jego przebiegu. Nakłada to na badających obowiązek wykluczenia tego typu przyczyny w przypadku wystąpienia porażenia nerwu VII traktowanego jako idiopatyczne. W opinii niektórych autorów utrzymywanie się niedowładu nerwu VII sklasyfikowanego jako porażenie idiopatyczne ponad 4 tygodnie jest wskazaniem do dalszych badań diagnostycznych w celu wykluczenia istnienia nerwiaka [O'Donoghue i in. 1989; Bailey, Graham 1983]. Badaniami takimi są badania CT kości skroniowych ukierunkowane na ocenę przebiegu nerwu VII i badanie RM z kontrastem.

W przedstawionym przez nas przypadku przyczynami późnego rozpoznania nerwiaka nerwu twarzowego było najpierw dysponowanie badaniami radiologicznym o małej czułości (RTG) a następnie brakiem kontroli pacjenta w Klinice. Przypadek ten uwiadamia konieczność wykonywania dokładnej diagnostyki radiologicznej w każdym przypadku idiopatycznego porażenia nerwu VII, jak również dalszej obserwacji klinicznej tych przypadków.

Bibliografia

- Anderson R. E., Laskoff J. M., 1990: RaMSAY Hunt syndrome mimicking intracanalicular acoustic neuroma on contrast-enhanced MR. *AJNR* 11, 409.
- Bailey C. M., Graham M. D., 1983: Intratemporal facial nerve neuroma: a discussion of five cases. *J. Laryngol. Otol.* 97, 65-72.
- Bauer C. A., Coker N. J. 1996: Update on facial nerve disorders. *Otolaryngol. Clin. North Am.* 29, 445-454.
- Fisch-Ponsot C., Sigal R., Schmutz G., Dacher J. N., Brazeau-Lamontagne L., Marchand F., Dorion D., 1997: Intra-parotid neurogenic tumors of the facial nerve. Value of MRI. *J. Radiol.* 78, 141-144.
- Forton G. E., Offeciers F. E., 1993: Facial neurinoma: a possible surprise in the diagnostic approach to Bell's palsy. *Acta Otorhinolaryngol. Belg.* 47, 389-396.
- Freije J. E., Harvey S. A., Haberkamp T. J. 1996, : False-negative magnetic resonance imaging in the evaluation of facial nerve paralysis. *Laryngoscope* 106, 239-242.
- Hajjaj M., Linthicum F. M., 1996: Facial nerve schwannomas: nerve fiber dissemination. *J. Laryngol. Otol.* 110, 632, 633.
- Hartwein J., 1992: Neurinoma of the facial nerve. *Neurochirurgia (Stuttg.)* 35, 89-91.
- Jackson C. G., Glasscock M. E., Hughes G., Sismanis A., 1980: Facial paralysis of neoplastic origin: diagnosis and management. *Laryngoscope*, 90, 1581-1595.

- McMenomey S. O., Glasscock M. E., Minor L. B., Jackson C. G., Strasnick B., 1994: Facial nerve neuromas presenting as acoustic tumors. *Am. J. Otol.* 3, 307-312.
- O'Donoghue G. M., Brackmann D. E., House J. W., Jackler R. K., 1989: Neuromas of the facial nerve. *Am. J. Otol.* 10, 49-54.
- Pulec J.L., 1994: Facial nerve neuroma. *Ear Nose Throat J.* 73, 721-722.
- Saleh E., Achilli V., Naguib M., Taibah A. K., Russo A., Sanna M., Mazzoni A., 1995: Facial nerve neuromas: diagnosis and management. *Am. J. Otol.* 16, 521-526.
- Sellari-Franceschini S., Berrettini S., Bruschini P., Scazzari F., Nenci R., Ferrito G., 1994: Neuroma of the facial nerve masked by chronic otitis media. *Am. J. Otol.* 15, 441-444.