

Henryk Skarżyński¹, Maciej Mrówka¹, Paulina Młotkowska-Klimek¹,
Leszek Sitarz¹, Jarosław Wysocki^{1, 2}, Bożena Skarżyńska²

¹ Klinika Chorób Uszu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa
² Zakład Anatomii Prawidłowej, Akademia Medyczna, Warszawa

Przewlekłe perlakowe zapalenie ucha środkowego u dziecka – specyfika przebiegu klinicznego i wyniki leczenia operacyjnego

Chronic otitis media with cholesteatoma in children specify of clinical course
and results of surgical treatment

Słowa kluczowe: perlak, dzieci, otosurgia.

Key words: cholesteatoma, children, otosurgery.

Streszczenie

Przewlekłe ropne zapalenie ucha z perlakiem jest u dzieci trudnym problemem klinicznym z uwagi na agresywny charakter choroby i częste wznowy oraz stałe zaleganie mas perlaka. W Klinice Chorób Uszu Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu w okresie 1999-2001 wykonano 302 operacje u dzieci i młodzieży do 18 r.ż., których obserwacja trwała minimum 2 lata. U zdecydowanej większości, bo u 89,1% pacjentów, proces perlakowy miał charakter nabyty. Perlak wrodzony rozpoznano u 4,3% pacjentów, natomiast u 6,6% wątpliwości odnośnie do pochodzenia perlaka nie udało się rozstrzygnąć. Średni wiek operowanych dzieci wyniósł 9,2 roku.

U 62,1% pacjentów zastosowano jednoetapową procedurę operacyjną. Była to jednoczesna sanacja przestrzeni ucha środkowego z tympanoplastyką typu zamkniętego, z zaleceniem operacji zwiadowczej typu *second look*. U 37,9% chorych wykonano procedurę dwuetapową, przy czym odstęp czasowy pomiędzy I a II etapem wyniósł średnio 7,2 miesiąca. U 13 dzieci (15 uszu) tympanoplastyka była połączona ze stapedotomią. Było to podyktowane obecnością masywnych zmian zarostowych w obrębie niszy okienka owalnego, prowadzących do unieruchomienia strzemiączka i w tej grupie uzyskano znacząco gorsze wyniki słuchowe.

Summary

Chronic otitis with cholesteatoma in children is a serious clinic problem because of aggressive character of the pathologic process as well as frequently encountered recurrences of the disease. In Otolaryngology Clinic of the Institute of Physiology and Pathology of Hearing, Warsaw, Poland in the period of 1999-2002 there were 302 operations of cholesteatomatous otitis performed in children and adolescents at the age under 18. In the great majority of patients – 89,1% cholesteatomatous otitis was of acquired character, in 4,3% it was congenital and in 6,6% it was indefinite due to doubts connected with nature of the disease. Average age of the operated children was 9,2.

In 62,1% of operated patients one-step technique was used. It consisted of simultaneously performed curative and reconstructive procedure – closed tympanoplasty. All the patients operated with one-step were controlled after 6 months in second look procedure. In 37,9% of patients surgical treatment was realized in two steps and time interval between the steps was average 7,2 months. In 13 children (15 ears) the surgery was composed of tympanoplasty and stapedotomy because of massive adhesive changes in oval window niche and destruction of stapes superstructure. Hearing results in this group of patients were significantly worse than in other patients.

I. WPROWADZENIE

Perlaki dziecięce pod względem cech budowy histologicznej nie różnią się od perlaków u dorosłych, ale istotnie różnią się przebiegiem klinicznym [Souza, Jackson 1999]. Perlaki u dzieci mają bardziej agresywny charakter niż u dorosłych. Cecha ta przejawia się w ich intensywnym wzroście oraz w zdolności do penetracji do licznych przestrzeni ucha środkowego i uszkodzenia nerwu twarzowego [Fageeh (i in.) 1999; Glasscock (i in.) 1981; Lerosey (i in.) 1998; Park (i in.) 1997; Souza, Jackson 1999]. Niektórzy autorzy zwracają uwagę nie tylko na odmienny przebieg kliniczny, ale także na odmienną lokalizację perlaka u dzieci i u dorosłych [Park (i in.) 1997]. Ponadto typowym problemem u dzieci są perlaki wrodzone. Cechami perlaka wrodzonego są: obecność zachowanej błony bębenkowej, brak w wywiadzie cech zapalenia ucha, a także informacji o jakichkolwiek zabiegach wykonywanych na uchu [Souza, Jackson 1999]. Według danych z piśmiennictwa perlaki wrodzone występują w 8-16% przypadków [Darrouzet (i in.) 1997; Fageeh (i in.) 1999]. Perlak nabyty może mieć charakter perlaka pierwotnego, wtórnego albo trzeciorzędowego [Souza, Jackson 1999]. Perlak pierwotny jest położony w atyce i powstaje wskutek wpuklenia do wnętrza jamy bębenkowej stopniowo powiększającej się kieszonki retrakcyjnej. Perlak wtórny rozwija się w następstwie perforacji w części napiętej błony bębenkowej w wyniku migracji komórek nabłonka płaskiego do wnętrza jamy bębenkowej. Perlak trzeciorzędowy jest najprawdopodobniej pochodzenia pooperacyjnego wskutek przedostania się komórek nabłonka płaskiego rogowaciejącego z rany i jego wrastania do wyściółki ucha.

Podejmując się leczenia operacyjnego w przewlekłym perlakowym zapaleniu ucha u dzieci, należy zwracać szczególną uwagę na przywrócenie drożności trąbki

śluchowej i stworzenie warunków do prawidłowej wentylacji ucha środkowego [Sheehy (i in.) 1977]. Ze względu na częstsze niż u dorosłych wznowy perlaka po leczeniu operacyjnym zaleca się postępowanie dwuetapowe w leczeniu operacyjnym [Dodson (i in.) 1998; Vartiainen 2000], choć wielu autorów osiąga dobre wyniki już w jednym etapie leczenia przy zachowaniu procedury *second look* [Austin 1989; Hirsh, Kamerer Doshi 1992; Mutlu (i in.) 1995; Tos 1982].

II. CEL PRACY

Obszerny materiał – zebrany w krótkim czasie – perlaków u dzieci, operowanych i obserwowanych co najmniej przez 2 lata po zabiegu przez jednego chirurga – jakim dysponuje Klinika Chorób Uszu Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu, pozwala na dokonanie podsumowania wyników leczenia operacyjnego. Celem pracy była ocena wyniku anatomicznego i słuchowego w zależności od lokalizacji zmian i stopnia zaawansowania perlaka oraz jego charakterystyki klinicznej. Porównanie tych wyników z wynikami uzyskiwanymi u dorosłych pozwoli ocenić celowość i rodzaj wczesnej interwencji chirurgicznej w perlakach dziecięcych.

III. MATERIAŁ I METODA

W materiale Kliniki uwzględniono 302 operacje wykonane u 271 pacjentów. Analizowano charakter i rozległość zmian anatomopatologicznych w obrębie ucha środkowego, wynik anatomiczny i słuchowy po operacji oraz trwałość tych rezultatów w okresie obserwacji, wynoszącym od 24 do 36 miesięcy.

IV. WYNIKI

U zdecydowanej większości, bo u 89,1% pacjentów proces perlakowy miał charakter nabyty. Perlak wrodzony rozpoznano u 4,3% pacjentów, natomiast u 6,6% wątpliwości nie udało się rozstrzygnąć. Średni wiek operowanych dzieci wyniósł 9,2 roku. Średni okres obserwacji – 24,2 miesiąca. Charakter i zakres zmian anatomopatologicznych w obrębie ucha środkowego przedstawiono w tab. 1.

U 62,1% pacjentów zastosowano jednoetapową procedurę operacyjną. Była to jednoczesna sanacja przestrzeni ucha środkowego z tympanoplastyką typu zamkniętego, z zaleceniem operacji zwiadowczej typu *second look*. U 37,9% chorych wykonano procedurę dwuetapową, przy czym odstęp czasowy pomiędzy I a II etapem wyniósł średnio 7,2 miesiąca. Jeśli chodzi o rodzaj operacji, to u 25,7% operowanych wykonywano usunięcie perlaka metodą CWD (*canal wall*

down), czyli ze zniesieniem, a następnie rekonstrukcją, w jednym lub dwóch etapach, tylnej ściany przewodu. U 62,2% operowanych stosowano bardziej zachowawczą technikę CWU (*canal wall up*), czyli zachowanie tylnej ściany przewodu lub dojście zewnątrzprzewodowe. U 12,1% wykonano operację radykalną zmodyfikowaną wobec zastanych rozległych zniszczeń i braku nadziei na szybkie uzyskanie „suchego ucha”. U wszystkich zachowano możliwości zrekonstruowania tylnej ściany przewodu oraz przeprowadzenia operacji odtwórczej w obrębie aparatu przewodzeniowego ucha środkowego.

Tab. 1. Charakter i zakres zmian anatomicznych w obrębie ucha środkowego

Struktura	Charakter zmian	Częstość obserwacji
Obraz błony bębenkowej	Błona zachowana	22,7%
	Perforacja centralna	19,1%
	Perforacja totalna	3,4%
	Perforacja części wiotkiej	34,9%
	Perforacja brzeżna części napiętej	10,2%
	Perforacja brzeżna części napiętej i wiotkiej	9,7%
Kosteczki słuchowe	Główka młoteczka	43,3%
	Rękojeść młoteczka	46,7%
	Trzon kowadełka	60%
	Odnoga długa kowadełka	63,3%
	Suprastruktura strzemiączka	53,3%
	Płytko strzemiączka	8,8%
Odsłonięte ważne struktury jamy bębenkowej	Nerw twarzowy	16,7%
	Kanał półkolisty boczny	3,3%
	Zatoka esowata	10%
	Opona twarda	13,3%
Rozległość procesu	Mezotympanum	1,6%
	Tympanum posterior	7,2%
	Epitympanum	15,9%
	Antrum	2%
	Więcej niż jedna okolica	73,3%

U 13 dzieci (15 uszu) tympanoplastyka była połączona ze stapedotomią. Było to podyktowane obecnością masywnych zmian zarostowych w obrębie niszy okienka owalnego, prowadzących do unieruchomienia strzemiączka.

U 88,2% dzieci uzyskano suche zamknięte ucho po I etapie operacji. U 68,2% operowanych nastąpiło zmniejszenie się rezerwy słuchowej po I etapie operacji, średnio o 23,2 dB, przy czym zamknięcie rezerwy dotyczyło 12,1%. U 79,2% nastąpiło zamknięcie się rezerwy słuchowej po II etapie operacji. Reoperacje wykonano w 18,1% (wznova perlaka, brak poprawy słuchu, nawrót niedosłuchu).

W grupie, w której wykonano stapedotomię, wyniki słuchowe były istotnie lepsze niż w grupie z innymi zmianami patologicznymi. U pacjentów tych w przypadku 9 uszu na 15 operowanych uzyskano zamknięcie rezerwy słuchowej. U pozostałych rezerwa pooperacyjna zmniejszyła się średnio o 16,2 dB. Uzyskany bardzo dobry i dobry wynik słuchowy pogarszał się z czasem – średnio o 3,7 dB/pół roku. W przypadku pozostałych zmian, zwłaszcza zrostów, ich lokalizacja nie miała istotnego wpływu na wyniki słuchowe. U pacjentów, u których wykonano operację radykalną zmodyfikowaną, słuch pogorszył się średnio o 8,2 dB. Wiązało się to z usunięciem zrostów, które dawały pewien rodzaj łączności pomiędzy nie zniszczonymi elementami aparatu przewodzącego ucha środkowego. Poprawę słuchu uzyskano w drugim etapie rekonstrukcji u blisko 3/4 tej grupy operowanych.

V. DYSKUSJA

Na uwagę zasługuje liczny materiał 302 operacji wykonanych u dzieci i młodzieży, zebrany w ciągu niespełna 3 lat, który jest znaczący w porównaniu z danymi podawanymi przez innych autorów, liczącymi od 57 do 215 przypadków zbieranych przez kilkanaście lat. Należy także zaznaczyć, że przypadków operowanych przez jednego chirurga, podawanych w dostępnym piśmiennictwie, nie ma więcej niż 136 [Dodson (i in.) 1998; Darrouzet (i in.) 1997; Fageeh (i in.) 1999; Lerosey (i in.) 1998; Vartiainen 2000]. Okres obserwacji jest stosunkowo krótki wobec czasu podawanego przez innych autorów jako średnio 37-87 miesięcy [Dodson (i in.) 1998; Fageeh (i in.) 1999]. Jest to ważne, 15-26% bowiem pacjentów wypada z *follow-up* [Dodson (i in.) 1998; Fageeh (i in.) 1999; Lerosey (i in.) 1998]. Perlaki wrodzone, stanowiące w badanym materiale 4,3%, spotykane były nieco rzadziej, niż podają inni autorzy [Darrouzet (i in.) 1997; Fageeh (i in.) 1999; Tos 1982]. Być może przyczyną tej rozbieżności jest spora grupa chorych, u których charakter perlaka nie został do końca rozstrzygnięty. Perlak obustronny występuje u 8% pacjentów, co jest zgodne z własnymi spostrzeżeniami [Darrouzet (i in.) 1997].

Analizując dane zawarte w tab. 1, należy zauważyć, że stosunkowo często jest u dzieci obecny perlak za zachowaną błoną bębenkową. U dorosłych częściej niż u dzieci perlak zlokalizowany jest w attyce, u dorosłych większy jest również zakres destrukcji kosteczek słuchowych, częściej też dochodzi do unieruchomienia strzemiączka [Park (i in.) 1997].

Liczba pacjentów, u których mimo postępu w leczeniu zachowawczym i technice chirurgicznej należy wykonać operację radykalną, nadal jest dość znaczna i wynosi 18-23% [Fageeh (i in.) 1999; Gocmen (i in.) 2003].

Wyniki słuchowe u pacjentów operowanych z powodu perlaka są zróżnicowane. Wyniki te są generalnie znacząco lepsze w grupie z nienaruszonym strze-

miąższkiem [Darrouzet (i in.) 1997; Lerozey (i in.) 1998]. W grupie tej średni zysk słuchowy wynosi 4 dB [Darrouzet (i in.) 1997]. Socjalną wydolność słuchu osiąga się u 85% operowanych, u których nie było zmian w obrębie strzemiączka, ale tylko u 53% z naruszeniem strzemiączka [Mutlu (i in.) 1995]. Ostateczne wyniki słuchowe nie zależą natomiast od liczby etapów operacji, których może być I-III [Darrouzet (i in.) 1997; Gocman (i in.) 2003; Lerozey (i in.) 1998]. Należy podkreślić, że pogorszenie słuchu po pierwszym etapie operacji dotyczy 13-47% pacjentów [Darrouzet (i in.) 1997; Fageeh (i in.) 1999; Gocman (i in.) 2003; Lerozey (i in.) 1998]. Prezentowane w piśmiennictwie wyniki słuchowe u dzieci z przewlekłym perlakowym zapaleniem ucha środkowego nie są trwałe: tylko 14% pacjentów ma poziom rezerwy słuchowej 20 dB lub lepszy, a 46% – 40 dB lub lepszy [Vartiainen 2000]. Prawdopodobnie także i w naszej obserwacji wyniki w okresie *follow-up* mogą się pogarszać w miarę upływu czasu. Istotna będzie ocena tego samego materiału po pięciu latach od operacji.

Technika CDW i ICW jest różnie stosowana przez różnych autorów. Jedni autorzy częściej stosują technikę znoszenia przewodu słuchowego zewnętrznego [Lerozey (i in.) 1998], inni natomiast technikę zachowawczą [Darrouzet (i in.) 1997]. Wyniki nasze są bliższe tym ostatnim. Technika ICW jest tak samo skuteczna, jeśli chodzi o wyniki słuchowe, jak technika CWD, a wybór techniki zależy od stanu miejscowego i warunków słuchowych [Dodson (i in.) 1998]. W naszym materiale o swobodnym wyborze techniki operacyjnej decydowała dostępność do materiałów rekonstrukcyjnych – kleju tkankowego i cementu jonomerycznego.

Należy podkreślić, że małe perlaki zlokalizowane w attyce można z powodzeniem usuwać wewnątrzprzewodowo, także u dzieci [Fageeh (i in.) 1999].

Reoperacje z powodu wznowy perlaka dotyczą 10-41% pacjentów, stąd konieczność stosowania procedury *second look* w każdym podejrzanym o możliwość wznowy przypadku [Dodson (i in.) 1998; Darrouzet (i in.) 1997; Fageeh (i in.) 1999; Lerozey (i in.) 1998; Tos 1982; Vartiainen 2000]. Wznowy te są zatem znacząco częstsze niż u dorosłych, gdzie obserwuje się to zjawisko w ok. 5% [Sheehy (i in.) 1977].

Perlak odsłaniający nerw twarzowy czy prowadzący do pojawienia się przetoki na kanale półkolistym bocznym nie jest wśród perlaków dziecięcych rzadkością. Odsłonięcie nerwu twarzowego obserwowano w 17%, a przetokę kanału półkolistego w 4%, czyli podobnie jak w materiale własnym [Darrouzet (i in.) 1997].

Reasumując należy stwierdzić, że także u dzieci aktualne pozostają generalne zasady leczenia przewlekłego perlakowego zapalenia ucha środkowego, sformułowane wiele lat temu [Sheehy (i in.) 1977]. Należą do nich: unikanie pozostawienia otwartej jamy pooperacyjnej, wykonywanie operacji w jednym lub – jeśli to konieczne – w 2-3 etapach, a także dokonywanie ponownej eksploracji u wybranych pacjentów [Sheehy (i in.) 1977].

VI. WNIOSEK

Mimo pewnej specyfiki przebiegu klinicznego perlaki wieku dziecięcego należy kwalifikować do leczenia operacyjnego na tych samych zasadach, co u dorosłych, dążąc do zamknięcia ucha i poprawy słuchu, a procedura jednoetapowa z zachowaniem zasady *second look* jest metodą bezpieczną.

Bibliografia

- Austin D. F. [1989]. Single stage surgery for cholesteatoma: an actuarial analysis. „American Journal of Otology” 10, 419-425.
- Dodson E. E., Hashisaki G. T., Hobgood T. C., Lambert P. R. [1998]. Intact canal wall mastoidectomy with tympanoplasty for cholesteatoma in children. „Laryngoscope” 108, 977-983.
- Darrouzet V., Duclos J. Y., Portmann D., Portmann M., Bebear J. P. [1997]. Cholesteatoma of the middle ear in children. Clinical, developing and therapeutic study in a series of 215 consecutive cases. „Annales D'oto-laryngologie et de Chirurgie Cervico faciale” 114, 272-283.
- Fageeh N. A., Schloss M. D., Elahi M. M., Tewfik T. L., Manoukian J. J. [1999]. Surgical treatment of cholesteatoma in children. „Journal of Otolaryngology” 28, 309-312.
- Glasscock M. E., Dickens J. R. E., Wiet R. [1981]. Cholesteatoma in children. „Laryngoscope” 93, 1743-1753.
- Gocmen H., Kilic R., Ozdek A., Kizilkaya Z., Safak M. A., Samim E. [2003]. Surgical treatment of cholesteatoma in children. „International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology” 67, 867-872.
- Hirsh B. E., Kameron Doshi S. [1992]. Single stage management of cholesteatoma. „Otolaryngology, Head and Neck Surgery” 106, 351-354.
- Lerozey Y., Andrieu-Guitrancourt J., Marie J. P., Dehesdin D. [1998]. Middle ear cholesteatoma in children. Criteria for surgical procedure in 57 cases. „Annales D'oto-laryngologie et de Chirurgie Cervico faciale” 115, 215-221.
- Mutlu C., Khashaba A., Saleh E., Karmarkar S., Bhatia S., DeDonato G., Russo A., Sanna M. [1995]. Surgical treatment of cholesteatoma in children. „Otolaryngology, Head and Neck Surgery” 113, 56-60.
- Park K., Park H. J., Kim B. H. [1997]. Clinical characteristics of middle ear cholesteatoma in children related to its pathogenesis. W: M. Tos, J. Thomsen, V. Balle (eds.). Otitis media today. Haga: Kugler Publ.
- Sheehy J. L., Brackmann D. E., Graham M. D. [1977]. Cholesteatoma surgery: residual and recurrent disease. A review of 1,024 cases. „Annals of Otology, Rhinology and Laryngology” 86, 451-462.
- Souza C., Jackson G. [1999]. Cholesteatomas in children. W: C. Souza (eds.). Textbook of pediatric otorhinolaryngology – head and neck surgery. San Diego-London: Singular Publ.
- Tos M. [1982]. Treatment of cholesteatoma in children. A long term study of results. „American Journal of Otology” 4, 189-197.
- Vartiainen E. [2000]. Ten-year results of canal wall down mastoidectomy for acquired cholesteatoma. „Auris Nasus Larynx” 27, 227-229.

Adres do korespondencji:

Maciej Mrówka
Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu
ul. Pstrowskiego 1
01-943 Warszawa
e-mail: m.mrowka@ifps.org.pl