

Συγγενές χολοστεάτωμα του μέσου ωτός στην παιδική ηλικία (περιγραφή περίπτωσης)

Α. Ψαχούλα¹, Α. Μαρκόνης², Ι. Φεζουλίδης¹

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

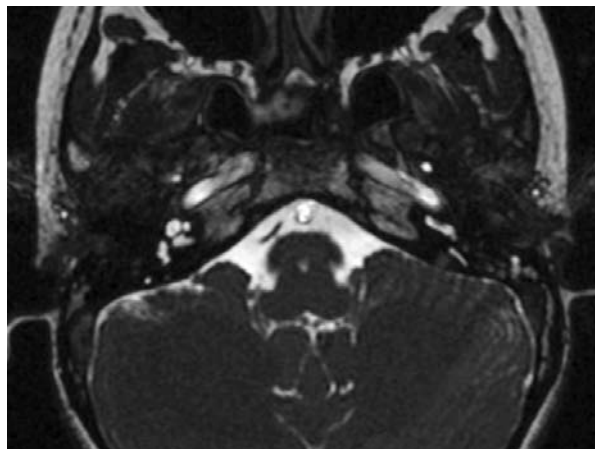
Περιγράφουμε την περίπτωση μιας ασθενούς ηλικίας 11 ετών που προσήλθε στο ιατρείο με βαρικοΐα αγωγιμότητας και εμμένουσα ωταλγία από πενταμήνου. Η απεικονιστική μελέτη με μαγνητική τομογραφία ανέδειξε μεταξύ του αριστερού μέσου ωτός, του Απικού θόλου και της κορυφής του λιθοειδούς οστού πρόσθετο ιστό, εικόνα συμβατή με συγγενές χολοστεάτωμα του μέσου ωτός. Σκοπός είναι να επισημάνουμε την αναγκαιότητα της χρήσης της μαγνητικής τομογραφίας ως προς την έγκαιρη αναγνώριση των καταστάσεων που μπορεί να οδηγήσουν στην ανάπτυξη του χολοστεατώματος και την αντιμετώπισή τους πριν εξελιχθούν.

Λέξεις-κλειδιά: συγγενές χολοστεάτωμα, μέσο ους, παιδική ηλικία, μαγνητική τομογραφία.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Τα χολοστεατώματα είναι παθολογικές συλλογές πλακώδους επιθηλίου και συγκριμάτων κερατίνης που συνήθως απαντώνται στο μέσο ους και στη μαστοειδή απόφυση^{1,3}. Παρόλο που ιστολογικά είναι καλοήθεις βλάβες, έχουν την ικανότητα να επεκτείνονται και να καταστρέφουν το οστό. Τα χολοστεατώματα θεραπεύονται χειρουργικά. Η επιτυχία του χειρουργείου εξαρτάται από την έκταση της βλάβης.

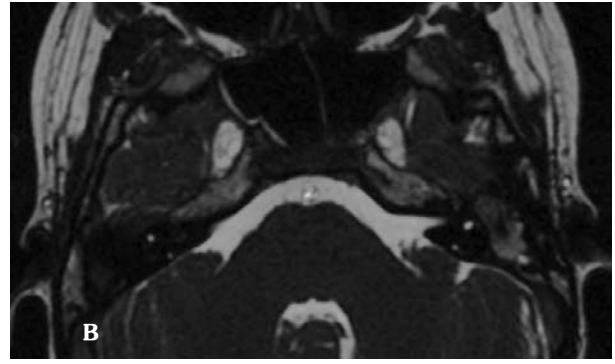
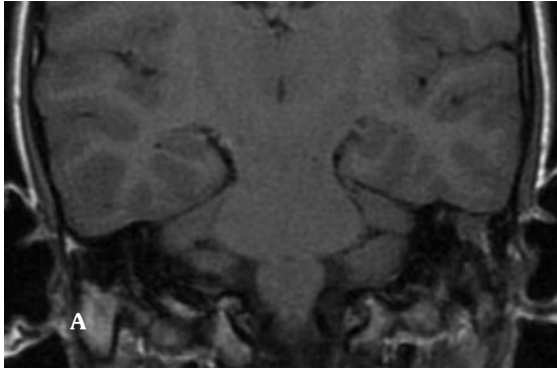
Αναφέρουμε μια περίπτωση συγγενούς χολοστεατώματος του μέσου ωτός σε μια ασθενή ηλικίας 11 ετών με βαρικοΐα αγωγιμότητας και ωταλγία, η οποία διερευνήθηκε απεικονιστικά με μαγνητική τομογραφία.



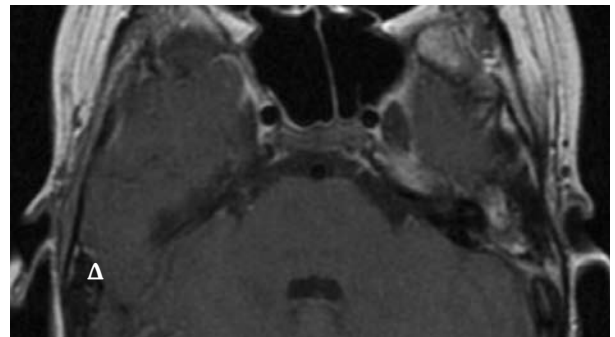
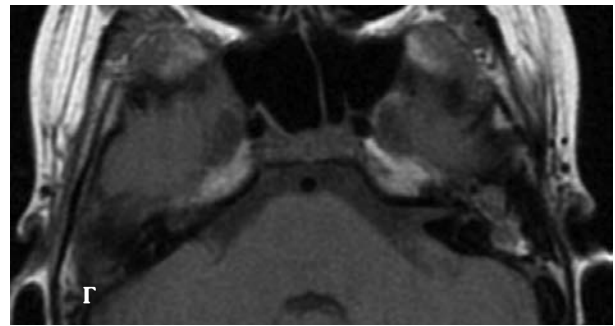
Εικόνα 1: Εγκάρσια τομή T2 – SPC – 3D (TR 1.200ms/TE 263ms): ανάδειξη της διαταραχής της αρχιτεκτονικής του αριστερού λιθοειδούς οστού και της πνευμάτωσης του μαστοειδούς άντρου σύστοιχα.

¹ Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Λάρισας, Τμήμα Ακτινοδιαγνωστικής

² Διαγνωστικό Ινστιτούτο Euromedica Λάρισας



Εικόνα 2 (α): Στεφανιαία τομή T1 TSE (TR 450ms/TE 17ms), **(β):** Εγκάρσια τομή T2 TSE (TR 2.500ms/TE 86ms), **(γ):** Εγκάρσια τομή T1 TSE (TR 450ms/TE 17ms) **(δ):** Εγκάρσια τομή T1 TSE (TR 450ms/TE 17ms) μετά από ενδοφλέβια έγχυση παραμαγνητικής ουσίας. Στις εικόνες 2α,β,γ,δ αναδεικνύεται μεταξύ του αριστερού μέσου ωτός, του Απτικού θόλου και της κορυφής του σύστοικου λιθοειδούς οστού εστία χαμηλής έντασης σήματος στις T1 και T2 ακολουθίες παλμών, που προκαλεί οστικές διαβρωτικές αλλοιώσεις. Μετά την ενδοφλέβια χορήγηση της παραμαγνητικής ουσίας (Εικόνα 2δ) παρατηρείται ήπιος εμπλουτισμός της βλάβης.



ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Ασθενής θήλυ ηλικίας 11 ετών προσήλθε με βαρικοΐα και ωταλγία αριστερά. Τα συμπτώματα επέμεναν για πέντε μήνες. Μετά την κλινική εξέταση συστήθηκε περαιτέρω διερεύνηση με διενέργεια μαγνητικής τομογραφίας.

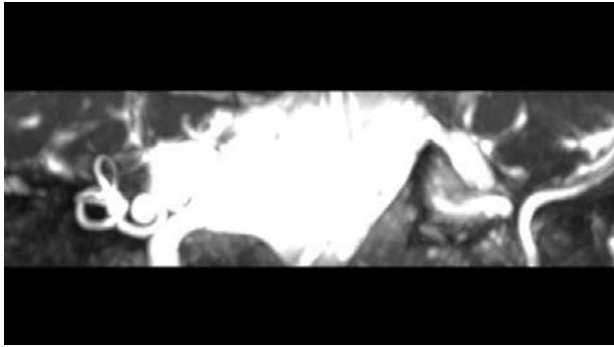
Στη μαγνητική τομογραφία παρατηρήθηκε σημαντικό βαθμού διαταραχή της αρχιτεκτονικής του αριστερού λιθοειδούς οστού και συγκεκριμένα παρατηρήθηκε διαταραχή της πνευμάτωσης του αριστερού μαστοειδούς άντρου και του αριστερού μέσου ωτός, με παρουσία εκκρίσεων και φλεγμονωδών στοιχείων (Εικόνα 1). Μεταξύ του αριστερού μέσου ωτός, του Απτικού θόλου και της κορυφής του αριστερού λιθοειδούς οστού αναδείχθηκε πρόσθετος ιστός (Εικόνα 2α,β,γ,δ) με διάμετρο στον προσθιοπίσθιο άξονα 18mm και στον εγκάρσιο-πλαγιοπλάγιο άξονα 13mm, που εμφάνιζε μικρού βαθμού εμπλουτισμό μετά την ενδοφλέβια χορήγηση της παραμαγνητικής ουσίας και συνυπήρχαν διαβρωτικές οστικές αλλοιώσεις κυρίως στην κορυφή του αριστερού λιθοειδούς οστού. Επίσης παρατηρήθηκε κατάργηση της φυσιολογικής απεικόνισης και μορφολογίας του αριστερού κοχλία και των αριστερών ημικύκλιων σωληνών λόγω διαταραχής στη ροή του λεμφικού υγρού στην περιοχή (Εικόνα 3).

Από το ιστορικό και από τα προαναφερθέντα ευρήματα η βλάβη κρίθηκε ύποπτη συγγενούς χολοστεατώματος. Η ασθενής χειρουργήθηκε και αφαιρέθηκε επιτυχώς ο

πρόσθετος ιστός στο αριστερό μέσο ους. Η ιστολογική εξέταση επιβεβαίωσε τη διάγνωση του συγγενούς χολοστεατώματος.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Το χολοστεάτωμα είναι μια πάθηση του μέσου ωτός που ξεκινάει από την παιδική ηλικία και στην πολύ πιο σπάνια μορφή του συγγενούς χολοστεατώματος, από την εμβρυϊκή ζωή. Ως υποκείμενη αιτία στην περίπτωση του επίκτητου χολοστεατώματος, θεωρείται η κακή λειτουργία της ευσταχιανής σάλπιγγας που οδηγεί σε υποαερισμό της τυμπανικής κοιλότητας^{1,4}. Ο υποαερισμός προκαλεί εισολκή της τυμπανικής μεμβράνης, όπου εγκλωβίζεται δερματικό επιθήλιο και ξεκινά η ανάπτυξη του χολοστεατώματος. Η περίπτωση του συγγενούς χολοστεατώματος οφείλεται στην παραμονή κυττάρων μέσα στην τυμπανική κοιλότητα, όπου κατά την ανάπτυξη του εμβρύου εξελίσσονται σε κύτταρα του δερματικού επιθηλίου^{1,3,8}. Το συγγενές χολοστεάτωμα, λοιπόν, συνίσταται στον



Εικόνα 3: 3D MIP – T2 – SPC – 3D (TR 1.200ms/ TE 263ms): τρισδιάστατη απεικόνιση όπου παρατηρείται διαταραχή της φυσιολογικής απεικόνισης του αριστερού κοχλία και των σύστοικων ημικύκλιων σωλήνων λόγω διαταραχής της φυσιολογικής ροής του λεμφικού υγρού. Δεξιά οι αντίστοιχες ανατομικές δομές διακρίνονται με φυσιολογική μορφολογία.

εγκλωβισμό μέσα στην τυμπανική κοιλότητα, δερματικού επιθηλίου. Το επιθήλιο αυτό αναπτύσσεται συνεχώς και τα νεκρά κύτταρά του, καθώς δεν μπορούν να παροχετευθούν προς τα έξω, συσσωρεύονται διαρκώς μέσα στο σάκο του χολοστεατώματος.

Έτσι, ο σάκος του χολοστεατώματος διογκώνεται με άλλοτε διαφορετικό ρυθμό και σιγά-σιγά διαβρώνει τα οστικά τοιχώματα και τις δομές του ωτός⁴. Η διαδικασία αυτή θεωρείται ότι επιταχύνεται και από την παραγωγή τοξικών ουσιών ή από την κατά περιόδους φλεγμονή του μέσου ωτός. Η διάβρωση που προκαλεί το χολοστεατώμα στο μέσο ους αφενός μπορεί να προκαλέσει διαταραχή της λειτουργίας του και αφετέρου επιπλοκές από την προσβολή οργάνων που γεινιάζουν ή διέρχονται μέσα από το μέσο ους.

Από τις πρώτες και πιο συχνές επιπτώσεις του συγγενούς χολοστεατώματος είναι η προοδευτική μείωση της ακοής που μπορεί να φτάσει και σε πρακτική κώφωση. Σε προχωρημένες μορφές υπάρχει περίπτωση να παρατηρηθούν επεισόδια ίλιγγου, εξαιτίας διάβρωσης του οπισθίου λαβυρίνθου. Επιπλέον, σε παραμελημένες περιπτώσεις ενδέχεται να παρατηρηθεί παράλυση του προσωπικού νεύρου, μηνιγγίτιδα και εγκεφαλικά αποστήματα^{2,4}. Γίνεται, λοιπόν, φανερό η σημασία για την έγκαιρη αναγνώριση και σωστή αντιμετώπιση του χολοστεατώματος.

Η απεικόνιση με τη μαγνητική τομογραφία βοηθά στην ανάδειξη των ορίων του σάκου του χολοστεατώματος καθώς και του βαθμού διάβρωσης κάποιων δομών του ωτός, όπως ο οπίσθιος λαβυρίνθος, προετοιμάζοντάς μας για το τι θα συναντήσουμε σε ενδεχόμενη χειρουργική επέμβαση^{2,5}. Τα κυριότερα απεικονιστικά ευρήματα στη μαγνητική τομογραφία είναι η ανάδειξη μάζας μαλακού

ιστού στο μέσο ους, υγραερικά επίπεδα, διάβρωση της οροφής του τυμπάνου, του έξω ημικύκλιου σωλήνα και του οπισθίου τοιχώματος του μέσου ωτός^{2,4,5}.

Η μόνη θεραπεία του χολοστεατώματος είναι ο χειρουργικός καθαρισμός του.

ABSTRACT

Psachoula A¹, Markonis A², Fezoulidis I³. **Congenital middle ear cholesteatoma in childhood - A case report**

We describe a case of an 11-year-old patient suffering from left side conductive hearing loss and persistent earache in the last five months. The imaging study with MRI revealed soft tissue mass between the left middle ear, Atticus dome and the apex of the petrosal bone, compatible with congenital cholesteatoma. The purpose of this study is to describe the MRI characteristics of congenital cholesteatoma, as well as to point out the necessity of the use of MRI for the early detection of the disease, that can lead to further extension and development of complications.

Key-words: *cholesteatoma, childhood, middle ear, MRI*

¹University of Thessaly, Radiology Department

²Euromedica Diagnostic Institution, Larissa

³University of Thessaly, Radiology Department

BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Isaacson G. Diagnosis of pediatric cholesteatoma. *Pediatrics*. 2007 Sep;120(3):603-8.
2. Park KH, Park SN, Chan g KH, Jung MK, Yeo SW. Congenital middle ear cholesteatoma in children; retrospective review of 35 cases. *J Korean Med Sci*. 2009 Feb;24(1):126-31.
3. Dornelles C, Costa SS, Meurer L, Schweiger C. Some considerations about acquired adult and pediatric cholesteatomas. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2005 Jul-Aug;71(4):536-45.
4. Koltai PJ, Nelson M, Castellon RJ, Garabedian EN, Triglia JM, Roman S, Roger G. The natural history of congenital cholesteatoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2002 Jul;128(7):804-9.
5. Nevoux J, Lenoir M, Roger G, Denoyelle F, Ducou Le Pointe H, Garabidian EN. Childhood cholesteatoma. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2010 Sep;127(4):143-50.
6. Sie KC. Cholesteatoma in children. *Pediatr Clin North Am*. 1996 Dec;43(6):1245-52.
7. Arriaga MA. Cholesteatoma in children. *Otolaryngol Clin North Am*. 1994 Jun;27(3):573-91.
8. -Shohet JA, de Jong AL. The management of pediatric cholesteatoma. *Otolaryngol Clin North Am*. 2002 Aug;35(4):841-51.