

Przebieg kliniczny osłoniaka wewnątrzbłędnikowego

Natural course of intralabyrinthine schwannoma

PIOTR OLEJARZ^{1/}, ANNA SZYMAŃSKA^{2/}, TOMASZ BRODA^{1/}, MAŁGORZATA ŻYWOT^{1/}, MARCIN SZYMAŃSKI^{1/}

^{1/} Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego w Lublinie

^{2/} Zakład Radiologii Zabiegowej i Neuroradiologii Uniwersytetu Medycznego w Lublinie

Jednym ze schorzeń uwzględnianych w diagnostyce niedosłuchu czuciowo-nerwowego jest osłoniak nerwu przedsionkowo-ślimakowego. Jego występowanie wewnątrz błędniaka wykazano w 0,1% przebadanych pośmiertnie kości skroniowych. Wczesne rozpoznanie guza o tej lokalizacji możliwe jest dzięki badaniu rezonansu magnetycznego. W pracy przedstawiono przypadek czterdziestoletniej kobiety, która zgłosiła się z powodu niedosłuchu ucha lewego, szumów usznych oraz pojedynczego epizodu zawrotów głowy. Na podstawie badania audiologicznego stwierdzono niedosłuch mieszany. Diagnozę wewnątrzbłędnikowego osłoniaka postawiono w oparciu o wynik badania rezonansu magnetycznego. W ciągu trzyletniej obserwacji stwierdzono pogłębiające się osłabienie słuchu przechodzące w niedosłuch czuciowo-nerwowy. Nie stwierdzono upośledzających funkcjonowanie zawrotów głowy, ani wzrostu guza w badaniach obrazowych. Opisano objawy schorzenia, trudności diagnostyczne oraz postępowanie w przypadku osłoniaka nerwu przedsionkowo-ślimakowego o lokalizacji wewnątrzbłędnikowej.

Słowa kluczowe: osłoniak przedsionkowy, obrazowanie rezonansem magnetycznym, niedosłuch

Sensorineural hearing loss may be caused by intralabyrinthine schwannoma. The estimated prevalence of these lesions is about 0.1%. Magnetic resonance imaging gives the early diagnosis of the tumor. We report a case of forty year old woman with intralabyrinthine schwannoma presenting with mixed hearing loss in left ear, tinnitus and single episode of vertigo. The diagnosis of mixed hearing loss was based on the results of audiologic test, while the schwannoma was diagnosed from magnetic resonance imaging. During the three year follow-up, the mixed hearing loss progressed into sensorineural became one. The patient did not report vertigo and no tumor growth was noted in magnetic resonance imaging. We describe the symptoms, diagnostic problems and the management options for intralabyrinthine schwannoma.

Key words: vestibular schwannoma, magnetic resonance imaging, hearing loss

© Otolaryngologia 2010, 9(4): 210-213

www.mediton.pl/orl

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Marcin Szymański
Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 4
Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej
ul. dr K. Jaczewskiego 8, 20-090 Lublin
tel. (081) 724 45 18, fax (0-81) 724 45 17
marcinszym@poczta.onet.pl

WSTĘP

Jednym ze schorzeń uwzględnianych w diagnostyce niedosłuchu czuciowo-nerwowego jest osłoniak nerwu przedsionkowo-ślimakowego (nerwiak osłonkowy nerwu VIII – *vestibular schwannoma*). Guz ten rozwija się z komórek osłonki Schwanna, przeważnie z przedsionkowej części nerwu VIII, w przewodzie słuchowym wewnętrznym, najczęściej w miejscu, w którym zrąb glejowy otaczający nerw po wyjściu z pnia mózgu przechodzi w osłonkę Schwanna, zwanym strefą Obersteinera-Redlicha [1,2]. Objawia się najczęściej jednostronnym po-

stępującym niedosłuchem odbiorczym o lokalizacji pozaślimakowej, szumami usznymi o różnej częstotliwości, rzadziej gwałtownie narastającymi objawami błędnikowymi, spowodowanymi upośledzeniem krążenia w tętnicy słuchowej wewnętrznej przez rosnący guz [1].

W pracy przedstawiono przebieg kliniczny osłoniaka nerwu przedsionkowo-ślimakowego, który rozwinął się wewnątrz błędniaka i był przyczyną postępującego niedosłuchu, początkowo o charakterze mieszanym, przechodzącego w niedosłuch odbiorczy.

OPIS PRZYPADKU

Czterdziestoletnia kobieta zgłosiła się z powodu utrzymującego się od dwóch miesięcy niedosłuchu w uchu lewym, szumu oraz pojedynczego epizodu zawrotów głowy. W badaniu otoskopowym nie stwierdzono zmian patologicznych. Chora negowała uraz głowy oraz zapalenia uszu w przeszłości. W badaniu audiometrii tonalnej stwierdzono niedosłuch typu mieszanego ze średnim ubytkiem słuchu dla częstotliwości 0,5, 1, 2, 4 kHz wynoszącym 55 dB, z krzywą progową dla przewodnictwa kostnego opadającą w kierunku częstotliwości wysokich (ryc. 1). Tympanogram przedstawiał krzywą typu A oraz brak odruchu z mięśnia strzemiączkowego w stymulacji kontralateralnej dla częstotliwości 2 i 4 kHz. Dla częstotliwości 0,5 i 1 kHz odruch występował przy natężeniu dźwięku wynoszącym 100 dB, przy niedosłuchu 50 dB, co przemawiało za występowaniem dodatniego objawu wyrównania głośności i lokalizacją ślimakową uszkodzenia słuchu.

Badanie słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu wykazało wydłużenie latencji fali I i III w stosunku do ucha zdrowego. Wartości latencji wykazały dla fali I 1,70 ms w uchu zdrowym i 1,96 ms w uchu chorym, a dla fali III odpowiednio 3,64 ms i 3,90 ms, przy prawidłowej długości interwałów fali I-III, oraz obniżenie amplitudy fali V 0,15 uV w porównaniu do 0,21 uV w uchu zdrowym.

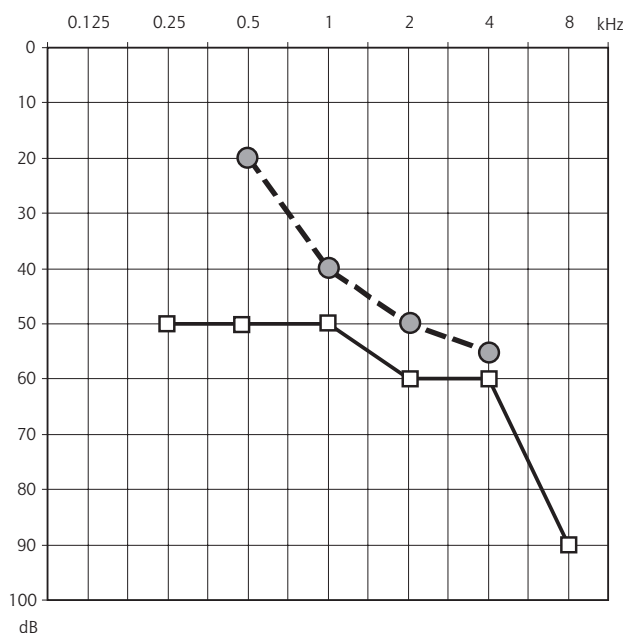
Badanie tomografii komputerowej podstawy czaszki w warstwach 1,25 mm przed i po podaniu środka kontrastowego z rekonstrukcją celowaną

na ocenę piramid kości skroniowych w warstwach 0,6/0,3 mm w oknie tkankowym i kostnym oceniane z zastosowaniem rekonstrukcji wielopłaszczyznowej i opcji wirtualnej endoskopii ucha środkowego nie wykazało odchyłań w zakresie ucha środkowego i kostnych struktur ucha wewnętrznego.

Badanie rezonansu magnetycznego głowy po podaniu środka kontrastowego wykonano stosując sekwencje FAST, FST, FLAIR uzyskując obrazy T1 i T2-zależne przed i po dożylniej iniekcji paramagnetycznego środka kontrastowego oraz sekwencji EXPRESS umożliwiającą ocenę struktur podnamiotowych w obrazach silnie T2-zależnych w warstwach 0,7 mm. W obrębie błędniaka błoniastego ucha lewego, w okolicy przedsionka, w obrazach silnie T2-zależnych uwidoczniono obszar o niskim sygnale na tle wysokiego sygnału endolimfy, średnicy ok. 6 mm, z widocznym w obrazach T1-zależnych niewielkim wzmocnieniem kontrastowym, odpowiadający ośloniakowi wewnątrzprzebiegu (ryc. 2). W kolejnych dwóch badaniach MR wykonanych po roku oraz dwóch latach od pierwszego badania nie wykazano progresji guza.

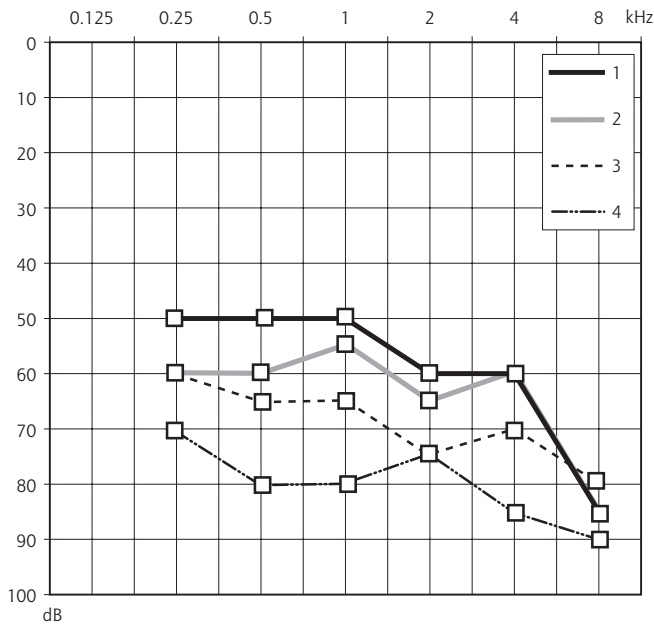


Ryc. 2. Obraz T1 i T2 wewnątrzprzebiegu ośloniaka w badaniu rezonansu magnetycznego (strzałki)



Ryc. 1. Wyjściowy audiogram tonalny

W kontrolnych badaniach audiometrii tonalnej odnotowano pogorszenie słuchu ze średnim ubytkiem słuchu dla częstotliwości 0,5, 1, 2, 4 kHz wynoszącym odpowiednio: 60dB – po miesiącu, 67,5 dB – po sześciu miesiącach, 80 dB – po dwóch latach obserwacji. W dwóch pierwszych badaniach niedosłuch miał charakter mieszany zaznaczony w zakresie niskich oraz średnich częstotliwości. W ostatnim badaniu był to niedosłuch typu odbiorczego (ryc. 3). Ze względu na stabilny obraz ośloniaka w badaniu rezonansu magnetycznego w ponad dwuletniej obserwacji, brak upośledzającego funkcjonowanie zawrotów głowy oraz wybór chorej, odstąpiono od leczenia operacyjnego na tym etapie choroby.



Ryc. 3. Postępujący niedosłuch w kolejnych badaniach audiometrii tonalnej. Krzywe przewodnictwa powietrznego: 1. wyjściowa, 2. po miesiącu, 3. po sześciu miesiącach, 4. po dwóch latach obserwacji

DYSKUSJA

Ośłoniak wewnątrz błędnikowy (*intralabyrinthine schwannoma* – ILS) powstaje w zakończeniach nerwu przedsionkowo-ślimakowego dochodzących do wrzecionka ślimaka, płamek woreczka i łagiewki, grzebieni bańkowych kanałów półkolistych. Jest łagodnym guzem rozwijającym się z komórek Schwanna tworzących osłonkę nerwu [3]. Występowanie nowotworu wewnątrz błędnika wykazano w 0,1% przebadanych pośmiertnie kości skroniowych [4]. Stanowi on około 10% wszystkich osłoniaków nerwu VIII stwierdzanych w badaniach rezonansu magnetycznego, przeprowadzonych w ośrodkach zajmujących się obrazowaniem kości skroniowych [3]. Klasyfikacja osłoniaków wewnątrz błędnikowych została zaproponowana w 2004 r. [5]. Guzy zostały podzielone na wewnątrzprzedsionkowe, wewnątrzślimakowe, wewnątrzprzedsionkowo-wewnątrzślimakowe, przezwrzecionkowe, przezplamkowe, przezuszne oraz bębinkowo-błędnikowe. Pierwszy przypadek wewnątrz błędnikowego osłoniaka nerwu VIII został odkryty podczas autopsji w kości skroniowej chorego z zespołem Reclinghausena i opisany w 1917 r. [6]. W latach siedemdziesiątych XX w. osłoniaki wewnątrz błędnikowe nerwu przedsionkowo-ślimakowego były stwierdzane przypadkowo podczas labiryntektomii wykonywanych z powodu upośledzającego funkcjonowanie zawrotów głowy u chorych z podejrzeniem choroby Ménière'a [7,8].

Przedoperacyjne rozpoznanie osłoniaka wewnątrz błędnikowego stało się możliwe dzięki rozwojowi diagnostyki obrazowej, zwłaszcza rezonansu magnetycznego. Stwierdzenie wewnątrz błędnikowej, dobrze ograniczonej masy hiperintensywnej w obrazie T1-zależnym, wzmacniającej sygnał po podaniu środka kontrastowego (gadolin) oraz hipointensywnej w obrazie T2-zależnym potwierdza rozpoznanie. Taki obraz należy różnicować w pierwszej kolejności z zapaleniem błędnika, w którym obszar wzmocnienia sygnału ma nieostre granice, częściej obejmuje cały obszar ślimaka lub ślimaka i przedsionka i staje się słabszy oraz ostatecznie zanika w badaniach kontrolnych [3].

Nie ma jednoznacznych kryteriów audiologicznych uzasadniających rozpoznanie osłoniaka wewnątrz błędnikowego [9]. Gersdorff i wsp. [10] stwierdzili wydłużenie latencji fali I w badaniu słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu, natomiast w przypadku prezentowanym przez Nishimura i wsp. [9] wynik badania potencjałów słuchowych wywołanych z pnia mózgu był prawidłowy. Najczęstszy objaw kliniczny ILS to niedosłuch, zazwyczaj postępujący, rzadziej nagła głuchota. Postępujące upośledzenie słuchu, które prowadzi do powstania głębokiego niedosłuchu odbiorczego lub całkowitej głuchoty może w pewnych etapach choroby przyjmować charakter niedosłuchu o typie mieszanym. Hallpike [11] tłumaczy to zjawisko możliwością upośledzenia ruchów płytki strzemiączka przez guz, zwłaszcza wtedy, gdy jest on zlokalizowany wewnątrz przedsionka. U większości chorych występują szумы uszne, zazwyczaj niepulsujące. Mogą wystąpić również zawroty głowy epizodyczne lub upośledzające funkcjonowanie chorego. Charakter i kolejność występowania objawów w przebiegu choroby, często przypominających obserwowane w chorobie Ménière'a, związane są z pierwotną lokalizacją, ewentualnym wzrostem i kierunkiem szerzenia się guza oraz powstaniem wtórnego wodniaka błędnika błoniastego [12]. Według Tietelman i wsp. [3], guz najczęściej rozwija się w obrębie ślimaka (80,7%), zwykle w obszarze schodów bębienka, między zakrętem podstawnym a środkowym, rzadziej występuje on w przedsionku lub kanałach półkolistych (13,5%) oraz jednocześnie w ślimaku i przedsionku (5,8%). Inne wyniki podają Jia i wsp. [13], według których największą grupę stanowią osłoniaki wewnątrzprzedsionkowe, następnie kolejno wewnątrzślimakowe i przezwrzecionkowe.

Ośłoniak jest nowotworem łagodnym. Powolny wzrost można stwierdzić u ponad 50% chorych [3]. Guz może stopniowo wypełniać ucho wewnętrzne,

szerzyć się w kierunku przewodu słuchowego wewnętrznego lub do jamy bębnekowej [14].

Postępowanie terapeutyczne u chorych, u których na podstawie badania rezonansu magnetycznego stwierdzono obecność wewnątrzbłędnikowego osłoniaka nerwu VIII jest kontrowersyjne i zależy od wieku chorego oraz stopnia nasilenia objawów [15]. Leczenie operacyjne zalecane jest w przypadku upośledzających funkcjonowanie zawrotów głowy oraz u ludzi młodych z głębokim niedosłuchem lub głuchotą. Chirurgiczne usunięcie guza należy rozważyć również w przypadku udokumentowanego w badaniach obrazowych szerzenia się guza w kierunku przewodu słuchowego wewnętrznego. Progresja guza w tych przypadkach prowadzić może ostatecznie do konieczności otwarcia worka oponowego podczas operacji. Postępowanie zachowawcze jest zalecane u pacjentów powyżej 65 roku życia, u chorych z zachowanym słuchem, w przypadku udokumentowanego w badaniach obrazowych braku wzrostu guza oraz niewystępowania upośledzających funkcjonowanie zawrotów głowy. Ta grupa

chorych wymaga regularnych kontrolnych badań rezonansu magnetycznego, aby odpowiednio wcześniej wykryć ewentualne szerzenie się guza w kierunku przewodu słuchowego wewnętrznego. W leczeniu operacyjnym wykorzystuje się dojsście przezuszne (transotic approach), które umożliwia usunięcie guza z zakrętów ślimaka i przestrzeni przedsionka oraz dojsście przez wyrostek sutkowaty (transmastoid labyrinthectomy) u chorych z izolowanym zajęciem przedsionka [15].

Reasumując, wewnątrzbłędnikowe osłoniaki nerwu przedsionkowo-ślimakowego powinny być uwzględnione w diagnostyce różnicowej jednostronnego niedosłuchu, szumów usznych i zawrotów głowy. Rozpoznanie jest możliwe na podstawie badania rezonansu magnetycznego. Postępowanie terapeutyczne w przypadkach osłoniaka wewnątrzbłędnikowego jest uzależnione od wieku chorego, objawów klinicznych oraz lokalizacji i tempa wzrostu guza. Wewnątrzbłędnikowy osłoniak nerwu przedsionkowo-ślimakowego może objawiać się niedosłuchem typu mieszanego.

Piśmiennictwo

- Bochenek Z. Nerwiak nerwu słuchowego. (w) Otolaryngologia kliniczna. Janczewski G. (red.). PZWL, Warszawa 1986: 271-273.
- Niemczyk K. Guzy nerwu przedsionkowo-ślimakowego. (w) Otorinolaryngologia kliniczna. Janczewski G. (red.). Via Medica, Gdańsk 2005: 142-150.
- Tieleman A, Casselman JW, Somers T, Delanot J, Kuhweide R, Ghekiere J i wsp. Imaging of intralabyrinthine schwannomas: a retrospective study of 52 cases with emphasis on lesion growth. *Am J Neuroradiol* 2008; 29(5): 898-905.
- Stewart TJ, Liland J, Schuknecht HF. Occult schwannomas of the vestibular nerve. *Arch Otolaryngol* 1975; 101: 91-95.
- Kennedy RJ, Shelton C, Salzman KL, Davidson HC, Harnsberger HR. Intralabyrinthine schwannomas: diagnosis, management, and a new classification system. *Otol Neurotol* 2004; 25(2): 160-167.
- Mayer O. Ein fall von multiplen tumoren in den endausbreitungen des akustikas. *Z Ohrenheilkd* 1917; 75: 95-113.
- Wanamaker HH. Acoustic neuroma: primary arising in the vestibule. *Laryngoscope* 1972; 82: 1040-1044.
- Karlan MS, Besek M, Potter GB. Intracochlear neurilemmoma. *Arch Otolaryngol* 1972; 96: 573-575.
- Nishimura T, Hosoi H. Progressive hearing loss in intracochlear schwannoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008; 265(4): 489-492.
- Gersdorff MC, Decat M, Duprez T, Deggouj N. Intracochlear schwannoma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1996; 253: 374-376.
- Hallpike CS. Stapes fixation by an intralabyrinthine "seedling" neurofibroma as a cause of conductive deafness in a case of von Recklinghausen's disease. *Acta Otolaryngol Stockh (Suppl)* 1963; 183: 62-65.
- Wittmaack K. Ueber den Tonus der Sinnesendstellen des Innenohres. *Arch Ohrenheilkd* 1930; 124: 117-198.
- Jia H, Marzin A, Dubreuil C, Tringali S. Intralabyrinthine schwannomas: symptoms and managements. *Auris Nasus Larynx* 2008; 35(1): 131-136.
- Storrs LA. Acoustic neuromas presenting as middle ear tumors. *Laryngoscope* 1974; 84: 1175-1180.
- Di Lella F, Dispenza F, De Stefano A, Falcioni M, Sanna M. Management of intralabyrinthine schwannomas. *Auris Nasus Larynx* 2007; 34(4): 459-63.