

## Perlak

*Carolyn V. Nguyen, MD, Sanjay R. Parikh, MD  
Children's Hospital, Montefiore  
Bronx, NY*

Autorzy Nguyen, Parikh i Adam deklarują brak jakichkolwiek powiązań finansowych mogących wpłynąć na niniejszy artykuł. Komentarz nie omawia produktu/urządzenia dostępnego na rynku, niedopuszczonego do stosowania ani będącego przedmiotem badań.

**Congenital Cholesteatoma: Theories, Facts, and 53 Patients.** Bennett M, Warren F, Jackson GC, Kaylie D. *Otolaryngol Clin North Am.* 2006;39:1081-1094.

**The Pathophysiology of Cholesteatoma.** Semaan MT, Megerian CA. *Otolaryngol Clin North Am.* 2006;39:1143-1159.

**Complications of Chronic Otitis Media and Cholesteatoma.** Smith JA, Danner CJ. *Otolaryngol Clin North Am.* 2006;39:1237-1255.

**Chronic Otitis Media, Mastoiditis, and Petrositis.** Chole RA, Sudhoff HH. In: Cumming CW, Schuller DE, Thomas JR, Robbins KT, Harker LA, eds. *Otolaryngology: Head and Neck Surgery.* 4th ed. Vol. 3. Philadelphia, Pa: Elsevier Mosby; 2005.

Pierwszy opis zmiany, określanej obecnie mianem perlaka, przedstawił w 1829 r. Cruveilhier, ale samą tę nazwę, oznaczającą guz przypominający perłę, wprowadził dopiero Müller w 1838 r. Obecnie za perlaka uznaje się nieprawidłowe nagromadzenie złuszczonego nabłonka w uchu środkowym, które w miarę powiększania się i powodowania nadżerek w sąsiadujących strukturach, prowadzi do uszkodzenia ucha. Szacuje się, że perlak występuje u 3 na 100 000 dzieci i może się pojawić w każdym wieku. Zasadnicze znaczenie dla uniknięcia powikłań ze strony ucha i powikłań wewnątrzczaszkowych ma wczesne ustalenie rozpoznania i podjęcie leczenia.

Perlaki klasyfikuje się jako wrodzone i nabyte. Częstsze są perlaki nabyte, zaś wrodzone występują zaledwie u 2-5% chorych. Uważa się, że wrodzone perlaki wywodzą się z zarodkowych szczątków nabłonka zgromadzonych w uchu środkowym, utrzymujących się w czasie ciąży. Nabyte perlaki dzieli się na pierwotne i wtórne. Pierwotne powstają w wyniku przewlekłego gromadzenia się szczątków keratyny w cofniętej kieszonce błony bębenkowej. Ta kieszonka znajduje się najczęściej w części wiotkiej, w której cieńszy fragment błony bębenkowej jest podatniejszy na ujemne ciśnienie w uchu środkowym, powstające w przebiegu przewlekłego zapale-

nia ucha środkowego lub zaburzeń czynności trąbki Eustachiusza. Uważa się, że przyczyną powstawania nabytych perlaków wtórnych jest nieprawidłowe przemieszczanie się lub wnikanie komórek nabłonka do jamy ucha środkowego przez przedziurawioną błonę bębenkową, w wyniku urazu lub operacji w obrębie ucha.

Perlak najczęściej objawia się nawracającym lub przewlekłym wyciekami z ucha, któremu nie towarzyszy ból, a także utratą słuchu. Wyciekająca z ucha treść jest często ropna i cuchnąca. Każdy chory z przewlekłym wyciekami z ucha wymaga badania laryngologicznego w kierunku perlaka. Rzadko zdarzają się zawroty i ból głowy, gorączka oraz bolesny obrzęk szyi, a ich pojawienie się świadczy o zaawansowanym wzroście perlaka z naciekaniami kości ucha wewnętrznego lub wyjściu procesu poza kość skroniową.

Badanie przedmiotowe ujawnia na ogół cofniętą kieszonkę lub otwór w błonie bębenkowej wypełnione szczątkami keratyny. W chorobie wrodzonej masy perlaka gromadzą się zwykle w przednio-górnej części niekniętej błony bębenkowej.

Badanie audiologiczne wykazuje często zaburzenia słuchu typu przewodzeniowego spowodowane nadżerkami kosteczek ucha środkowego. Wykonywane rutynowo przesiewowe badania słuchu zwiększają wykrywalność zaburzeń przewodzenia i mogą przyczynić się do wyraźniej częstszego rozpoznawania wrodzonych perlaków.

Zachowanie słuchu i lepszy wynik leczenia zależą przede wszystkim od wczesnego ustalenia rozpoznania i skierowania chorego do otorynolaryngologa. Podejmowane na wstępie miejscowe leczenie antybiotykami i steroidami często ogranicza wyciek z ucha i zmniejsza ilość tkanki ziarninującej, obserwowanej podczas badania przedmiotowego prowadzącego do rozpoznania choroby. Układowe antybiotyki stosuje się wówczas, gdy proces przekroczył kość skroniową i wywołał powikłania ze strony szyi lub wewnątrzczaszkowe.

Większość perlaków wymaga interwencji chirurgicznej. Niewielkie wrodzone perlaki można leczyć, unosząc płat skórno-bębenkowy i dokładnie oczyszczając jamę bębenkową z masy perlaka. Drobne nabyte perlaki, niewykazujące cech naciekania, usuwa się drogą

prostej mastoidektomii i eksploracji ucha środkowego. Leczenie większych lub naciekających perlaków może wymagać wyłuszczenia wyrostka sutkowatego i usunięcia tylnej ściany zewnętrznego kanału słuchowego (tzw. mastoidektomia otwarta lub tympanoplastyka otwarta), co stwarza szerokie połączenie między zewnętrznym kanałem słuchowym a jamą sutkową, ułatwiające bezpieczny wzrost nawrotowego perlaka w kierunku bocznym i zapobiegające jego rozrostowi w kierunku przyśrodkowym, w głąb czaszki.

Wskaźnik nawrotów po usunięciu perlaka metodą prostej mastoidektomii z eksploracją ucha środkowego wynosi 10-40%. Po tympanoplastyce otwartej nawroty występują rzadziej i stanowią 2-10%, ale pogarsza się słuch w wyniku utraty warunków ucha środkowego i powstania ubytków kostnych. Całkowite wskaźniki wyleczeń są znakomite, choć wyeliminowanie nawrotów wymaga niekiedy przeprowadzenia wielu zabiegów. Niekiedy następuje trwała utrata słuchu typu przewodzeniowego, którą można przywrócić drogą chirurgicznego odtworzenia ubytków kostnych lub za pomocą zewnętrznych aparatów słuchowych.

Nie ustalono, jakie czynniki pozwoliłyby niezawodnie przewidzieć nawrót perlaka, wiadomo jednak, że jego agresywna postać częściej występuje u osób młodych. Szybkie rozpoznanie i podjęcie leczenia zwiększają szansę na skuteczne chirurgiczne usunięcie zmiany, zachowanie lub poprawę słuchu oraz wyeliminowanie wszelkich zakażeń przyczyniających się do powstania choroby.

Nagromadzone w perlaku szczątki keratyny często są zakażone przez mnożące się bakterie. Najczęstszym powikłaniem choroby jest wyciek treści ropnej z ucha. Następujące reakcje zapalne powodują nadmierne rogowacenie i osteolizę pod wpływem działania enzymów. Resorpcja kości zachodzi też na skutek martwicy wywołanej naciskiem rozrastającego się perlaka. Zasięg choroby i stopień uszkodzenia kości najlepiej ocenić za pomocą tomografii komputerowej kości skroniowej, a wynik tego badania ułatwia też zaplanowanie operacji.

Wśród 53 chorych operowanych z powodu wrodzonego perlaka obserwowano w trakcie zabiegu naciekanie sąsiadujących struktur polegające na odstąpieniu nerwu

twarzowego bez porażenia (13,2%), odsłonięciu opony twardej (5,7%), utworzeniu się przetoki otworu owalnego (1,9%) i powstaniu rozstępu w ścianie tętnicy szyjnej (1,9%). Do wewnątrzczaszkowych powikłań perlaka należały: wodogłowie, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych, zapalenie mózgu, ropień nadtwardówkowy, ropień podtwardówkowy, ropień mózgu oraz zakrzepica zatoki. Rzadko obserwuje się porażenie nerwu twarzowego, zawroty głowy z powodu zapalenia ucha wewnętrznego lub ropień szyi.

Utrata słuchu następująca w przebiegu perlaka polega najczęściej na zaburzeniach przewodzenia w wyniku uszkodzenia kosteczek słuchowych. Naciekanie układu ślimakowo-przedśionkowego może powodować czuciowo-nerwową utratę słuchu. W jednym z badań audiogramy uzyskane po operacji u chorych, u których w trakcie zabiegu pozostawiono kosteczki słuchowe nietknięte, wykazały poprawę słuchu po usunięciu perlaka. Wśród uczestników tego samego badania, u których w trakcie operacji odtwarzano kanał słuchowy z powodu nadżerki kości przez perlaka, po zabiegu nie stwierdzono różnic w jakości słuchu. Wyniki te podkreślają trudność operacji naprawczych mających na celu poprawę słuchu u chorych z uszkodzeniami kości.

Pediatrzy często mają okazję badać i leczyć dzieci z wyciekami z ucha, muszą zatem dobrze znać typowe objawy perlaka oraz jego charakterystyczny obraz podczas badania. Każde dziecko z nawracającym wyciekami z ucha, a także z białym naciekiem błony bębenkowej lub poza nią, powinno zostać skierowane do otolaryngologa.

Wszyscy chorzy leczeni wcześniej z powodu perlaka wymagają starannej obserwacji otolaryngologa i poszukiwania nawrotów. Chorzy, którzy przebyli mastoidektomię z częściowym wycięciem zewnętrznego przewodu słuchowego, wymagają też okresowego oczyszczenia jamy w wyrostku sutkowatym.

Wczesne rozpoznanie i leczenie pierwotnego lub nawrotowego perlaka ma zasadnicze znaczenie w uzyskaniu korzystnego wyniku terapii i zapobieganiu powikłaniom powodowanym przez rozprzestrzenianie się choroby. Pediatrzy odgrywają bardzo ważną rolę w rozpoznawaniu perlaków i sprawowaniu nadzoru nad ich nawrotami u dzieci chorujących na nie wcześniej.

**Komentarz.** Perlaki są guzami naskórkowymi, tj. powstającymi ze złuszczonego nabłonka połączonego kolagenową macierzą. Zasadniczo odzwierciedlają wzrost komórek skóry

w nietypowych miejscach, na ogół w uchu środkowym, rzadziej w kącie między mózdzkiem a mostem, czwartej komorze, okolicy nadsiodłowej lub szyszynce. Łacińska nazwa cholesteatoma jest zatem błędna, bowiem określenie chole odnosi się do żółci. Wprowadzając tę nazwę, Müller prawdopodobnie chciał opisać przypominający perłę guz zawierający cholesterol, steroid znajdujący się w dużych ilościach w żółci. Albo też, jeśli rzeczywiście widział w nim cholesterol, zmiana nazwana przezeń cholesteatoma nie oznacza tego samego, co dziś. Ostatecznie, jak rzekł Romeo: Czymże jest imię?

Henry M. Adam, MD  
Redaktor działu

Artykuł ukazał się oryginalnie w *Pediatrics in Review*, Vol. 29, nr 9, September 2008, p. 330: Cholesteatoma, wydawanym przez American Academy of Pediatrics (AAP). Polska wersja publikowana przez *Medical Tribune Polska*. AAP i *Medical Tribune Polska* nie ponoszą odpowiedzialności za nieścisłości lub błędy w treści artykułu, w tym wynikające z tłumaczenia z angielskiego na polski. Ponadto AAP i *Medical Tribune Polska* nie popierają stosowania ani nie ręcą (bezpośrednio lub pośrednio) za jakość ani skuteczność jakichkolwiek produktów lub usług zawartych w publikowanych materiałach reklamowych. Reklamodawca nie ma wpływu na treść publikowanego artykułu.

## Komentarz

Prof. dr hab. n. med. Mieczysław Chmielik, Klinika Laryngologii Dziecięcej Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego



Należy wyrazić uznanie autorom za podjęcie tematu perlaka ucha u dziecka, gdyż choroba ta, aczkolwiek znana od blisko 200 lat, w ostatnim czasie zmienia charakter i stanowi niekiedy problem diagnostyczny dla lekarzy opieki podstawowej i terapeutyczny dla laryngologów.

W pierwszej części artykułu przedstawiono niebudzące wątpliwości informacje podręcznikowe na poziomie podstawowym.

Temat perlaka ucha u dziecka jest aktualny także dla polskiego czytelnika, gdyż wobec utrudnień w dostępie do specjalisty obserwujemy w Polsce zwiększenie się liczby zaniedbanych perlakowych powikłań zapalenia uszu.

Dla lekarza ogólnego czy pediatry najłatwiejszym do stwierdzenia objawem w tym schorzeniu jest ropna, cuchnąca wydzielina z ucha. Stwierdzenie tego dla lekarza powinno być wskazaniem do jak najszybszego skierowania dziecka do specjalisty. Należy z całą stanowczością podkreślić, że perlak w uchu, mimo że nie jest nowotworem, zachowuje się podobnie jak nowotwór, gdyż niszczy otaczające tkanki przez ucisk i zakażenie.

Perlak składa się z ułożonych koncentrycznie łusek nabłonka wielowarstwowego płaskiego, między którymi znajdują się ziarna cholesteryny. Zmiana ta otoczona jest błoną zwaną macierzą, która wytwarza nowe łuski naskórka. Perlakowi może towarzyszyć tkanka ziarninowa lub polipy.

W powstawaniu perlaka u dzieci dużą rolę odgrywa dysfunkcja trąbki słuchowej, częste zakażenia górnych dróg oddechowych i ucha środkowego, niestabilność immunologiczna w wieku rozwojowym. U dzieci perlak łatwo rozprzestrzenia się w wyrostku sutkowatym, tworzy odgałęzienia i wypustki. Jest bardziej agresywny niż u dorosłych, rośnie szybciej, przez działanie osteolityczne powodując znaczne destrukcje kostne i zniszczenie łańcucha kosteczek. Rzadziej niż u dorosłych występuje przetoka na kanale półkolistym i powikłania wewnątrzczaszkowe.

Objawy perlakowego zapalenia ucha środkowego:

- stały lub okresowy, cuchnący wyciek z ucha, w małych perforacjach części wiotkiej wydzielina może być skąpa, w perforacjach części napiętej wyciek jest zwykle obfity,
- ubytek błony bębenkowej o charakterze brzęnym, ze zniszczeniem pierścienia włóknistego, może dotyczyć części napiętej (w perlaku wtórnym) lub wiotkiej (w perlaku pierwotnym),
- upośledzenie słuchu w zależności od stopnia zaawansowania schorzenia – przewodzeniowe lub – w bardziej zaawansowanym stadium choroby – mieszane,
- powolne niszczenie struktur kostnych ucha środkowego i przylegających przestrzeni kości skroniowej.

Schorzenie ma wieloletni przebieg, jest bezbolesne.

W okresie późniejszym schorzenia utrudniony odpływ treści ropnej z ucha przez rosnący perlak może powodować ból ucha, ból głowy, gorączkę, bolesność wyrostka sutkowatego. Są to objawy zaostrenia przewlekłego procesu zapalnego lub rozpoczynających się powikłań wewnątrzskroniowych lub wewnątrzczaszkowych.

Leczenie jest wyłącznie operacyjne i trzeba je podjąć po przygotowaniu pacjenta przez leczenie miejscowe i ogólne, które ma na celu zmniejszenie wycieku i stanu zapalnego w przestrzeniach ucha środkowego.

Rosnąc perlak może przebijać się do otaczających przestrzeni i dać zarówno powikłania wewnątrzskroniowe, jak i wewnątrzczaszkowe. Powikłania te mogą być groźne dla życia, dlatego też znacznie bezpieczniej dla

pacjenta będzie, jeśli perlaka usuniemy z ucha przed ich powstaniem. Leczenie perlaka ucha jest operacyjne i polega na usunięciu zmiany wraz z torebką. Zaznacza się przy tym istotna różnica między jakością tej torebki u chorych w wieku powyżej 10 lat wobec dzieci młodszych, u których torebka jest cienka, słaba, niekiedy maziasta, a zatem usunięcie zmiany w całości może napotykać trudności, gdyż wspomniana torebka wrasta we wszystkie, nawet drobne, przestrzenie w obrębie kości. Dlatego też te dwie grupy wiekowe należy wyraźnie rozróżnić. O ile w grupie starszych dzieci uzyskuje się wyleczenie bez nawrotów w ok. 70-80% przypadków, o tyle w grupie młodszych dzieci w najlepszych na świecie ośrodkach taką skuteczność operacji uzyskuje się w 10-15%, a zatem u znakomitej większości dzieci perlak po operacji powraca, o czym należy bezwzględnie uprzedzić rodziców.

Należy również, ze względu na możliwość nawrotu, u małych dzieci preferować otwarte metody operacji, tj. takie, w wyniku których jamy wyrostka sutkowatego będą połączone szeroko z przewodem słuchowym zewnętrznym. Pozwala to z jednej strony wcześniej rozpoznać pojawienie się nawrotu choroby, z drugiej strony zabezpiecza narządy sąsiadujące z uchem przed wspomnianymi powyżej uszkodzeniami wynikającymi z obecności perlaka.

Podsumowując, należy stwierdzić, że rozpropagowanie wiedzy na temat perkalów ucha wśród lekarzy ogólnych i pediatrów jest celem ze wszech miar pożądanym, gdyż pozwoli na wcześniejsze skierowanie dziecka do specjalisty, a tym samym na zminimalizowanie szkód wywołanych przez chorobę podstawową.

### Zalecane piśmiennictwo

- Chmielik M. (red.). *Schorzenia otorynolaryngologiczne u dzieci*. Oficyna Wydawnicza WUM. Warszawa 2008:295-297.
- Bluestone Ch, Stool S, Amper C, et al. *Pediatric Otolaryngology*. Saunders 2003:738-749.
- II Manual of Pediatric Otorhinolaryngology IAP0/IFOS. Ed. Sih T, Chinski A, Eavey R. Interamerican Association of Pediatric Otorhinolaryngology. 2001:264-271.