

VÝTOK Z UCHA PŘÍZNAK ZHOUBNÉHO NÁDORU SPÁNKOVÉ KOSTI

EAR DISCHARGE AS A SYMPTOM OF A MALIGNANT TUMOR OF A TEMPORAL BONE

kazuistika

Jana Dědková¹
Viktor Chrobok²
Zdeněk Bělobrádek¹

¹Radiologická klinika LF UK,
Fakultní nemocnice
v Hradci Králové

²Klinika otorinolaryngologie
a chirurgie hlavy a krku LF UK,
Fakultní nemocnice
v Hradci Králové

Přijato: 15. 9. 2013.

Korespondenční adresa:

MUDr. Jana Dědková
Radiologická klinika LF UK,
Fakultní nemocnice
v Hradci Králové
Sokolská 581,
500 05 Hradec Králové
e-mail dedkojan@fnhk.cz

Konflikt zájmů: Autor neuvádí
žádný konflikt zájmů.

SOUHRN

Dědková J, Chrobok V, Bělobrádek Z. Výtok z ucha jako příznak zhoubného nádoru spánkové kosti

Uvedena kazuistika pětiletého chlapce s týden trvajícími bolestmi a výtokem z pravého ucha. Obtíže přetrvávaly i přes nasazenou antibiotickou léčbu. Otoskopický náález odpovídal polypózní mase obturující zevní zvukovod se sanguinolentní sekrecí. Chlapci bylo provedeno vyšetření hlavy počítačovou tomografií s vysokým rozlišením (HRCT) a magnetickou rezonancí (MR) s nálezem měkkotkáňové masy, vyplňující zevní zvukovod, středoušní dutinu a pneumatický systém mastoidního výběžku a s rozsáhlou destrukcí skeletu v oblasti mesotympana, protympana, hrotu pyramid a stěny karotického kanálu vpravo. Konečnou diagnózu rhabdomyosarkomu stanovilo histologické vyšetření vzorku odebraného z polypózní masy ze zevního zvukovodu. Cílem sdělení je upozornit na možnost málo časté, ale závažné příčiny sekrece z ucha.

Klíčová slova: magnetická rezonance (MR), otitida, výpočetní tomografie (CT), rhabdomyosarkom.

SUMMARY

Dědková J, Chrobok V, Bělobrádek Z. Ear discharge as a symptom of a malignant tumor of a temporal bone

We report a case of 5-year-old boy with a week lasting pain and a discharge of the right ear. Symptoms persisted without improvement despite antibiotic treatment. The otoscopic finding seemed to be a polyp mass obturing an external auditory canal and was accompanied with a sanguinolent discharge. The boy's head was examined by high resolution computer tomography (HRCT) and magnetic resonance imaging (MRI) with finding of soft tissue mass filling the external auditory canal, a middle ear, mastoid and its air cell system and large bone destruction in the area of the mesotympanum, protympanum, apex of pyramid and carotic canal on the right side.

The final diagnosis of rhabdomyosarcoma was set down by histological examination of a sample obtained from polyp mass in external auditory canal. The aim of this article is to call attention to a possibility of rare but serious cause of the ear discharge.

Key words: magnetic resonance imaging (MRI), otitis, computer tomography (CT), rhabdomyosarcoma.

ÚVOD

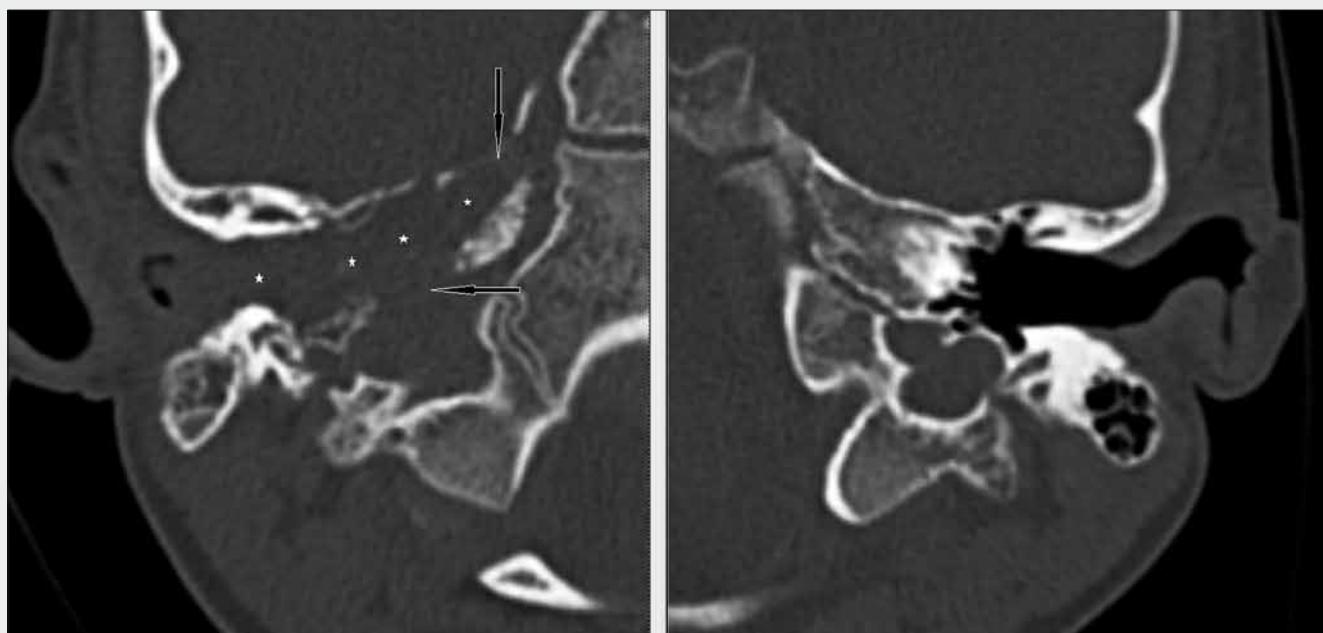
Rhabdomyosarkom (RMS) je vysoce maligní mezenchymální nádor vycházející z příčně pruhované svaloviny. Nejčastěji se vyskytuje v dětském věku a postihuje především oblast hlavy a krku, kde představuje 40 % všech dětských případů RMS. Postižení temporální kosti je vzácné, literatura udává 8–10 % všech RMS hlavy a krku (1–3). Mikroskopickým vyšetřením lze určit klasifikaci dle histopatologického nálezu RMS na základě buněčné morfologie do čtyř podtypů: embryonální, alveolární, botryoidní a pleomorfní. V oblasti hlavy a krku je nejvíce zastoupen embryonální podtyp. Etiologie RMS je neznámá; většina případů se vyskytuje sporadicky bez zjištěné predispozice nebo rizikového faktoru (4).

Diagnóza RMS temporální kosti je obtížná, klinicky se manifestuje jako středoušní zánět nebo polyp v zevním zvukovodu. Klinickými symptomy jsou bolest, krvavá sekrece z ucha, poruchy sluchu a obrna lícního nervu. Postižení hlavových nervů již signalizuje šíření tumoru na bázi lební a intrakraniálně (1, 2, 5). Vývoj onemocnění je často fatální, Jaffe et kol. v roce 1932 uvádí

0 % přežití do 2 let od stanovení diagnózy (1). Teprve s příchodem nových léčebných modalit (chemoterapie, radioterapie) se prognóza onemocnění výrazně zlepšila. V současnosti uvádí literatura 5leté přežití mezi 41–81 %. Prognóza onemocnění je ovlivněna rozsahem a šířením nádoru především extratemporálně, intrakraniálně a přítomností metastáz (1, 5–7).

KAZUISTIKA

Pětiletý chlapec byl odeslán ze spádové nemocnice pro týden trvající otalgie a výtok z pravého ucha. Sekrece z ucha se nelepšila a klinické obtíže se zhoršovaly i přes nasazenou antibiotickou léčbu erytromycinem. Na HRCT vyšetření provedeném v oblastní nemocnici byla popsána měkkotkáňová masa vyplňující bubínkovou dutinu, pneumatický systém mastoidního výběžku a zevní zvukovod. Byla popsána rozsáhlá destrukce kostěné stěny protympana, hypotympana a částečně mesotympana, dále destrukce sept mastoidního výběžku, hrotu pyramidy a stěny karotického kanálu (obr. 1A,B). Chlapec



▲ Obr. 1A

Obr. 1A. **HRCT skalní kosti, axiální rovina.** Vpravo měkkotkáňová masa vyplňuje zevní zvukovod a středouši (hvězdičky), destrukce zadní stěny mesotympana směrem k jugulárnímu bulbu (horizontální šipka) a hrotu pyramidy (vertikální šipka). Vlevo je nález bez patologických změn.

Fig. 1A. **HRCT of petrous part of the temporal bone, axial plane.** On the right there is soft tissue mass filling external auditory canal and middle ear (stars), destruction of posterior wall of mesotympanon to jugular bulb (horizontal arrow) and the apex of the pyramid (vertical arrow). On the left side there is finding without pathology.



▲ Obr. 1B

Obr. 1B. **HRCT skalní kosti, koronární rekonstrukce.** Vpravo měkkotkáňová masa vyplňuje zevní zvukovod a kompletně bubínkovou dutinu (hvězdičky), destrukce laterální stěny kanálu vnitřní karotidy (ACI). Vlevo je nález bez patologických změn.

Fig. 1B. **HRCT of petrous part of the temporal bone, coronar reconstruction.** On the right is soft tissue mass filling external auditory canal and whole middle ear cavity (stars), destruction of lateral wall of internal carotid canal (ACI). On the left there is finding without pathology.



▲ Obr. 2A



▲ Obr. 2B

Obr. 2A. **Magnetická rezonance hlavy, koronární rovina, T1W po podání kontrastní látky nitrožilně.** Homogenní opacifikace měkkotkáňového ložiska v oblasti hrotu pyramid vpravo (šipky), do expanze je zavzata vnitřní karotida (ACI). Není zřejmá intrakraniální propagace. Vlevo je nález bez patologických změn.

Fig. 2A. **Magnetic resonance of the head, coronal plane, T1W image after contrast media intravenous injection.** Homogenic enhancement of soft tissue focus in the apex of the pyramid on the right side, internal carotid artery (ACI) is surrounded by expansion. There is no obvious intracranial invasion. On the left there is finding without pathology.

Obr. 2B. **Magnetická rezonance hlavy, axiální rovina, T1W po podání kontrastní látky nitrožilně.** Homogenně se opacifikující měkkotkáňová masa vyplňuje mastoidní výběžek a protympanum s propagací podél vnitřní karotidy (černá šipka) ventrálně do parafaryngeálního prostoru (bílé šipky). Vlevo bez patologických změn.

Fig. 2B. **Magnetic resonance of the head, axial plane, T1W image after contrast media intravenous injection.** Homogenic enhancement of soft tissue mass filling mastoid and protympanum with a spread along internal carotid artery (black arrow) to the parapharyngeal space (white arrows). On the left there is finding without pathology.

byl hospitalizován na dětském oddělení Kliniky otorinolaryngologie a chirurgie hlavy a krku Fakultní nemocnice Hradec Králové. Celkový stav byl v normě bez alterace vědomí, teplota byla lehce zvýšená 37,5 °C. Při lokálním nálezu byl pravý zevní zvukovod kompletně vyplněn polypózní masou se sanguinolentním sekretem. Byla provedena otomikroskopie pravého ucha v celkové anestezii s nálezem výrazně krvácející polypózní masy vyplňující zevní zvukovod, s odebráním vzorku ze zevního zvukovodu a bubínkové dutiny. Následně bylo indikováno MR vyšetření k detailnějšímu zobrazení rozsahu změn spánkové kosti vpravo. MR vyšetření (obr. 2a,b) zobrazilo homogenní T1 hypointenzní a T2 hyperintenzní masu s výrazným zvýšením T1 signálu po nitrožilním podání paramagnetické kontrastní látky. Masa vyplňovala středoušní dutinu, laterálně se šířila do zevního zvukovodu a mastoidního výběžku, mediálně vyplňovala hrot pyramid a ventrálně a inferiorně se šířila podél vnitřní karotidy směrem do parafaryngeálního prostoru. Čtyři regionální lymfatické uzliny byly zvětšené na 15–20 mm. V diferenciální diagnostice rentgenolog vyslovil podezření na otitidu s mastoiditidou a nevyloučil nádorovou etiologii. Histologické vyšetření vzorku prokázalo maligní nádor – embryonální rhabdomyosarkom (RMS).

DISKUSE

Rhabdomyosarkom temporální kosti je lokalizován ve středoušní dutině, pravděpodobným místem vzniku jsou muscu-

lus tensor tympani a sluchová trubice. Jde o agresivní nádor s rychlým růstem a destrukcí kostěné tkáně. Nádor se šíří do zevního zvukovodu, kde vytváří polypózní granulační tkáň, dále se šíří do mastoidního výběžku s možnou destrukcí stěny falopianského kanálu a obrnou lícního nervu (1, 3, 5). Při šíření nádoru do vnitřního ucha a vnitřního zvukovodu dochází k poruchám sluchu a poškození hlavových nervů v této oblasti (nn. VII, VIII) a hrotu pyramidy (n.V, Gradenigův syndrom) (8). Při pokračujícím růstu dochází k expanzi intrakraniálně do střední jámy lebni přes tegmen tympani a do zadní jámy lebni přes vnitřní zvukovod. Mediokaudálně může nádor pronikat do parafaryngeálního prostoru a infratemporální oblasti. Do vzdálených míst se šíří prostřednictvím hematogenních nebo lymfogenních metastáz. Nejčastěji metastazuje do plic, dále mohou být postiženy mozek, skelet a játra (1–3, 7).

Rozlišujeme tři klinické fáze onemocnění (3):

- I. fáze: nádor je omezen na střední ucho, klinické obtíže jsou podobné jako při středoušním zánětu;
- II. fáze: nádor se šíří intratemporálně, klinicky se projevuje bolestmi ucha, poškozením sluchu nebo parézou n. VII;
- III. fáze: nádor se šíří extratemporálně do parafaryngeálního prostoru, do infratemporální oblasti nebo intrakraniálně nejčastěji do střední jámy lebni. Poškození hlavových nervů V a VI je známkou šíření do báze lebni. III. fáze je v době stanovení diagnózy nejčastější.

Tab. 1. **CT a MR diferenciální diagnostika sarkomů spánkové kosti** (upraveno podle Chandrasekhar SS. Temporal Bone Tumors in Childhood: Sarcomas. In: Driscoll C, Jackler RK (eds.) Tumors of the Ear and Temporal Bone 2000)Table 1. **CT and MRI differential diagnosis of temporal bone sarcomas** (modified according to Chandrasekhar SS. Temporal Bone Tumors in Childhood: Sarcomas. In: Driscoll C, Jackler RK (eds.) Tumors of the Ear and Temporal Bone 2000)

	Rhabdomyosarkom	Ewingův sarkom	Fibrosarkom	Osteosarkom	Chordom
CT	měkkotkáňové ložisko destrukce kosti homogenní opacifikace	dobře ohraničené izodenzní ložisko s hypodenzním lemem homogenní opacifikace	měkkotkáňové ložisko kalcifikace	osteolytické (častěji) nebo osteoplastické ložisko	hyperdenzní ložisko homogenní opacifikace
MR				signál závisí na obsahu minerálů v ložisku	
T1	izointenzní ložisko se sva- lem nebo tukem výrazná opacifikace	hypointenzní ložisko výrazná opacifikace	hypointenzní ložisko homogenní opacifikace		mírně hypointenzní ložisko homogenní opacifikace
T2	hyperintenzní	smlíšené intenzity	hyperintenzní ložisko		izointenzní ložisko někdy neho- mogenní

K diagnóze RMS temporální kosti spolu s klinickým nálezem přispívají moderní zobrazovací metody (CT a MR). Výpočetní tomografie (CT) s využitím high resolution techniky (HRCT) umožňuje submilimetrové zobrazení drobných kostních struktur temporální kosti. Při RMS se na CT zobrazí měkkotkáňová masa bez kalcifikací s agresivní destrukcí skeletu. Magnetická rezonance (MR) kvalitně kombinuje prostorové rozlišení a vysoký měkkotkáňový kontrast. Na MR se zobrazí homogenní expanze, v T1 sekvencích typicky izointenzní se sva-lem a výrazně hyperintenzní v T2 sekvencích. Po nitrožilním podání kontrastní látky dochází k výrazné opacifikaci expanze. Na DWI (Diffusion Weighted Imaging) sekvencích k restrikci difúze nedochází (9, 10).

Diferenciální diagnóza RMS na CT a MR je obtížná, obě zobrazovací vyšetření jsou vysoce senzitivní, ale málo specifická. Znalost anamnestických a klinických údajů může významně pomoci ke stanovení přesnější diagnózy a etiologie zobrazených patologických změn spánkové kosti. K diferenciální diagnóze RMS temporální kosti patří z benigních onemocnění otitida a cholesteatom, z maligních onemocnění jsou to jiné sarkomy (tab. 1), dále jsou to histiocytóza, lymfom a spinocelulární karcinom. Konečná diagnóza musí být vždy stanovena patologem na základě histologického vyšetření (10). V sou-

časnosti využívá léčba chemoterapii, radioterapii a chirurgickou resekci. Literatura jednoznačně jednotný postup neuvádí, shoduje se však v tom, že kombinace jednotlivých léčebných modalit zlepšuje prognózu závažného onemocnění (1, 3, 5, 7).

ZÁVĚR

Uvedli jsme kazuistiku vzácného případu rhabdomyosarkomu spánkové kosti. Nádor, vzhledem ke směru šíření, pravděpodobně vycházel ze sluchové trubice a šířil se intratemporálně do zevního zvukovodu a mastoidního výběžku. Extratemporálně došlo k růstu podél vnitřní karotidy do parafaryngeální oblasti. Vzhledem k zvětšeným lymfatickým uzlinám se dá předpokládat tumorózní infiltraci regionálních lymfatických uzlin. Jednalo se o klinickou III. fázi onemocnění.

Podezření na uvedené závažné onemocnění bychom měli vyslovit při klinických symptomech otitidy nereagující na antibiotickou léčbu nebo při nálezů polypu v zevním zvukovodu spolu s nálezem agresivní destrukce skeletu a měkkotkáňové masy ve skalní kosti na MR a CT. V současnosti nejlepší výsledky v léčbě RMS přináší vedle včasné diagnózy také nasazení multimodální terapie.

LITERATURA

1. Sbeity S, Abela A, Arcand P, Quintal M, Saliba I. Temporal bone rhabdomyosarcoma in children. Inter J Pediatr Otorhinolaryngol 2007; 7: 807–814.
2. Vegari SA, Hemati A, Baybordi H, Davarimajd L, Chatrbahr G. Embryonal rhabdomyosarcoma in mastoid and middle ear in a 3-year-old girl: a rare case report. Case report in Otolaryngology 2012; Article ID 871235.
3. Castillo M, Pillsbury HC. Rhabdomyosarcoma of the middle ear: imaging features in two children. AJNR 1993; 14: 730–733.
4. Kraus DH, Saenz NC, Gollamudi S, Heller G, Moustakis M, Gardimer S, Gerald WL, Ghavimi F, LaQuaglia MP. Pediatric rhabdomyosarcoma of the head and neck. Am J Surg 1997; 174(5): 556–560.
5. Durve DV, Kanegaonkar RG, Albert D, Levitt G. Pediatric rhabdomyosarcoma of the ear and the temporal bone. Clin Otolaryngol Allied Sci 2004; 29(1): 32–37.
6. Canalis RF, Gussen R. Temporal bone findings in rhabdomyosarcoma with predominantly petrous involvement. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1980; 106(5): 290–293.
7. Parham DM, Ellison DA. Rhabdomyosarcomas in adults and children: Arch Pathol Labor Med 2006; 130(10): 1454–1465.
8. Schiavetto RR, Haber DM, Cancian LC, Maniglia CP, Drimel F. Rhabdomyosarcoma. Int Arch Otorhinolaryngol 2009; 13(3): 326–330.
9. Yousem DM, Lexa FJ, Bilaniuk LT, Zimmermann LT. Rhabdomyosarcomas in the Head and Neck: MR Imaging Evaluation. Radiology 1990; 177: 683–668.
10. Lee JH, Lee MS, Lee BH, Choe DH, Do YS, Kim KH, Chin SY. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in adults: mr and CT findings. AJNR Am J Neuroradiol 1996; 17: 1923–1928.