

## Głuchota w przebiegu guza kąta mostowo-mózdkowego u 5-letniego chłopca – opis przypadku

Sensorineural deafness due to cerebellopontine  
angle tumor in 5-year-old boy – case report

Renata Pepaś<sup>1</sup>, Małgorzata Śmiechura<sup>1</sup>, Małgorzata Strużycka<sup>1</sup>,  
Wiesław Konopka<sup>1,2</sup>

### STRESZCZENIE

<sup>1</sup>Klinika Otolaryngologii  
Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki  
w Łodzi  
<sup>2</sup>Zakład Dydaktyki Pediatrycznej  
Uniwersytetu Medycznego  
w Łodzi

Guzy kąta mostowo-mózdkowego stanowią około 6–10% zmian rozrostowych w obrębie ośrodkowego układu nerwowego. Najczęściej spotyka się w tej okolicy nerwiaki nerwu słuchowego (ok. 80–90%), perlaki (ok. 6%) oraz oponiaki (ok. 6%). Nerwiaki w większości rozwijają się u kobiet, średnio w wieku 50–60 lat. Zwykle (w 95% przypadków) są to guzy nabyte, jednostronne.

Guzy kąta w populacji dziecięcej są stosunkowo rzadkie, a ich występowanie jest nierozdzielnie związane z uwarunkowaną genetycznie neurofibromatozą typu 2, która dotyka 1 na 40–50 tys. ludzi, a u ponad 95% chorych diagnozuje się nerwiaki nerwu VIII. Najbardziej charakterystycznym objawem jest powstanie obustronnych nerwiaków nerwu przedsionkowo-ślimakowego.

Omówiono przypadek 5-letniego chłopca diagnozowanego w Klinice Otolaryngologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki z powodu postępującego niedosłuchu w wywiadzie. W badaniu pediatrycznym i neurologicznym nie stwierdzono istotnych odchyłeń od stanu prawidłowego, natomiast badanie otolaryngologiczne z nasofiberoskopią oraz diagnostyka audiologiczna wykazały głuchotę ucha lewego, zarówno w badaniach subiektywnych, jak i obiektywnych. Badanie rezonansu magnetycznego uwidoczniło obecność litego guza o średnicy 20 mm w lewym kącie mostowo-mózdkowym, prawdopodobnie o typie nerwiaka nerwu VIII.

Guzy okolicy kąta mostowo-mózdkowego u 5-letniego chłopca stanowi wyjątkową rzadkość i mimo braku objawów neurofibromatozy typu 2, zarówno w badaniu podmiotowym, jak i w badaniach dodatkowych, wymaga przeprowadzenia dokładnej diagnostyki genetycznej.

#### ADRES DO KORESPONDENCJI:

Dr n. med. Renata Pepaś  
Klinika Otolaryngologii  
Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki  
w Łodzi  
ul. Rzgowska 281/289  
93-338 Łódź  
tel. + 48 42 271 14 81, +48 42 271 14 82  
e-mail: renatapepas@interia.eu

Ann. Acad. Med. Siles. 2014, 68, 3, 176–180  
Copyright © Śląski Uniwersytet Medyczny  
w Katowicach  
eISSN 1734-025X

#### SŁOWA KLUCZOWE

głuchota, kąt mostowo-mózdkowy, nerwiak nerwu słuchowego, dzieci

ABSTRACT

Cerebellopontine angle tumors represent 6 to 10% of all proliferative lesions in the central nervous system. The most frequently encountered in this area are acoustic neuromas (80–90%), cholesteatoma (6%) and meningiomas (6%). Neuromas usually occur in women between the ages of 50–60 years. In 95% of cases these tumors are unilateral.

Cerebellopontine angle tumors in the pediatric population are rare, and their occurrence is closely linked to genetically determined neurofibromatosis type 2, whose prevalence is 1/40000–50000. More than 95% of them are diagnosed with Schwannomas.

We present the case of a 5-year-old boy, diagnosed in the our Department of Otolaryngology due to progressive unilateral hearing loss. In the pediatric and neurological examination, there were no significant deviations from the normal condition. The patient was otolaryngologically examined and had audiological diagnostics. We diagnosed deafness of the left ear, both in the subjective and objective studies. MRI examination revealed the presence of a solid tumor of 20 mm diameter in the left cerebellopontine angle, probably an acoustic neuroma.

Cerebellopontine angle tumors in children are very uncommon and despite the lack of signs of neurofibromatosis type 2, they require precise genetic diagnosis.

KEY WORDS

deafness, cerebellopontine angle, acoustic neuroma, children

WSTĘP

Guzy kąta mostowo-móddzkowego stanowią około 6–10% zmian rozrostowych w obrębie ośrodkowego układu nerwowego. Najczęściej spotyka się w tej okolicy: nerwiaki nerwu słuchowego (ok. 80–90%), perlaki (ok. 6%), oponiaki (ok. 6%), glejaki i inne (naczyniaki, potworniaki, tłuszczaki) [1,2,3]. Guzy kąta mostowo-móddzkowego w populacji dziecięcej występują stosunkowo rzadko.

Nerwiaki jednostronne są chorobą nabytą, rozpoznawaną z częstotliwością 1 na 100 tys. osób. Jest to nowotwór łagodny (wg klasyfikacji WHO G I), wywodzący się z osłonek Schwanna, głównie części przedsionkowej (80%), rzadziej ślimakowej nerwu przedsionkowo-ślímakowego. Guz rozwija się w tzw. strefie Obersteiner-Redlicha, położonej około 11 mm od dna przewodu słuchowego wewnętrznego, gdzie osłonka mielinowa nerwu łączy się z oponą mózgu [4]. Wśród czynników ryzyka wystąpienia nerwiaków podaje się: palenie papierosów, padaczkę rozpoznaną przed przynajmniej 10 laty oraz, w przypadku kobiet, urodzenie dziecka. Nie stwierdzono natomiast korelacji z innymi czynnikami, takimi jak występowanie alergii i przyjmowanie leków przeciwhistaminowych, uraz głowy w wywiadzie, występowanie innych chorób nowotworowych i uraz akustyczny [5,6].

Objawami guzów kąta mostowo-móddzkowego są:

- 1) asymetryczny niedosłuch odbiorczy (od ok. 70% w nerwiakach poniżej 1 cm do ok. 95% w guzach powyżej 3 cm), zwykle początkowo obejmujący wysokie częstotliwości i stopniowo pogłębiający się; czasem objawia się on jako nagła głuchota,

choć nerwiaki stwierdza się tylko u około 2,5% chorych z nagłą głuchotą;

- 2) szумы uszne (70% pacjentów), zwykle stałe, jednostronne, o wysokiej częstotliwości, towarzyszące niedosłuchowi; rzadziej stwierdza się szумы okresowe, o niskiej częstotliwości;
- 3) zawroty głowy zazwyczaj o charakterze zaburzeń równowagi, najczęściej pod postacią uczucia niestabilności lub utraty równowagi (16–70%) [7,8,9].

Innymi objawami nerwiaków nerwu słuchowego są: niedowład nerwu trójdzielnego (ok. 50% chorych), zaburzenia czynności nerwu twarzowego (ok. 2–10% pacjentów), bóle głowy z towarzyszącymi im nudnościami, wymiotami i zaburzeniami widzenia (są objawem sugerującym znaczne zaawansowanie choroby, z rozwiniętym nadciśnieniem śródczaszkowym), niedowład nerwów IX–XI z towarzyszącą dyzartrią, dysfagią oraz zachłystywaniem się [7,8]. Łagodny charakter guza oraz powolna dynamika jego wzrostu dają trzy możliwości leczenia: mikrochirurgiczne usunięcie guza, radioterapia stereotaktyczna, obserwacja i kontrola z użyciem CT/MRI (*wait and scan*) [10].

OPIS PRZYPADKU

Chłopiec 5,5-letni został przyjęty do Kliniki Otolaryngologii Instytutu Centrum Zdrowia Matki Polki w celu diagnostyki przypadkowo zauważonego pogorszenia słuchu ucha lewego. W wywiadzie stwierdzono ponadto utrudnione oddychanie przez nos, chrapanie, nawracające infekcje górnych dróg oddechowych, co początkowo mogłoby sugerować niedosłuch zwią-

zany z wysiękowym zapaleniem ucha środkowego, i przerostem migdałka gardłowego. Choroby uszu, zawroty głowy, szumy uszne zostały w wywiadzie wykluczone. Dziecko nie przyjmowało żadnych leków na stałe ani leków ototoksycznych w przeszłości. Dolegliwości ze strony innych układów i narządów (w tym choroby przewlekłe) rodzice negowali. Wywiad rodzinny był bez znaczenia.

W badaniu otolaryngologicznym stwierdzono obustronnie wolne przewody słuchowe zewnętrzne, błony bębenkowe perłowoszarze z zachowanymi refleksami, gardło było blade, migdałki podniebienne prawidłowe, przegroda nosowa prawie prosta, małżowiny nosowe prawidłowe. W obrębie nosowej części gardła zauważono przerost migdałka gardłowego, istotnie upośledzający drożność nozdrzy tylnych. Badanie pediatryczne nie wykazało istotnych odchyśleń od stanu prawidłowego.

Wynik badania neurologicznego, w tym otoneurologicznego, był prawidłowy. Nie występował oczopląs samoistny. W próbach statyczno-dynamicznych Romberga i Unterbergera oraz próbach mózdkowych nie stwierdzono odchyśleń od stanu prawidłowego.

Badanie akumetryczne wykazało powtarzalność szeptu dla ucha prawego z 6 m, brak powtarzalności szeptu oraz mowy podanego *ad cocham* dla ucha lewego. W próbie stroikowej Webera (512 Hz-1024 Hz) zaobserwowano lateralizację do ucha prawego.

W audiometrii tonalnej progowej zarejestrowano próg słuchu na poziomie 20 dB dla ucha prawego i 80–90 dB dla lewego o typie czuciowo-nerwowym. W audiometrii mowy wskaźnik dyskryminacji dla ucha prawego wynosił 100%, a dla lewego 0%. Prób nadprogowych nie wykonywano ze względu na młody wiek pacjenta. W audiometrii impedancyjnej obustronnie zarejestrowano tympanogram typu A. Po stronie prawej odruchy strzemiączkowe były obecne, nie zarejestro-

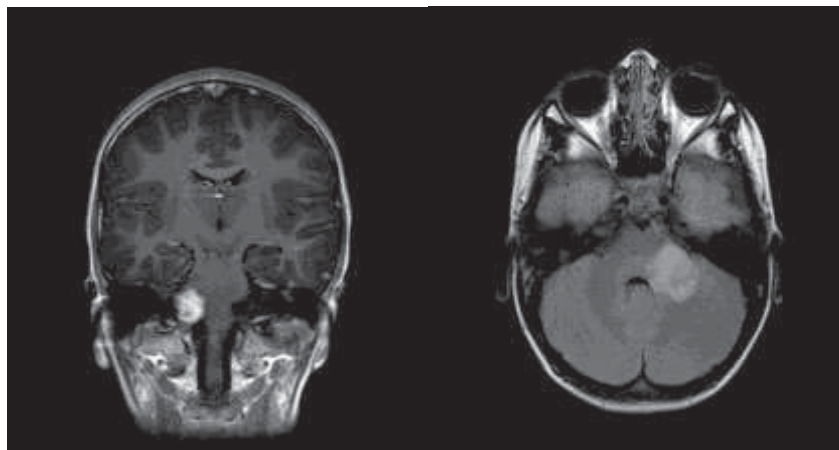
wano natomiast odruchów z mięśnia strzemiączkowego lewego, zarówno ipsi-, jak i kontrlateralnie.

Kolejny etap diagnostyki wiązał się z wykonaniem słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu (*auditory brainstem response* – ABR). Dla ucha prawego stwierdzono odpowiedź prawidłową, dla lewego zarejestrowano odpowiedź dla trzasku na poziomie 90 dB. Badanie nie wykazało typowego wydłużenia interwałów fal I–V ani skrócenia latencji I–III. Zaobserwowano jedynie dyskretne wydłużenie latencji fali III i V po stronie ucha chorego. Przyjmuje się jednak, że badanie to ma specyficzność 70–80% i w przypadku pacjentów z uszkodzeniem słuchu większym niż 80 dB pojawiają się trudności diagnostyczne.

Na podstawie omówionych badań u pacjenta rozpoznano głuchotę czuciowo-nerwową ucha lewego i zlecono badanie rezonansu magnetycznego głowy (*magnetic resonance imaging* – MRI) z kontrastem w znieczuleniu ogólnym. Badanie wykonano w warstwach strzałkowych, osiowych i czołowych, na obrazach T1- i T2-zależnych. W lewym kącie mostowo-mózdkowym uwidocznił się lity, dość niejednorodny guz o średnicy 20 mm, z widocznym wokół obrzękiem o grubości 6–8 mm oraz cechami niejednorodnego, intensywnego wzmocnienia kontrastowego. Zmiana nie wnikała do przewodu słuchowego wewnętrznego po stronie lewej, zachowując jego prawidłowe światło. Światło komory czwartej z cechami niewielkiego ucisku do strony lewobocznej. Lewy nerw VII modelowany na masie guza. Poza tym struktury mózgowia bez zmian ogniskowych i ognisk patologicznego wzmocnienia kontrastowego. Układ komorowy symetryczny, nieposzerzony, nieprzemieszczony. Płynowa przestrzeń przymózgowa zachowana. Opisany obraz sugeruje obecność guza o typie nerwiaka nerwu VIII.



Ryc. 1. Wynik badania audiometrii tonalnej i ABR u badanego dziecka.  
Fig. 1. Result of pure-tone audiometry and ABR in examined child.



Ryc. 2. Wynik MRI głowy u badanego dziecka.  
Fig. 2. Result of MRI of head in examined child.

Chory po konsultacji neurochirurgicznej został zakwalifikowany do leczenia operacyjnego. Zabieg wykonano w Klinice Neurochirurgii Instytutu Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie. Po kilku miesiącach nastąpiła wznowa guza. Jako kolejny etap leczenia zaplanowano wówczas radioterapię.

## OMÓWIENIE

Guzy kąta mostowo-móźdzkowego w populacji dziecięcej są stosunkowo rzadkie. W tej lokalizacji – zarówno u dorosłych, jak i dzieci – najczęściej występują nerwiaki nerwu słuchowego. W przeciwieństwie do populacji dorosłych, ponad połowa przypadków nerwiaków u dzieci związana jest z neurofibromatozą typu 2. Szacuje się, że choroba ta dotyka 1 na 40–50 tys. ludzi [11]. Na podstawie 26-letniej obserwacji 900 nerwiaków nerwu słuchowego Mazzoni i wsp. [12] zarejestrowali tylko 10 guzów u pacjentów poniżej 18 roku życia. Szacuje się, że stanowią one 0,8% wszystkich guzów wieku dziecięcego i 2,08% jednostronnych nerwiaków nerwu VIII [13].

Nerwiakowłókniakowatość (*neurofibromatosis* – Nf) stanowi heterogenną grupę genetycznie uwarunkowanych jednostek chorobowych, charakteryzujących się występowaniem mnogich łagodnych nowotworów z komórek tworzących układ nerwowy. Określenie to obejmuje kilka jednostek nozologicznych, spośród których najlepiej scharakteryzowane klinicznie i molekularnie są typy Nf-1 i Nf-2. Dominującą postacią nerwiakowłókniakowatości jest Nf-1, występująca u 96–97% wszystkich chorych. U kolejnych 2–3% stwierdza się postać Nf-2, a postaci nietypowe dotyczą mniej niż 1% ogółu chorych z nerwiakowłókniami i/lub skórnymi zmianami przebarwieniowymi typu *cafe au lait*. W tzw. typie ośrodkowym (Nf-2), który

jest ok. dziesięciokrotnie rzadszy od Nf-1, zmiany skórne występują jedynie u około 20% chorych, a u wszystkich pacjentów stwierdza się zmiany w ośrodkowym układzie nerwowym, jak: guzy wewnątrzczaszkowe – najczęściej jedno- lub obustronny nerwiak nerwu VIII (95% przypadków) i/lub mnogie oponiaki, guzy wewnątrzkanałowe, a także masywne zwapnienia. Rozpoznanie zmian w obrębie ośrodkowego układu nerwowego w przebiegu Nf, a także dokładne określenie ich liczby i umiejscowienia ma zasadnicze znaczenie dla ustalenia rokowania i zaplanowania leczenia. Decydującą rolę odgrywają w tych przypadkach badania obrazowe, z których w ostatnim czasie największe znaczenie przypisuje się MRI [14,15].

Część chorych dziedziczy chorobę od rodziców. Jest to dziedziczenie autosomalne dominujące. Pozostałe przypadki są wynikiem spontanicznych mutacji w obrębie chromosomu 22 (delecja jego długiego ramienia) [16,17].

Wzrost guza u chorych z Nf-2 jest szybszy i bardziej agresywny, z tendencją do wrastania w okoliczne tkanki. Kształt guza przybiera postać bardziej nieregularną. Sytuacja taka jest niekorzystna zarówno z punktu widzenia mikrochirurgii (większa tendencja do wznowy), jak i planowania stereotaktycznej radioterapii (mniejszy procent zahamowania wzrostu) [10,18]. Choroba może rozwijać się powoli lub gwałtownie. W pierwszym przypadku obserwuje się guzy wolno rosnące o typie *schwannoma* lub/i inne pojedyncze nowotwory, a rozpoznanie następuje już po okresie dojrzwania. Agresywnie postępujące zespoły Nf-2, związane z gwałtownym wzrostem mnogich nowotworów o różnych lokalizacjach (także poza OUN), ujawniają się wcześniej i szybko prowadzą do zgonu. Występują częściej u dziewczynek (świeża mutacja) lub w linii dziedziczenia matczynego (po matce i innych kobietach w rodzinie) [19].

Powszechnie uznaje się, że Nf-2 jest chorobą rzadką, jednak ze względu na brak jednoznacznych objawów nasuwających kliniczne rozpoznanie, wysoką częstość świeżych mutacji i możliwość występowania mozaikowości somatycznej, sugeruje się znacznie częstsze występowanie Nf-2, niż dotąd sądzono [20].

## WNIOSKI

Guz okolicy kąta mostowo-mózdzkowego u 5-letniego chłopca stanowi wyjątkową rzadkość i mimo braku objawów neurofibromatozy typu 2, zarówno w badaniu podmiotowym, jak i w badaniach dodatkowych, wymaga przeprowadzenia dokładnej diagnostyki genetycznej.

## PIŚMIENNICTWO

1. Woźniak K., Smuczyński W., Siedlecki Z. Cerebellopontine angle meningioma -case report. *Journal of Health Sciences* 2013; 3(7): 167–174.
2. Niemczyk K., Skarżyński H., Olesiński T. Procesy patologiczne w kącie mostowo-mózdzkowym. *Audiofonologia* 1998; 13: 237–242.
3. Bąk M., Kotyło P., Śliwińska-Kowalska M. Nerwiak nerwu VIII – opis przypadku. *Otolaryngol. Prz. Klin.* 2005; 4(2): 100–104.
4. Narożny W., Siebert J. Współczesne możliwości diagnostyki i terapii guzów kąta mostowo-mózdzkowego. *Forum Med. Rodz.* 2010; 4(1): 32–43.
5. Schoemaker M. et al. Medical history, cigarette smoking and risk of acoustic neuroma: an international case-control study. *Int. J. Cancer.* 2006; 120: 103–110.
6. Baker R., Stevens-King A., Bhat N., Leong P. Should patients with asymmetrical noiseinduced hearing loss be screened for vestibular schwannomas? *Clin. Otolaryngol.* 2003; 28: 346–351.
7. Litwin T., Członkowska A. Zawroty głowy w praktyce neurologa – diagnostyka i leczenie. *Pol. Prz. Neurol.* 2008; 4(2): 78–86.
8. Jamróz B., Niemczyk K. Nerwiaki nerwu słuchowego – diagnostyka i leczenie. *Otolaryngologia* 2013; 12(1): 8–18.
9. Guzek W.J., Sułkowski W.J., Kowalska S., Makowska Z. Ośrodek diagnostyki i leczenia szumów usznych Instytutu Medycyny Pracy w Łodzi – pierwsze doświadczenia. *Med. Pr.* 2002; 53: 461.
10. Szyfter W. Guzy kąta mostowo-mózdzkowego. W: *Audiologia kliniczna*. Red. M. Śliwińska-Kowalska. *MEDITON*. Łódź 2005, ss. 305–315.
11. Holman M.A., Schmitt W.R., Carlson M. et al. Pediatric cerebellopontine angle and internal auditory canal tumors. *J. Neurosurg. Pediatr.* 2013; 12: 317–324.
12. Mazzoni A., Dubey S. P., Poletti A. M., Colombo G. Sporadic acoustic neuroma in pediatric patients. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2007; 71: 1569–1572.
13. Poletti A.M., Dubey S.P., Calabrese V. Et al. Sporadic acoustic neuroma in young patient: our experience. *Skull Base Surgery: An Interdisciplinary Challenge*. 7th Congress of the European Skull Base Society held in association with the 13th Congress of the German Society of Skull Base Surgery. Fulda. Düsseldorf 18–21.05.2005.
14. Czarnecka A., Kuniej T., Filarski J., Szaśadek M. Rola badania MR w diagnostyce zmian ośrodkowego układu nerwowego w przebiegu nerwiakowłóknikowości. *Adv. Clin. Exp. Med.* 2005; 14: 985–993.
15. Plotkin S.R., Arden-Holmes S.L., G. Barker F.G. et al. Hearing and facial function outcomes for neurofibromatosis 2. *Neurology* 2013; 81: 25–32.
16. Lassaletta L., Torres-Martín M., Peña-Granero C. et al. NF2 genetic alterations in sporadic vestibular schwannomas: clinical implications. *Otol. Neurotol.* 2013; 34: 1355–1361.
17. Pothula V.B., Lesser T., Mallucci C., May P., Foy P. Vestibular schwannomas in children. *Otol. Neurotol.* 2001; 22: 903–907.
18. Blok T., Nowak S., Smól S. Czynniki ryzyka leczenia operacyjnego dużych guzów okolicy kąta mostowo-mózdzkowego. *Neuroskop* 2005; 7: 129–134.
19. Karwacki M.W., Woźniak W. Nerwiakowłóknikowość – wrodzona, genetycznie uwarunkowana choroba predysponująca do nowotworzenia. *Med. Wieku Rozw.* 2006; 10(3 cz. II): 923–948.
20. Evans D.G., Moran A., King A., Saeed S., Gurusingham N., Ramsden R. Incidence of vestibular schwannoma and neurofibromatosis 2 in the North West of England over a 10-year period: higher incidence than previously thought. *Otol. Neurotol.* 2005; 26: 93–97.