

Współistnienie nerwiaka słuchowego i guza szyszynki u chorego z nagłą głuchotą

Coexistence of acoustic neuroma and pineal region tumor in patient with sudden deafness

*Marcin Durko, Andrzej Jankowski, Tomasz Durko,
Witold Gajewicz, Anna Pajor*

I Katedra Otolaryngologii UM w Łodzi,
Uniwersytecki Szpital Kliniczny nr 1 im. N. Barlickiego
Kierownik: prof. dr hab. med. T. Durko

Summary

Introduction. Acoustic neuroma usually presents as an unilateral tumor, seldom – bilateral and rarely in coexistence with other central nervous system neoplasms. The following paper reports such a case of a 21-year-old male patient presented with sudden deafness in left ear accompanied with tinnitus and vertigo. Symptoms started 4 weeks prior hospitalization. Their aggravation has been observed 7 days before admission to the hospital. Audiometry revealed moderate sensorineural hearing loss in left ear (for low and middle frequencies), brainstem auditory evoked potentials were absent on the left side and ENG examination showed left peripheral vestibular impairment. Initially patient received *i.v.* vasodilators showing 20-25 dB improvement in low frequencies after 3 days of treatment. MRI study revealed in the left internal acoustic meatus mass (7 x 7 x 14 mm) suggesting acoustic neuroma and an oval mass (7 x 9 x 14 mm) in the pineal gland presenting radiological features of pinealoma. Patient has been qualified for neurosurgical treatment. Acoustic neuroma has been removed by suboccipital approach and pinealoma has been left for further observation as it was found incidentally. Histopathological examination confirmed diagnosis of left VIII nerve schwannoma. The left facial palsy (House-Brackmann III/IV grade) and profound hearing loss appeared after surgery. The postoperative course shows no evidence of acoustic neuroma recurrence.

Hasła indeksowe: nerwiak słuchowy, szyszyniak, incydentaloma, nagła głuchota

Key words: acoustic neuroma, pinealoma, incidentalloma, sudden hearing loss

Otolaryngol Pol 2008; LXII (2): 204–208 © 2008 by Polskie Towarzystwo Otorinolaryngologów – Chirurgów Głowy i Szyi

WSTĘP

Mnogie pierwotne nowotwory ośrodkowego układu nerwowego (OUN) mogą występować synchronicznie i metachronicznie, mogą być o tym samym lub różnym typie histologicznym. Opisywane są one częściej w fakomatozach jak nerwiakowłóknikowatość i stwardnienie guzowate [1]. Czynnikiem sprzyjającym ich powstawaniu może być również przebyte napromienianie i uraz czaszki [2–4]. Nowotwory OUN o różnym typie histologicznym są spotykane rzadko i stanowią około 0,4% wszystkich pierwotnych guzów wewnątrzczaszkowych [2]. W badaniach Kamiguchi i wsp. [5] na 1155 chorych z guzami mózgu tylko w czterech przypadkach obserwowano nowotwory mnogie. Najczęściej wystę-

puje połączenie oponiaka z glejakiem, gruczolakiem przysadki lub nerwiakiem [2].

Osobny problem stanowią nowotwory wykryte przypadkowo, określane jako incydentaloma, choć może to być mylące co do ich charakteru [6]. Rozwój i większa dostępność technik obrazowania różnych narządów, w tym OUN, doprowadziły do częstszej wykrywalności guzów klinicznie „niemych” i nieczynnych hormonalnie. Nowotwory te zwykle dotyczą nadnerczy, przysadki i gruczołu tarczowego, rzadziej innych narządów [7]. Częstość wykrywania asymptomatycznych guzów mózgu określa się na od 0,8% do 22,5% w badaniach autopsyjnych. W cytowanym materiale Kamiguchi i wsp. [5] 9,5% nowotworów OUN wykryto przypadkowo, 75,2% z nich stanowiły

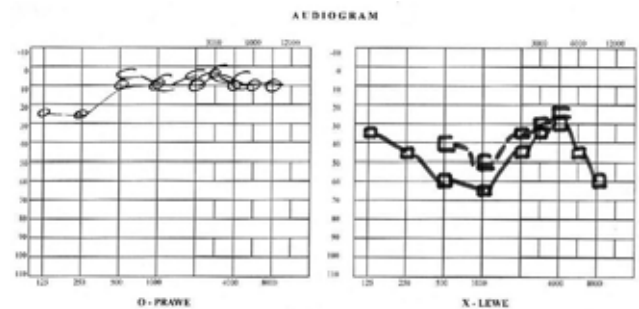
Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

oponiaki i gruczolaki przysadki, a 4% – nerwiaki słuchowe. Onizuka i wsp. [8] określili częstość wykrywania bezobjawowych guzów mózgu na 0,3%. Wskazania do leczenia chirurgicznego guzów tzw. *incidentaloma* są nieustalone.

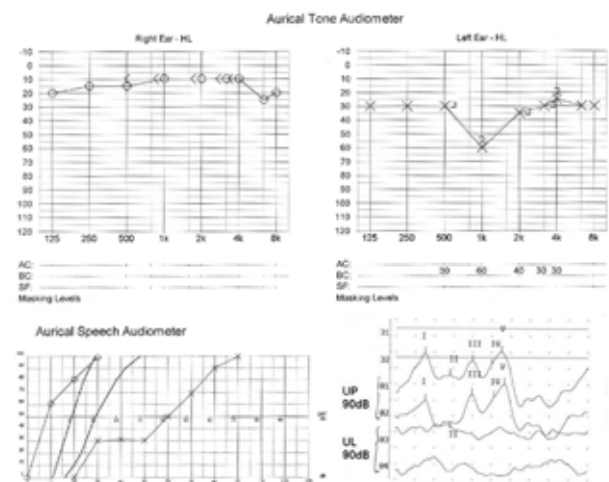
Celem pracy jest przedstawienie rzadkiego przypadku współistnienia nerwiaka słuchowego i przypadkowo wykrytego guza szyszynki u chorego z nagłą głuchotą.

OPIS PRZYPADKU

Chory M. K., lat 21 (nr historii choroby 9037/934/02) przyjęty został do Kliniki Laryngologicznej w dniu 29.11.2002 r. z powodu nagłego niedosłuchu po stronie lewej, szumów i zawrotów głowy. Dolegliwości rozpoczęły się nagle, bez uchwytnej przyczyny, 4 tygodnie wcześniej i nasiliły się w ostatnich 7 dniach przed zgłoszeniem się chorego. W wywiadzie chory podawał, że przebył przed 4 laty uraz głowy i okolicy lewego stawu skroniowo-żuchwowego, bez utraty przytomności. W badaniu laryngologicznym i podstawowych badaniach laboratoryjnych nie stwierdzono odchyśleń od stanu prawidłowego. W badaniu audiometrycznym stwierdzono niedosłuch odbiorczy średniego stopnia po stronie lewej dla tonów niskich i średnich (ryc. 1). W leczeniu włączono leki rozszerzające naczynia (Nicergoline) w dawce 2 x dziennie *i.v.*, uzyskując po 3 dniach poprawę słuchu dla tonów niskich o 15–25 dB (ryc. 2). W pozostałych badaniach audiologicznych stwierdzono po stronie lewej: rozciągnięcie krzywej artykulacyjnej z osiągnięciem 100% dyskryminacji przy 90 dB w audiometrii słownej, brak odruchu strzemiączkowego oraz brak powtarzalnych zapisów w badaniu potencjałów słuchowych wywołanych z pnia mózgu. Badanie elektrostagnograficzne wykazało obwodowe uszkodzenie układu przedsionkowego po stronie lewej. Chory konsultowany był przez okulistę i neurologa, którzy nie stwierdzili odchyśleń od stanu prawidłowego. Mimo zaczynającej się poprawy słuchu ze względu na wyniki badań audiologicznych wykonano badanie MRI głowy (9.12.2002 r.), w obrazach T1- i T2-zależnych, w płaszczyznach osiowych i czołowych, przed i po podaniu środka kontrastowego oraz w sekwencji FLAIR i CISS. W badaniu uwidoczniono w nieznacznie poszerzonym lewym przewodzie słuchowym wewnętrznym zmianę wielkości 7 x 7 x 14 mm o cechach nerwiaka nerwu VIII oraz w rzucie szyszynki owalną zmianę wielkości 7 x 9 x 14 mm, wykazującą efekt wzmocnienia kontrastowego mogącą odpowiadać szyszyniakowi. Poza tym struktury mózgowia były bez

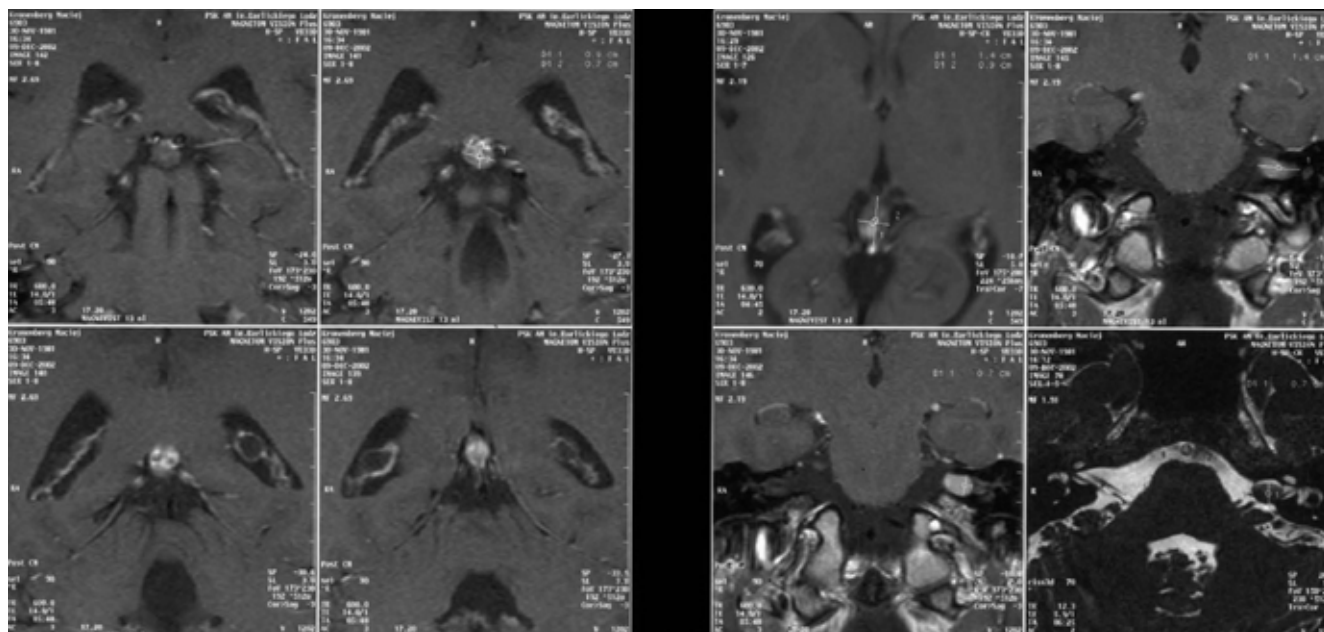


Ryc. 1. Audiometria tonalna w dniu przyjęcia chorego – ubytek słuchu średniego stopnia w częstotliwościach niskich i średnich



Ryc. 2. Audiometria tonalna po 3 dniach leczenia wykazuje poprawę słuchu o 15–25 dB w częstotliwościach niskich. W audiometrii słownej rozciągnięcie krzywej artykulacyjnej z osiągnięciem 100% dyskryminacji przy 90 dB. W badaniu potencjałów słuchowych wywołanych z pnia mózgu – po podaniu trzasku 90 dBnHL brak powtarzalnych zapisów po stronie lewej

zmian ogniskowych, układ komorowy asymetryczny, bez cech ucisku i przemieszczeń, cech nadciśnienia śródczaszkowego nie stwierdzono (ryc. 3). Chory był leczony chirurgicznie w Klinice Neurochirurgii AM, nerwiak słuchowy usunięto z dostępu podpotylicznego, natomiast szyszyniak jako zmianę wykrytą przypadkowo pozostawiono do dalszej obserwacji. Pooperacyjne badanie histopatologiczne (nr 180 z 30.04.2003 r.) potwierdziło rozpoznanie nerwiaka osłonkowego. Po operacji wystąpiło znacznego stopnia pogorszenie słuchu ucha lewego i lewostronne porażenie nerwu twarzowego (II/III° wg skali House-Brackmanna) (ryc. 4). Chory pozostawał w opiece ambulatoryjnej, kontrolne badanie MRI (28.07.2003 r.) nie wykazało wznowy nerwiaka słuchowego ani progresji szyszyniaka. Konsultowany był również przez neurologa i endokrynologa, nie stwierdzono wskazań do leczenia hormonalnego.



Ryc. 3. W badaniu MRI głowy stwierdzono zmianę (7 x 7 x 14 mm) o cechach nerwiaka słuchowego w lewym przewodzie słuchowym wewnętrznym i owalną zmianę (7 x 9 x 14 mm) w szyszynce odpowiadającą szyszyniakiowi

Tabela I. Współistnienie nerwiaka słuchowego z innymi nowotworami ośrodkowego układu nerwowego

Lp	Autorzy	Rok	Drugi nowotwór OUN
1	Hoffman i wsp. [21]	1973	chromofobowy gruczolak przysadki
2	Wessel i Gerlach [22]	1973	przerzut raka sutka
3	Le Blanc [23]	1974	przerzut raka oskrzela
4	Schwesinger i Pusinelli [24]	1974	przerzut raka żołądka
5	Waldbaur i wsp. [25]	1976	oponiaki mnogie (Recklinghausen)
6	Butti i wsp. [26]	1982	gwiazdziak anaplastyczny
8	Yamanaka i wsp. [27]	1984	oponiak
9	Gorman i Hewer [28]	1985	gruczolak przysadki + śluzak przedsionka serca
10	Tokunaga i wsp. [4]	1991	naczyniak krwionośny zarodkowy
11	Ichihashi i wsp. [29]	1992	nerwiak nerwu VII
12	Sakaide i wsp. [30]	1992	gwiazdziki mnogie + torbiel pajęczynówki (Recklinghausen) oponiak przejściowy + nerwiak (Recklinghausen)
13	Wilms i wsp. [12]	1992	oponiak
14	Dario i wsp. [31]	1996	oponiak rowka węchowego
15	Harada i wsp. [32]	1999	oponiaki mnogie (Recklinghausen)
16	Vaamonde Lago i wsp. [33]	2001	makrogruczolak przysadki
17	Lee i Seo [3]	2002	brodawczak spłotu naczyniówkowego
18	Gelal i wsp. [10]	2005	oponiak
19	Izci i wsp. [11]	2007	oponiak

OMÓWIENIE

Przyczyną nagłej głuchoty w około 2,5% przypadków może być nerwiak słuchowy [9]. Jest to najczęstszy guz kąta mostowo-mózdkowego. Zwykle występuje on jednostronnie, rzadko obustronnie lub współistnieje z innym guzem ośrodkowego układu nerwowego, najczęściej z oponiakiem (tab. I). W piś-

miennictwie opisywano również współwystępowanie w obrębie jednego kąta mostowo-mózdkowego nerwiaka z nowotworem o innym typie histologicznym [3, 10–12]. W około 7% do 22% pierwszym objawem nerwiaka słuchowego jest nagła głuchota, zwykle w wyniku uciśnięcia tętnicy błędnikowej, spowodowanego rozrostem nowotworu lub krwawieniem do guza i szybkim powiększeniem jego objętości [9,

13]. Uważa się, że w nerwiakach słuchowych krzywa audiometryczna nie ma charakterystycznego kształtu, często stwierdzano ubytek słuchu dla wysokich częstotliwości, ale niedosłuch dla niskich i/lub średnich tonów, jak w opisywanym przypadku, obserwowano zwłaszcza w guzach zaczynających się nagłą głuchotą [9, 13]. Podobnie Shah i wsp. [14] analizując audiogramy w kształcie litery „U”, które często przypisuje się niedosłuchom o podłożu dziedzicznym, stwierdzili, że u 22% osób były związane z nerwiakiem słuchowym. Szczególnie istotne w diagnostyce jest badanie potencjałów słuchowych wywołanych z pnia mózgu, którego wynik również w opisywanym przypadku stał się podstawą do wykonania badań obrazowych.

Guz szyszynki jest rzadko spotykanym guzem neuroepitelialnym i stanowi około 0,4–0,7% wszystkich nowotworów OUN. Nowotwory tej okolicy mogą być różnego pochodzenia i różnią się występowaniem, przebiegiem klinicznym i rokowaniem. W rejonie szyszynki rozwijać się mogą nowotwory z komórek zarodkowych (*germ cell tumors*), zwłaszcza z pierwotnych komórek rozrodczych – rozrodczak (*germinoma*) lub potworniak (*teratoma*) [15, 16]. Rozrodczak jest najczęstszym guzem szyszynki, stanowiąc około 40–50% guzów tej okolicy i 2/3 nowotworów z komórek zarodkowych, dotyczy głównie dzieci i młodych dorosłych. Potworniak stanowi 15% zmian w szyszynce, w obu tych nowotworach występuje przewaga zachorowań wśród płci męskiej. W około 30% nowotwory wywodzą się z mięszu szyszynki i są to: szyszyniak (*pineocytoma*), szyszyniak zarodkowy (*pineoblastoma*) i nowotwory mięszu szyszynki o pośrednim zróżnicowaniu (*pineal parenchymal tumor of intermediate differentiation*) [17]. Szyszyniak jest nowotworem lepiej zróżnicowanym i występuje u dorosłych, szyszyniak zarodkowy jest mniej zróżnicowany, występuje u dzieci w pierwszej i drugiej dekadzie życia. W szyszynce opisywano również zmiany naczyniowe, przerzuty nowotworowe i torbiele [16, 18]. Torbiele tej okolicy stwierdza się często w badaniach autopsyjnych (nawet do 40%), a także w badaniach MRI (4–10,8%), często są asymptomatyczne i wykrywane przypadkowo w czasie badań MRI [18].

Guz okolicy szyszynki nie ma charakterystycznych objawów klinicznych, zwykle zależą one od ucisku na sąsiednie struktury mózgu. Może powodować wzmożone ciśnienie śródczaszkowe i wodogłowie związane z uciskiem na wodociąg Sylwiusza, objaw Parinauda spowodowany zajęciem wzgórków górnych, zmiany psychiczne, depresję i zaburzenia hormonalne, gdy występuje uszkodzenie podwzgórza. W przypadku własnym niedosłuch związany był z nerwiakiem

słuchowym, ale objawy otologiczne mogą również wystąpić w guzach szyszynki, nawet u 20% chorych, a niedosłuch został opisany po raz pierwszy w 1925 roku przez Horraxa i wsp. [19]. Missori i wsp. [20] stwierdzili szumy uszne i niedosłuch u 18% chorych w grupie 72 osób leczonych z powodu guzów okolicy szyszynki. Gaspar i wsp. [19] opisali przypadek obustronnego niedosłuchu odbiorczego głównie dla tonów wysokich z brakiem zrozumienia mowy w u 12-letniego chłopca ze złośliwym nowotworem z komórek zarodkowych, u którego po leczeniu nastąpiła całkowita poprawa słuchu. Występowanie objawów ze strony słuchu ma być związane z bliskością i uciskiem wzgórków dolnych, struktur o dużej gęstości włókien nerwowych zajmujących kluczowe miejsce w drogach słuchowych wstępujących i zstępujących. Zwraca się również uwagę na możliwość uszkodzenia słuchu spowodowanym zwiększonym ciśnieniem śródczaszkowym [19].

Rzadkość współistnienia tego typu nowotworów OUN, zwłaszcza ze zmianą o charakterze incydentaloma przypadkowo wykrytą w badaniach obrazowych, oraz trudności w podjęciu decyzji co do leczenia skłoniły nas do przedstawienia własnego przypadku.

PIŚMIENNICTWO

1. Mashiyama S, Mori T, Seki H, Kanno M, Suzuki J. Multiple brain tumors with von Recklinghausen's disease. No Shinkei Geka 1983; 11: 83–90.
2. Inagawa S, Yamakawa H, Nishikawa M. Triple primary brain tumors of different histological types: case report. Surg. Neurol. 1994; 41: 52–55.
3. Lee KS, Seo EK. Two primary intracranial tumors of different histology: report of a case with choroid plexus papilloma and a concurrent vestibular schwannoma in the cerebellopontine angle. Yonsei Med. J. 2002; 43: 132–137.
4. Tokunaga T, Shigemori M, Hirohata M, Sugita Y, Miyagi J, Kuramoto S. Multiple primary brain tumors of different histological types – report of two cases. Neurol. Med. Chir. (Tokyo) 1991; 31: 141–145.
5. Kamiguchi H, Shiobara R, Toya S. Accidentally detected brain tumors: clinical analysis of a series of 110 patients. Clin Neurol Neurosurg 1996; 98: 171–175.
6. Mirilas P, Skandalakis JE. Benign anatomical mistakes: incidentaloma. Am Surg 2002; 68: 1026–1028.
7. Sanno N, Oyama K, Tahara S, Teramoto A, Kato Y. A survey of pituitary incidentaloma in Japan. Eur J Endocrinol 2003; 149: 123–127.
8. Onizuka M, Suyama K, Shibayama A, Hiura T, Horie N, Miyazaki H. Asymptomatic brain tumor detected at brain check-up. Neurol Med Chir (Tokyo) 2001; 41: 431–434.

9. Saunders JE, Luxford WM, Devgan KK, Fetterman BL. Sudden hearing loss in acoustic neuroma patients. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1995; 113: 23–31.
10. Gelal F, Rezanko T, Uyaroglu MA, Tunakan M, Bezircioglu H. Islets of meningioma in an acoustic schwannoma in a patient with neurofibromatosis-2: pathology and magnetic resonance imaging findings. *Acta Radiol* 2005; 46(5): 519–522.
11. Izci Y, Secer HI, Gönül E, Ongürü O. Simultaneously occurring vestibular schwannoma and meningioma in the cerebellopontine angle: case report and literature review. *Clin Neuropathol* 2007; 26(5):219–223.
12. Wilms G, Plets C, Goossens L, Goffin J, Vanwambeke K. The radiological differentiation of acoustic neurinoma nad meningioma occurring together in the cerebellopontine angle. *Neurosurg* 1992; 30: 443–446.
13. Ogawa K, Kanzaki J, Ogawa S, Tsuchihashi N, Inoue Y. Acoustic neuromas presenting as sudden hearing loss. *Acta Otolaryngol (Stockh.) suppl.* 1991; 487: 138–143.
14. Shah RK, Blevins NH, Karmody CS. Mid-frequency sensorineural hearing loss: aetiology and prognosis? *J Laryngol Otol* 2005; 119: 529–533.
15. Fauchon F, Jouvét A, Paquis P, Saint-Pierre G, Mottolese C, Ben Hassel M, i wsp. Parenchymal pineal tumors: a clinicopathological study of 76 cases. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2000; 46: 959–968.
16. Knierim DS, Yamada S. Pineal tumors and associated lesions: the effect of ethnicity on tumor type and treatment. *Pediatr Neurosurg* 2003; 38: 307–323.
17. Papierz W, Liberski PP. Nowotwory miększu szyszynki. *Pol J Patol* 2001; 53(suppl. 4): 113–116.
18. Kluczevska E, Giec-Lorenz A, Bażowski P, Manderka M, Baron J, Zieliński Z. Analiza i symptomatologia torbieli szyszynki w badaniach rezonansu magnetycznego. *Neur Neurochir Pol* 1999; 33: 1033–1044.
19. Gaspar N, Verschuur A, Mercier G, Couante D, Sainte-Rose C, Brugieres L. Reversible hearing loss associated with malignant pineal germ cell tumor. *J Neurosurg* 2003; 99: 587–590.
20. Missouri P, Delfini R, Cantore G. Tinnitus and hearing loss in pineal region tumours. *Acta Neurochir. (Wien)* 1995; 135: 154–158.
21. Hoffman EP, Shelden CH, Miller A, Koehler AL. Chromophobe adenoma of pituitary with acromegaly and acoustic neurinoma occurring in the same patient. A case report and review of literature. *Bull Los Angeles Neurol Soc Jap* 1973; 38: 37–45.
22. Wessel H, Gerlach H. Metastases of a breast cancer to an acoustic neurinoma. *Zentralbl Allg Pathol* 1973; 117: 146–151.
23. LeBlanc RA. Metastases of bronchogenic carcinoma to acoustic neurinoma. Case report. *J Neurosurg* 1974; 41: 614–617.
24. Schwesinger G, Pusinelli WD. Acoustic neurinoma with metastases of a carcinoma of the stomach. *Zentralbl Allg Pathol* 1974; 118: 473–475.
25. Waldbaur H, Schmidt H. Combined appearance of an intracranial and spinal meningioma in a case of a Recklinghausen disease. *Zentralbl Neurochir* 1976; 37: 131–135.
26. Butti G, Giordana MT, Paoletti P, Schiffer D. Multiple primary intracranial tumors of different cell types: association anaplastic astrocytoma and acoustic neurinoma – with review of the literature. *Surg Neurol* 1982; 18: 336–342.
27. Yamanaka C, Fujioka Y, Okada Y, Harada K, Uozumi T. Meningioma and acoustic neurinoma occurring in two siblings of two different families. *No To Shinkei* 1984; 36: 957–968.
28. Gorman P, Hewer RL. Stroke due to atrial myxoma in a young woman with co-existing acoustic neuroma nad pituitary adenoma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985; 48: 718–719.
29. Ichihashi T, Harano H, Sugiyama T, Maeda M, Iwata K. Acoustic neurinoma associated with facial neurinoma – a case report. *No To Shinkei* 1992; 44: 917–921.
30. Sakaida H, Hanakita J, Suwa H, Nagyasu S, Nishi S, Ohta F. Two cases of von Recklinghausen's disease with multiple brain and spinal tumors. *No Shinkei Geka* 1992; 20: 51–56.
31. Dario A, Scamoni C, Cerati M, Marra A, Dorizzi A. Associated olfactory groove meningioma and acoustic neurinoma. *Tumori* 1996; 82: 405–407.
32. Harada H, Kumon Y, Hatta N, Sakaki S, Ohta S. Neurofibromatosis type 2 with multiple primary brain tumors in monozygotic twins. *Surg Neurol* 1999; 51: 528–535.
33. Vaamonde Lago P, Castro Vilas C, Soto Varela A, Frade Gonzalez C, Santos Perez S, i wsp. Asymptomatic acoustic neurinoma associated with hypophyseal macroadenoma. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2001; 52: 705–708.

Adres autora:
 I Katedra Otolaryngologii UM w Łodzi
 Uniwersytecki Szpital Kliniczny nr 1 im. N. Barlickiego
 ul. Kopcińskiego 22
 90-153 Łódź
 tel./fax (042) 67 85 785
 e-mail: durko@csk.umed.lodz.pl

Pracę nadesłano: 03.01.2007 r.