

Nerwiak nerwu twarzowego kierowany do kliniki jako guz worka endolimfatycznego – opis przypadku

Facial nerve schwannoma referred to the clinic as an endolymphatic sac tumor – case report

Filip Waśniewski¹, Bartosz Skulimowski¹, Marta Pietraszek², Julia Gawęcka¹, Andrzej Balcerowiak², Wojciech Gawęcki²

¹Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

²Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Streszczenie

Nerwiak nerwu twarzowego (*neurilemmoma*, *facial nerve schwannoma* – FNS) to łagodny, wolno rosnący guz wywodzący się z komórek Schwanna osłonki nerwu twarzowego. Jego najczęstszym objawem jest postępujące porażenie nerwu twarzowego, ale jeżeli występuje on w odcinku wewnątrzskroniowym, to może także powodować jednostronny niedosłuch. Innym, znacznie rzadziej pojawiającym nowotworem rozwijającym się w kości skroniowej jest guz worka endolimfatycznego (*endolymphatic sac tumor* – ELST). W części przypadków tego nowotworu obserwuje się porażenie nerwu twarzowego, jednak głównym objawem tego guza jest jednostronny, postępujący niedosłuch. W różnicowaniu obu nowotworów istotną rolę odgrywają badania obrazowe. W niniejszym artykule przedstawiono opis 67-letniego pacjenta operowanego z powodu nerwiaka nerwu twarzowego, który był kierowany do kliniki z podejrzeniem guza worka endolimfatycznego.

Słowa kluczowe: nerwiak nerwu twarzowego, guz worka endolimfatycznego, porażenie nerwu twarzowego.

Abstract

Facial nerve schwannoma (*neurilemmoma* – FNS) is a benign, slowly growing tumor arising from the Schwann cells of the facial nerve sheath. Its most common symptom is progressive facial nerve palsy, but if it develops in the intratemporal region, it may also cause unilateral hearing loss. Another, much less common neoplasm that develops in the temporal bone is the endolymphatic sac tumor (ELST). In some cases of this tumor, facial nerve palsy is also observed, but dominant symptom of this tumor is unilateral, progressive hearing loss. Imaging play an important role in differentiating both neoplasms. This article presents a description of a 67-year-old patient operated on for a facial schwannoma, who was referred to a clinic with suspected endolymphatic sac tumor.

Key words: facial nerve schwannoma, endolymphatic sac tumor, facial nerve palsy.

(*Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi* 2023; 2: 28–31)

Wprowadzenie

Nerwiak nerwu twarzowego (*neurilemmoma*, *facial nerve schwannoma* – FNS) jest łagodnym, wolno rosnącym guzem wywodzącym się z komórek Schwanna

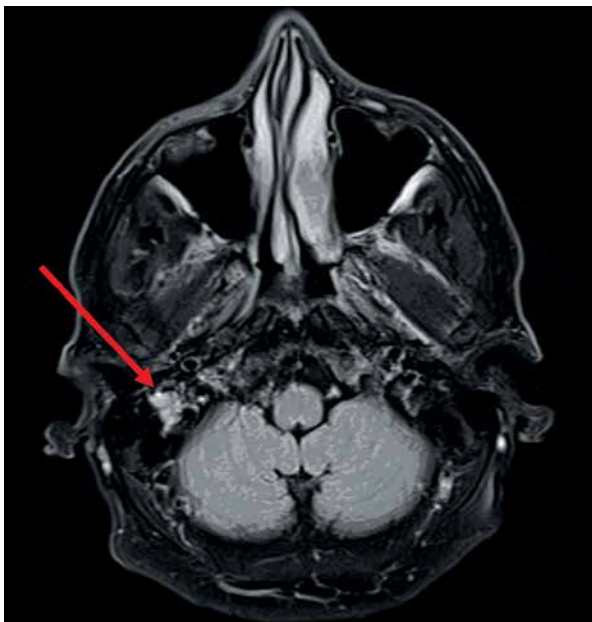
osłonki nerwu twarzowego, który mimo rzadkiego występowania (poniżej 1% guzów kości skroniowej) stanowi najczęstszy nowotwór nerwu twarzowego [1, 2]. Guz ten może występować sporadycznie lub dziedzicz-



nie w przebiegu neurofibromatozy typu II – wtedy stwierdza się go u 58% chorych [3]. FNS może dotyczyć każdego odcinka nerwu twarzowego, ale najczęściej obejmuje więcej niż jeden segment [4]. Przeważnie lokalizuje się w zwoju kolanka i w odcinku bębenkowym [2, 4]. Symptomatologia FNS może się różnić w zależności od lokalizacji guza i sąsiedztwa otaczających go struktur [2]. Głównym objawem jest postępujące porażenie nerwu twarzowego, jednak niekiedy porażenie nerwu twarzowego występuje nagle i może zostać fałszywie zdiagnozowane jako porażenie idiopatyczne (porażenie Bella) [4]. W przypadku guza rozwijającego się w odcinku wewnątrzskroniowym nerwu obserwuje się także niedosłuch przewodzeniowy lub czuciowo-nerwowy, szumy uszne oraz ból ucha [2, 4].

Innym, jeszcze rzadziej występującym guzem piramidy kości skroniowej jest guz worka endolimfatycznego (*endolymphatic sac tumor* – ELST). Dotychczas na świecie opisano mniej niż 300 przypadków tego nowotworu. Wywodzi się on z nabłonka wyściełającego przewód lub worek endolimfatyczny [5]. Guz ten występuje sporadycznie lub jako manifestacja zespołu von Hippel-Lindaua (VHL) [5]. Objawy ELST są podobne do obserwowanych w FNS, choć przeważa tu jednostronne pogorszenie słuchu, a porażenie nerwu twarzowego (główny objaw FNS) występuje tylko u co trzeciego pacjenta [6].

W niniejszej pracy przedstawiono przypadek pacjenta operowanego z powodu FNS, który był kierowany do kliniki z podejrzeniem guza worka endolimfatycznego.



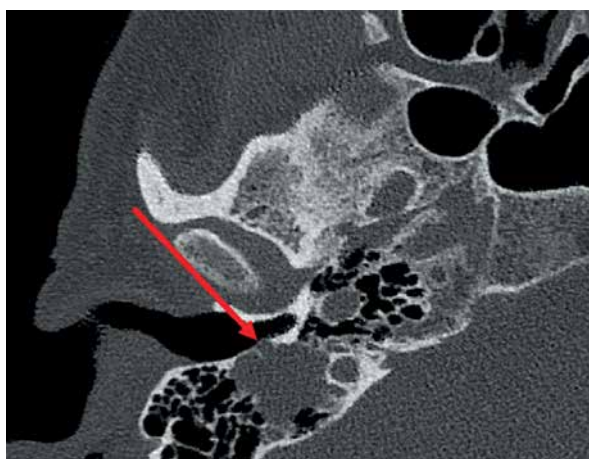
Rycina 1. Rezonans magnetyczny głowy z kontrastem (płaszczyzna osiowa) – widoczny guz piramidy kości skroniowej po stronie prawej, radiologicznie budzący podejrzenie ELST

Opis przypadku

Mężczyzna, lat 67, został przyjęty do Kliniki Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu w trybie planowym z powodu guza ucha środkowego prawego. Pacjent zgłaszał nasilające się od około pół roku łzawienie i niedomykanie szpary powiekowej oka prawego, niemożność marszczenia czoła oraz opadanie kąćka ust po prawej stronie. Negował zaburzenia słuchu i równowagi. W badaniu otoskopowym uwidocznił prześwitujący przez zachowaną błonę bębenkową bładokremowosiny guz wychodzący z *hypotympanum*. Stwierdzono cechy obwodowego porażenia nerwu twarzowego prawego – V/VI stopień w skali Hausa-Brackmanna. W badaniu audiometrii tonalnej wykazano obustronny niedosłuch typu mieszanego.

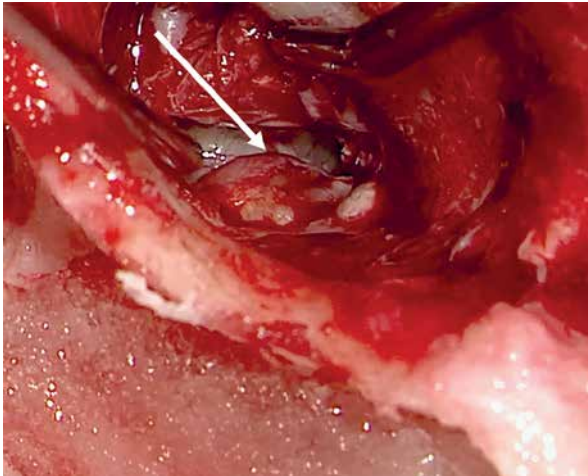
W badaniu metodą rezonansu magnetycznego (RM) głowy z kontrastem wykonanym przed przyjęciem do szpitala opisano masę tkankową w piramidzie kości skroniowej po prawej stronie. Zmiana była zlokalizowana w dolnej części, do przodu od wyrostka sutkowatego i nieco poniżej od kanału półkolistego dolnego, przyśrodkowo od opuszki żyły szyjnej. Ulegała wzmocnieniu kontrastowemu. Miała pośredni sygnał w obrazach T2-zależnych. Wykazywała restrykcję dyfuzji, bez jednoznacznych zmian o charakterze złośliwym. Nie wzmocniała się typowo dla przyzwójaka i nerwiaka tej lokalizacji. Radiolodzy zasugerowali, że może być to ELST (ryc. 1).

Wykonano również badanie tomografii komputerowej wysokiej rozdzielczości (*high-resolution computed tomography* – HRCT) kości skroniowych, w którym stwierdzono obecność osteolitycznego guza o wymiarach 13 × 14 × 15 mm w obrębie kości skroniowej prawej. Guz zajmował głównie dolne i przyśrodkowe partie upowietrzonych komórek sutkowatych i niszczył tylną ścianę przewodu słuchowego zewnętrznego

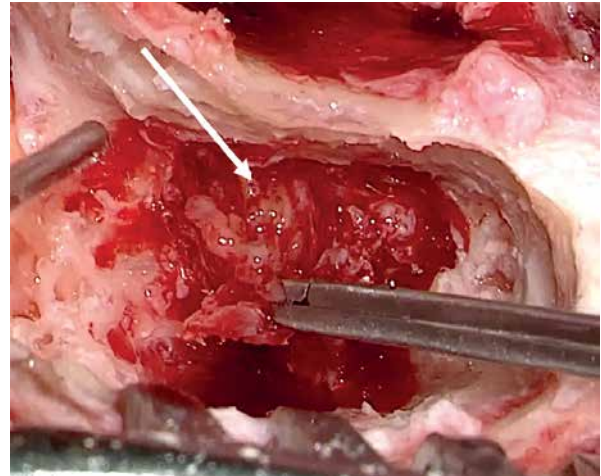


Rycina 2. Tomografia komputerowa prawej kości skroniowej (płaszczyzna osiowa) – widoczny osteolityczny guz zajmujący głównie dolne i przyśrodkowe partie upowietrzonych komórek sutkowatych i niszczący tylną ścianę przewodu słuchowego zewnętrznego

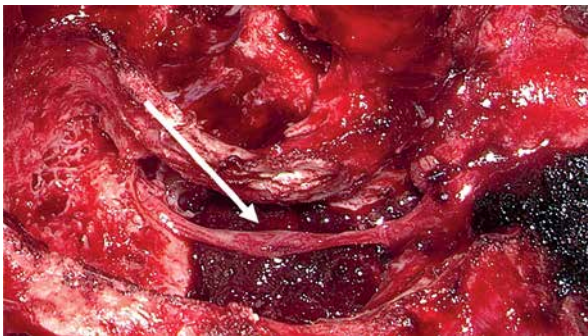




Rycina 3. Nerwiak nerwu VII w kości skroniowej prawej widoczny w jamie bębenkowej (widok przez przewód słuchowy zewnętrzny, płat meato-tympanalny odpreparowany)



Rycina 4. Nerwiak nerwu VII w kości skroniowej prawej widoczny w odcinku sutkowym (poprzez wykonaną antromastoidektomię)



Rycina 5. Rekonstrukcja nerwu VII przy użyciu nerwu usznego wielkiego – przeszczep kablowy

watych. Niszczył tylną ścianę przewodu słuchowego zewnętrznego (PSZ) na poziomie błony bębenkowej i wpuklał się do jamy bębenkowej. Zajmował także kanał nerwu twarzewego oraz wrastał do otworu rylcowo-sutkowatego (ryc. 2).

Po przygotowaniu wykonano u pacjenta zabieg chirurgiczny z dojścia zausznego. Odślonięto *planum mastoideum*, odpreparowano płat meato-tympanalny i wykonano antromastoidektomię. Następnie uwidoczniono i stopniowo usunięto różowo-żółtawy, gładki guz obejmujący jamę bębenkową (część tylną *mezotympanum* i *hypotympanum*) oraz wyrostek sutkowaty w części przednio-dolnej (wzdłuż przebiegu odcinka sutkowego nerwu twarzewego) (ryc. 3, 4). Stwierdzono całkowicie zniszczony nerw twarzowy w odcinku sutkowym (wtopiony w masę guza). Guz wnikał też do otworu rylcowo-sutkowego, dlatego podjęto decyzję o przedłużeniu cięcia na szyję. Rozwiercono szczyt wyrostka sutkowatego. Usunięto pozostałą część guza z otworu rylcowo-sutkowego. Zabieg był klinicznie radykalny. W końcowym jego etapie pobrano fragment nerwu usznego

wielkiego i za jego pomocą wykonano rekonstrukcję nerwu twarzewego (przeszczep kablowy) (ryc. 5). Pobrany materiał przesłano do badania histopatologicznego śródoperacyjnego i rutynowego. W badaniu śródoperacyjnym stwierdzono fragmenty tkanki guza mezenchymalnego bez cech złośliwości histologicznej, najprawdopodobniej nerwowego. W końcowym rozpoznaniu mikroskopowym otrzymano wynik: guz mezenchymalny bez cech złośliwości histologicznej – nerwiak (wg WHO: *Schwannoma, Antoni A type*). Obecnie pacjent jest pod kontrolą poradni przyklinicznej. W kontrolnym badaniu RM głowy wykonanym pół roku od zabiegu nie wykazano wznowy guza. Po 10 miesiącach od przeprowadzonego zabiegu pacjent nie zgłasza jeszcze powrotu czynności nerwu twarzewego.

Omówienie

Nerwiak nerwu twarzewego jest rzadkim, wolno rosnącym, łagodnym nowotworem wywodzącym się z komórek osłonki nerwu twarzewego [2]. Podstawowym jego objawem jest obwodowe porażenie nerwu twarzewego. Przeważnie postępuje ono powoli, ale może również pojawić się nagle lub mieć przebieg nawracający. Dlatego FNS powinien być podejrzewany w każdym przypadku postępującego porażenia nerwu twarzewego [2]. Ze względu na podobieństwo objawów FNS do porażenia Bella diagnoza FNS następuje często z dużym opóźnieniem. Sherman i wsp. zalecają wykonanie badania RM w przypadku porażenia nerwu twarzewego nieulegającego poprawie po 6 miesiącach oraz u pacjentów z nawracającymi porażeniami tego nerwu [2]. Inne objawy w przebiegu FNS wynikają z ucisku guza na sąsiednie struktury. Mogą to być między innymi niedosłuch przewodzeniowy lub czuciowo-nerwowy, szumy uszne oraz ból ucha. Należy pamiętać, że wiele



z tych objawów występuje także w przebiegu nerwiaka nerwu VIII [2]. Uważa się, że znaczna część przypadków FNS przebiega bezobjawowo lub skąpoobjawowo ze względu na częste przypadkowe wykrywanie guzów w badaniach pośmiertnych. Klinicznie FNS stanowi poniżej 1% guzów wewnątrzskroniowych, a w badaniach na zwłokach jest to 1,9% [2]. Diagnostyka FNS opiera się na badaniach obrazowych, takich jak HRCT kości skroniowych oraz RM głowy [2].

W przypadku FNS wybór odpowiedniego postępowania terapeutycznego wciąż podlega dyskusji. Leczenie może być wyczekujące lub operacyjne [4]. Strategia wyczekująca z regularnymi kontrolami laryngologicznymi i badaniami obrazowymi jest uznawana za poprawną metodę w wolno rosnących FNS [4]. Uważa się, że średni przyrost wielkości guza wynosi od 0,85 mm do 1,4 mm rocznie. Należy mieć jednak na uwadze, że zdarzają się też guzy rosnące o wiele szybciej, nawet 6 mm w ciągu roku, które wymagają operacji [4]. W czasie zabiegu powinno się usunąć całkowicie guz i w większości przypadków jednocześnie odtworzyć ciągłość nerwu za pomocą przeszczepu kablowego (zwykle z nerwu usznego wielkiego) lub – jeżeli jest to możliwe – poprzez zespolenie nerwu koniec do końca. Rzadkie są przypadki FNS, gdzie możliwa jest całkowita resekcja guza z zachowaniem anatomii nerwu twarzowego [4]. Zachowanie ciągłości nerwu twarzowego lub jego odtworzenie powinno być, obok radykalnego usunięcia guza, standardem w postępowaniu chirurgicznym, zwłaszcza że nie wydaje się to niekorzystnie wpływać na rokowanie i ryzyko nawrotu [2]. U chorych z niedosłuchem przewodzeniowym możliwa jest chirurgiczna poprawa słuchu poprzez wykonanie jednocześnie ossikuloplastyki [4]. Nową i obiecującą metodą leczenia FNS jest radiochirurgia [4].

W przypadku naszego pacjenta w badaniu radiologicznym wysunięto podejrzenie guza worka endolimfatycznego. Jest to jeszcze rzadszy nowotwór wywodzący się z nabłonka wyścielającego przewód lub worek endolimfatyczny [5]. ELST jest guzem miejscowo złośliwym; może naciekać i niszczyć część skalistą kości skroniowej, wyrostek sutkowaty oraz uciskać kąt mostowo-mózdzkowy [5]. Przerzuty drogą krwi lub naczyń limfatycznych nie są obserwowane [5]. Większość danych naukowych dotyczących ELST pochodzi z opisów pojedynczych przypadków lub analizy małych grup [6], a pierwszy taki przypadek został opisany dopiero w 1984 roku u kobiety z jednostronnymi objawami przypominającymi chorobę Meniere'a [7]. Rozpoznanie następuje najczęściej w 5. lub 6. dekadzie życia, a obie płcie są dotknięte w podobnym stopniu [5, 8]. W przypadku nowotworu sporadycznego przebieg jest powolny, natomiast w przypadku VHL guzy te mogą być obustronne. Diagnozowane są we wcześniejszym wieku, a ich przebieg jest bardziej agresywny [5]. Nawet do 25% pacjentów z VHL choruje na ELST [5].

Symptomatologia ELST jest zbliżona do FNS. Głównym objawem jest jednak jednostronne pogorszenie słuchu (88,7%), w tym głęboki niedosłuch (21,6%), a porażenie nerwu twarzowego będące głównym objawem FNS występuje tylko u 30,6% pacjentów [6]. Ponadto pacjenci z ELST uskarżają się na zawroty głowy i zaburzenia równowagi (42%), szумы uszne (61,8%), ból ucha (71%), który może przechodzić w uogólniony ból głowy (43%) [5], oraz na uczucie pełności w uchu [8]. Obrazowanie badaniem tomografii komputerowej kości skroniowych lub RM głowy najczęściej uwiadcza zmianę w przestrzeni błędnikowej rozprzestrzeniającą się do ucha środkowego lub tylnego dołu czaszki [8].

Metodą leczenia ELST jest leczenie operacyjne, a ujemne marginesy resekcji pozwalają na znaczny odsetek wyleczeń (> 90%) [5].

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

Piśmiennictwo

1. Zwierzyńska K, Bartoszewicz R, Niemczyk K. Facial nerve neuroma mimicking chronic otitis. *Pol Otorhino Rev* 2020; 9: 58-61.
2. Sherman JD, Dagnew E, Pensak ML, et al. Facial nerve neuromas: report of 10 cases and review of the literature. *Neurosurgery* 2002; 50: 450-6.
3. Nam SI, Linthicum FH, Merchant SN. Temporal bone histopathology in neurofibromatosis type 2: temporal bone histopathology in NF2. *Laryngoscope* 2011; 121: 1548-54.
4. Lahlou G, Nguyen Y, Russo FY, et al. Intratemporal Facial nerve schwannoma: clinical presentation and management. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2016; 273: 3497-504.
5. Talukdar, R, Epari, S, Sahay, A, et al. Endolymphatic sac tumor: single-institution series of seven cases with updated review of literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2022; 279: 2591-8.
6. Gioacchini FM, Kaleci S, Chiarella G, et al. Symptoms and clinical features in patients affected by endolymphatic sac tumor: a systematic review and meta-analysis. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2022; 279: 5081-8.
7. Hassard AD, Boudreau SF, Cron CC. Adenoma of the endolymphatic sac. *J Otolaryngol* 1984; 13: 213-6.
8. Lyons TP, Barry L, Sataloff RT. Endolymphatic sac tumor. *Ear Nose Throat J* 2022; 014556132211394, doi:10.1177/01455613221139408.

Adres do korespondencji:

Filip Waśniewski
ul. Uroczna 6
62-090 Kobylniki
e-mail: filip.wasniewski@gmail.com

