

© Team of authors, 2023 / © Коллектив авторов, 2023

Congenital cholesteatoma of the middle ear in children: clinical manifestations

G.V. Vlasova, P.V. Pavlov

Federal State Budgetary Educational Institutional of Higher Education Saint Petersburg State Pediatric Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, St. Petersburg, Russia

Contacts: Pavlov Pavel Vladimirovich – e-mail: pvpavlov@mail.ru

Врожденная холестеатома среднего уха у детей: особенности клинической манифестации

Г.В. Власова, П.В. Павлов

ФГБОУ ВО Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет Минздрава РФ, Санкт-Петербург, Россия

Контакты: Павлов Павел Владимирович – e-mail: pvpavlov@mail.ru

儿童先天性中耳胆脂瘤的临床表现

G.V. Vlasova, P.V. Pavlov

Federal State Budgetary Educational Institutional of Higher Education Saint Petersburg State Pediatric Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, St. Petersburg, Russia

通讯作者: Pavlov Pavel Vladimirovich – e-mail: pvpavlov@mail.ru

Doi: 10.25792/HN.2023.11.3.23–27

The article provides a retrospective analysis of complaints, case history, and examination results of 33 children from 1 to 10 years old who received surgical treatment for congenital cholesteatoma (CC) of the middle ear. The purpose was to identify the features of its clinical manifestation. The congenital nature of cholesteatoma was established using the Levenson criteria. CC was found in 19% of the total cholesteatomas operated in the Clinic. The presence of middle ear inflammation or suppuration in case history or at the time of admission was noted in 82% of patients. In 6 patients (16%), the first symptoms of CC were facial nerve paresis, sepsis, periostitis of the mastoid process. **Conclusion.** The manifestation of CC as an acute middle ear inflammation is quite typical in children. Secondary infection of CC against the background of acute inflammation of the middle ear is the reason for the conservative treatment inefficacy and leads to perforation of the tympanic membrane and other complications. CC is characterized by pronounced bone destruction in the middle ear developing over a short time period.

Key words: congenital cholesteatoma, inflammation of the middle ear

Conflicts of interest. The authors have no conflicts of interest to declare.

Funding. There was no funding for this study

For citation: Vlasova G.V., Pavlov P.V. Congenital cholesteatoma of the middle ear in children: clinical manifestations. *Head and neck. Russian Journal.* 2023;11(3):23–27

The authors are responsible for the originality of the data presented and the possibility of publishing illustrative material – tables, drawings, photographs of patients.

В статье проводится ретроспективный анализ жалоб, анамнеза заболевания и результатов обследования 33 детей от 1 до 10 лет, оперированных по поводу врожденной холестеатомы (ВХ) среднего уха, с целью выявления особенностей ее клинической манифестации. Врожденный характер холестеатомы устанавливался на основании критериев Levenson. ВХ составили 19% от общего числа холестеатом, оперированных в клинике. Факт воспаления среднего уха или гноетечения в анамнезе или на момент обращения отмечался у 82% пациентов. У 6 (16%) человек первыми симптомами ВХ были парез лицевого нерва, сепсис, периостит сосцевидного отростка.

Заключение. Манифестация ВХ в виде острого воспаления среднего уха является достаточно типичной для детей. Вторичное инфицирование ВХ на фоне острого воспаления среднего уха обуславливает отсутствие эффекта от консервативной терапии, приводит к развитию перфорации барабанной перепонки, развитию осложнений. Характерным для ВХ является большой объем костных деструктивных изменений среднего уха при очень коротком анамнезе заболевания.

Ключевые слова: врожденная холестеатома, воспаление среднего уха

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Для цитирования: Власова Г.В., Павлов П.В. Врожденная холестеатома среднего уха у детей: особенности клинической манифестации. *Head and neck. Голова и шея. Российский журнал.* 2023;11(3):23–27

Авторы несут ответственность за оригинальность представленных данных и возможность публикации иллюстративного материала – таблиц, рисунков, фотографий пациентов

本文回顾性分析了33例1至10岁接受先天性中耳胆脂瘤 (CC) 手术治疗的儿童的主诉、病史和检查结果。目的是确定其临床表现的特点。胆脂瘤的先天性是用Levenson标准确定的。在该诊所手术的胆脂瘤中, CC占19%。82%的患者在病史或入院时发现中耳炎或化脓。在6例 (16%) 患者中, CC的最初症状是面神经麻痹、败血症、乳突骨髓炎。结论CC作为一种急性中耳炎的表现现在儿童中非常典型。在中耳急性炎症的背景下, CC的继发感染是保守治疗无效的原因, 并导致鼓膜穿孔和其他并发症。CC的特征是中耳在短时间内发生明显的骨破坏。

关键词: 先天性胆脂瘤中耳炎

利益冲突: 提交人没有利益冲突需要声明。

基金: 这项研究没有资金。

引用: Vlasova G.V., Pavlov P.V. Congenital cholesteatoma of the middle ear in children: clinical manifestations. *Head and neck. Russian Journal.* 2023;11(3):23–27

作者负责所提供数据的独创性, 并有可能出版说明性材料——表格、图纸、患者照片。

Введение

В 1965 г. E.L. Derlacki и J.D. Clemis предложили критерии диагностики врожденной холестеатомы (ВХ): эпидермальные массы за интактной барабанной перепонкой, отсутствие в анамнезе острых средних отитов, травм, гноетечений и операций на ухе [1]. Однако в 1986 г. M.J. Levenson и соавт. предположили, что острый средний отит в анамнезе не может категорически исключать врожденного характера холестеатомы, т.к. распространенность острых средних отитов у детей, особенно раннего возраста высока [2]. J.J. Zarría и соавт. (1995) в научной публикации сообщили, что в наблюдаемой ими группе детей с ВХ, число пациентов с острыми средними отитами и гноетечениями в анамнезе составило 43% [3], у R.H. Schwartz и соавт. (1984) – 55% [4].

Цель. Выявить особенности клинической манифестации ВХ среднего уха у детей.

Материал и методы

Проведен ретроспективный анализ жалоб, анамнеза заболевания и результатов обследования 33 пациентов с ВХ среднего уха. Врожденный характер холестеатомы устанавливался на основании критериев M.J. Levenson и соавт. (1989) [5], т.е. наличие острых средних отитов в анамнезе не исключало врожденного характера холестеатомы. Диагноз гистологически был верифицирован. Пациентам выполнялось клиничко-лабораторное исследование, отомикроскопия, аудиологическое исследование, компьютерная томография (КТ) височных костей, по показаниям – магнитно-резонансная томография височных костей с использованием DWI режима.

Результаты

На базе ЛОР-клиники СПбГПМУ с 1999 по 2022 г. были оперированы 33 пациента с ВХ среднего уха от 1 до 10 лет (средний возраст $5,5 \pm 2,5$ года). Число мальчиков – 22, девочек –

11 (соотношение 2:1). У 5 человек (1 девочка и 4 мальчика) холестеатома выявлена с обеих сторон, у 13 человек – слева, у 15 человек – справа. Таким образом, число наблюдений составило 38 (см. таблицу).

У 4 (10%) пациентов причиной обращения к врачу стали жалобы на одностороннее снижение слуха. Длительность заболевания установить не удалось. Из анамнеза известно, что у двоих пациентов (3 и 4 года) при проведении аудиологического скрининга отоакустическая эмиссия на стороне заболевания не была зарегистрирована. Это, возможно, и стало причиной настороженности родителей относительно слуха. Пациенты



Рис. 1. Эндофотография левой барабанной перепонки больного Д., 4 года, до операции на ухе

Через целую барабанную перепонку просвечивают белесоватые массы.

Fig. 1. Endoscopic image of the left tympanic membrane of patient D., 4 years old, before ear surgery

White masses are visible through the preserved tympanic membrane.

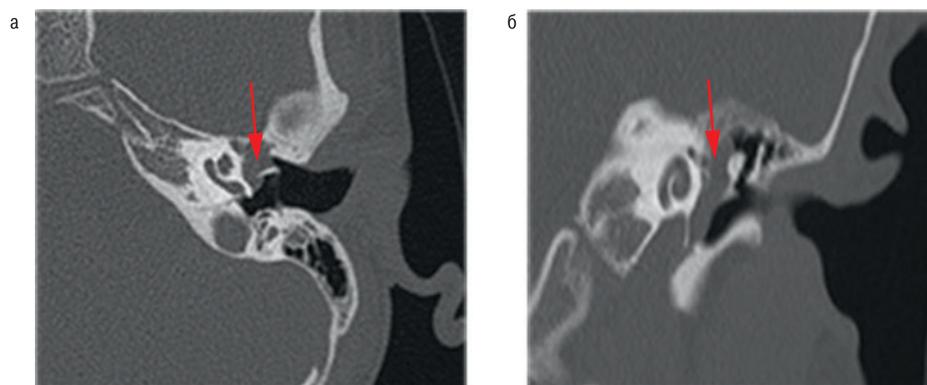


Рис. 2. КТ-изображения левой височной кости пациента Д., 4 года, до операции на ухе

а – аксиальная проекция (мягкотканное образование в передних отделах барабанной полости (красная стрелка), б – коронарная проекция (мягкотканное образование барабанной полости, прилежащее к медиальной стенке (красная стрелка).

Fig. 2. CT images of the left temporal bone of patient D., 4 years old, before ear surgery

а – axial projection (soft tissue mass in the anterior part of the tympanic cavity (red arrow), b – coronal projection (soft tissue mass of the tympanic cavity adjacent to the medial wall (red arrow).

7 и 10 лет сами пожаловались на одностороннее снижение слуха. В анамнезе не было указаний на отиты, травмы и операции на ухе. Средний возраст этих пациентов составил $7,3 \pm 2,5$ года. Аудиологическое обследование выявило одностороннюю кондуктивную тугоухость, ото- и отомикроскопия – наличие белесоватого образования за целой невоспаленной барабанной перепонкой (рис. 1). КТ височных костей визуализировало мягкотканное затемнение в барабанной полости у 3 человек (рис. 2), в барабанной полости и сосцевидном отростке – у 1 ребенка.

Один пациент 10 лет экстренно поступил в отделение с клинической картиной пареза лицевого нерва справа (среднетяжелая дисфункция по шкале Хаус–Брэкмана), возникшего за 3 дня до госпитализации вместе с гноетечением из правого уха и однократным эпизодом головокружения. В 6 лет перенес однократно острый средний отит без гноетечения, с выздоровлением. Барабанная перепонка справа инфильтрированная, умеренно гиперемированная, выбухает, скудное гнойное отделяемое в наружном слуховом проходе, дефект отчетливо не визуализировался. На КТ височных костей обнаружена деструктивная полость сосцевидного отростка, эрозивные изменения стенки

горизонтальной части канала лицевого нерва. Оперирован экстренно.

В числе наших наблюдений имеется пациент с системной воспалительной реакцией с полиорганный недостаточностью, развившейся на фоне ВХ. В анамнезе несколько эпизодов острого среднего отита справа в раннем детстве, которые прекратились после аденотомии и на протяжении 4 лет отиты не возникали. Однако в 6 лет на фоне возникшего гноетечения, несмотря на проводимое лечение, у ребенка начался сепсис. Обследование выявило белые массы за барабанной перепонкой (рис. 3), обширный деструктивный процесс в среднем ухе (рис. 4). Оперирован экстренно.

Четверо пациентов (средний возраст $5,3 \pm 2,5$ года) были экстренно госпитализированы с клиникой периостита сосцевидного отростка. Обследование выявило белесоватые массы за барабанной перепонкой, костную деструкцию сосцевидного отростка, эрозивные изменения слуховых косточек, тотальное затемнение барабанной полости и сосцевидного отростка. У 2 пациентов не было указаний на отиты в анамнезе.

Манифестация ВХ в виде гноетечения из уха, возникшее впервые на фоне полного здоровья, без боли, не связанное

Таблица Возраст и клинические формы манифестации ВХ среднего уха у детей
Table Age and clinical manifestations of middle ear CC in children

Клинические проявления <i>Clinical manifestations</i>	Число наблюдений (n=38) <i>Number of cases (n=38)</i>	Средний возраст на момент операции, лет <i>Average age at the time of surgery, years</i>
Одностороннее снижение слуха, n (%) <i>Unilateral hearing loss, n (%)</i>	4 (10)	$7,3 \pm 2,5$
Парез лицевого нерва, n (%) <i>Paresis of the facial nerve, n (%)</i>	1 (3)	10
Системная воспалительная реакция, n (%) <i>Systemic inflammatory response, n (%)</i>	1 (3)	6
Периостит сосцевидного отростка, n (%) <i>Periostitis of the mastoid process, n (%)</i>	4 (10)	$5,3 \pm 2,5$
Гноетечение из уха, возникшее впервые на фоне полного здоровья, n (%) <i>Primary purulent discharge from the ear in an otherwise healthy person, n (%)</i>	6 (16)	$4,0 \pm 1,7$ (1–6)
Клиническая картина острого гнойного воспаления среднего уха, n (%) <i>Clinical picture of acute purulent inflammation of the middle ear, n (%)</i>	19 (50)	$4,4 \pm 2,2$ (1–9)
Случайная находка при ЛОР-осмотре, n (%) <i>Incidental finding during ENT examination, n (%)</i>	3 (8)	$5,7 \pm 3,2$ (2–10)



Рис. 3. Эндоскопическая фотография правой барабанной перепонки больного Л., 6 лет, до операции на ухе
Через целую барабанную перепонку просвечивают белесоватые массы.

Fig. 3. Endoscopic image of the right tympanic membrane of patient L., 6 years old, before ear surgery
White masses are visible through the preserved tympanic membrane.

с острым респираторным заболеванием (ОРЗ) отмечалась у 6 детей (средний возраст $4,0 \pm 1,7$ года). Характерно, что у всех больных изначально присутствовал неприятный запах выделений. Проведенная консервативная терапия не купировала гноетечение, пациенты были госпитализированы. Характерно наличие точечного дефекта перепонки кпереди от короткого отростка, инфильтрация и выбухание барабанной перепонки, гной, запах выделений. КТ височных костей выявило деструктивную полость в сосцевидном отростке, деструкцию слуховых косточек. Продолжительность периода от первых проявлений заболевания до операции составила $4,2 \pm 2,6$ месяца.

У 19 (50%) человек (средний возраст $4,4 \pm 2,2$ года) манифестация ВХ состоялась в виде острого воспаления среднего уха, что клинически проявлялось выраженной оталгией, гноетечением, лихорадкой, интоксикацией. Появление этих симптомов было связано с ОРЗ, и первоначально диагностировался острый средний отит. Детям назначали системную и местную антибактериальную терапию, в 5 наблюдениях был наложен парацетез. Однако проведенное лечение не привело к нормализации отоскопической картины и выздоровлению. КТ височных костей визуализировала костные деструктивные изменения. Продолжительность периода от начала заболевания до операции составила $4,9 \pm 3,4$ месяца.

Как случайная находка ВХ была выявлена у 3 больных: 2 – при двусторонней холестеатоме, 1 – при профосмотре в школе. Пациенты с ВХ составили 19% от общего числа пациентов с холестеатомой.

В 31 (82%) наблюдении начало заболевания выглядело как гнойно-воспалительный процесс среднего уха. У 6 (16%) человек манифестация ВХ состоялась в виде осложнений (парез лицевого нерва, сепсис, периостит сосцевидного отростка).



Рис. 4. КТ-изображения правой височной кости пациента Л., 6 лет, до операции на ухе Аксиальная проекция: деструкция задней стенки височной кости (красная стрелка), деструкция задней стенки наружного слухового прохода (желтая стрелочка), тотальное затемнение деструктивной полости сосцевидного отростка и барабанной полости.

Fig. 4. CT images of the right temporal bone of patient L., 6 years old, before ear surgery Axial projection: destruction of the posterior wall of the temporal bone (red arrow), destruction of the posterior wall of the external auditory canal (yellow arrow), total radiolucency of the destroyed cavity of the mastoid process and the tympanic cavity.

Обсуждение

ВХ у детей встречается редко, составляя лишь 1–3% от общего числа холестеатом среднего уха у детей [6]. Однако анализ научной литературы, посвященной этому вопросу, демонстрирует значительно большую распространенность ВХ в диапазоне от 3,7 до 24% [7], и эти значения, как считают К. Kazahaya и соавт., недооценены [8], что, видимо, объясняется разными подходами к диагностике ВХ. В нашем наблюдении ВХ составили 19% от общего числа холестеатом, оперированных в ЛОР-клинике. Критерии, предложенные E.L. Derlacki и J.D. Clemis, вероятно, отражают только этап заболевания, предполагающий локальную холестеатому в передне-верхнем отделе барабанной полости с односторонней кондуктивной тугоухостью и имеющий благоприятное течение. Длительное бессимптомное течение ВХ приводит к ее распространению в среднем ухе, нарушению вентиляции. В такой ситуации клиническая картина манифестации ВХ будет обусловлена ее вторичным инфицированием [5] и осложнениями, вызванными костно-деструктивным процессом [9, 10]. В нашем наблюдении 82% пациентов имели в анамнезе на момент обращения факт воспаления среднего уха или гноетечения. У 6 (16%) человек первыми симптомами ВХ явились парез лицевого нерва, сепсис, периостит сосцевидного отростка.

Заключение

Манифестация ВХ в виде острого воспаления среднего уха является достаточно типичной для детей. Вторичное инфицирование холестеатомы на фоне острого воспаления среднего уха обуславливает отсутствие эффекта от консервативной терапии, приводит к развитию перфорации барабанной перепонки, развитию осложнений. Характерным для ВХ является большой

объем костных деструктивных изменений среднего уха при очень коротком анамнезе заболевания.

Received 24.07.2022

Positive reviews received 05.08.22

Accepted 05.09.22

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Derlacki E.L., Clemis J.D. Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 1965;74(3):706–27. Doi: 10.1177/000348946507400313.
2. Levenson M.J., Parisier S.C., Chute P., et al. A review of twenty congenital cholesteatomas of the middle ear in children. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1986;94(5):560–7. Doi: 10.1177/019459988609400505.
3. Zappia J.J., Wiet R.J. Congenital cholesteatoma. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1995;121(1):19–22. Doi: 10.1001/archotol.1995.01890010007002.
4. Schwartz R.H., Grundfast K.M., Feldman B., et al. Cholesteatoma medial to an intact tympanic membrane in 34 young children. *Pediatrics.* 1984;74:236–40.
5. Levenson M.J., Michaels L., Parisier S.C. Congenital cholesteatomas of the middle ear in children: origin and management. *Otolaryngol. Clin. North Am.* 1989;22(5):941–54.
6. Nevoux J., Lenoir M., Roger G., et al. Childhood cholesteatoma. *Eur. Ann. Otorhinolaryngol. Head Neck Dis.* 2010;127(4):143–50. Doi: 10.1016/j.anorl.2010.07.001.
7. Park K.H., Park S.N., Chang K.H., et al. Congenital middle ear cholesteatoma in children; retrospective review of 35 cases. *J. Korean Med. Sci.* 2009;24(1):126–31. Doi: 10.3346/jkms.2009.24.1.126.
8. Kazahaya K., Potsic W.P. Congenital cholesteatoma. *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2004;12(5):398–403. Doi: 10.1097/01.moo.0000136875.41630.d6.
9. Власова Г.В., Павлов П.В. Врожденная холестеатома среднего уха у детей. Ретроспективный анализ 23 наблюдений. *Вестн. оториноларингологии.* 2017;82(Suppl. 5):59–60. [Vlasova G.V., Pavlov P.V. Congenital cholesteatoma of the middle ear in children. Retrospective analysis of 23 observations. *Bull. Otorhinolaryngol.* 2017;82(Suppl. 5):59–60 (In Russ.)].
10. Bennett M., Warren F., Jackson G.C., Kaylie D. Congenital cholesteatoma: theories, facts, and 53 patients. *Otolaryngol. Clin. North Am.* 2006;39(6):1081–94. Doi: 10.1016/j.otc.2006.08.001.

Поступила 24.07.2022

Получены положительные рецензии 05.08.22

Принята в печать 05.09.22

Вклад авторов: Г.В. Власова — обследование и хирургическое лечение пациента, обзор публикаций по теме статьи, анализ полученных данных, написание текста статьи. П.В. Павлов — концепция и дизайн публикации, проверка, коррекция текста статьи.

Authors' contribution: G.V. Vlasova — examination and surgical treatment of the patients, review of publications on the topic of the article, analysis of the data obtained, writing the manuscript. P.V. Pavlov — the concept and design of the study, editing, proofreading of the manuscript.

Благодарности. Авторы выражают благодарность коллективу отделения оториноларингологии СПбГПМУ.

Acknowledgments. The authors express their gratitude to the staff of the Department of Otolaryngology, Saint Petersburg State Pediatric Medical University.

Информация об авторах:

Власова Галина Владимировна — к.м.н., доцент кафедры оториноларингологии ФГБОУ ВО Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет Минздрава РФ. Адрес: 194100 Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2; e-mail: galinav71@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4070-2835>.

Павлов Павел Владимирович — д.м.н., заведующий кафедрой оториноларингологии ФГБОУ ВО Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет Минздрава РФ. Адрес: 194100 Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2; e-mail: pvpavlov@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4626-201X>.

Information about the authors:

Galina Vladimirovna Vlasova — Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Otorhinolaryngology, Saint Petersburg State Pediatric Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation. Address: 2 Litovskaya street, 194100 St. Petersburg; e-mail: galinav71@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4070-2835>.

Pavel Vladimirovich Pavlov — Doctor of Medical Sciences, Head of the Department of Otorhinolaryngology, Saint Petersburg State Pediatric Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation. Address: 2 Litovskaya street, 194100 St. Petersburg; e-mail: pvpavlov@mail.ru. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4626-201X>.