

Een atypisch geval van tympanosclerose in het middenoor

M. Veen en H.M. Blom

SAMENVATTING

In deze ziektegeschiedenis presenteren wij een jonge patiënte met tympanosclerose van nagenoeg het gehele linker middenoor. Op de preoperatieve CT-scan was de afwijking als een cholesteatoom geduid. De uiteindelijke diagnose werd echter pas vermoed tijdens de sanering van het oor en bevestigd door pathologisch onderzoek. De betrokkenheid van bijna het volledige middenoor en het atypische macroscopische aspect van de afwijking (een kraakbeenachtige substantie) waren verrassende operationele bevindingen, vooral daar het een nog jonge patiënt betreft met een éézijdige aandoening. Tympanosclerose is een aandoening van het trommelvlies of middenoor, welke gekenmerkt wordt door calcificaties en gehoorsverlies kan veroorzaken. Macroscopisch kan het zich presenteren als kaasachtige massa, maar ook als harder, botachtig materiaal. Het ontstaat na otitiden of na het plaatsen van trommelvliesbuisjes. Op een CT-scan geeft tympanosclerose doorgaans een karakteristiek beeld. De enige definitieve, curatieve therapie bij deze aandoening is chirurgische interventie. De resultaten wisselen echter sterk. Een relatie tussen tympanosclerose en een tetralogie van Fallot, een chromosoomafwijking en een groeiretardatie, welke ook present zijn bij de patiënte, hebben de auteurs niet weten te vinden.

INLEIDING

Tympanosclerose is een aandoening van het middenoor en trommelvlies, die ontstaat na otitiden of het plaatsen van trommelvliesbuisjes. In de volgende ziektegeschiedenis presenteren wij een jonge patiënte met een zeer atypisch, macroscopisch beeld van deze aandoening.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Een 13 jaar oud meisje met een tetralogie van Fallot (waarvoor in '93 geopereerd), een gebalanceerde Robertsoniaanse translocatie van chromosoom 13 en 14, fragiele sites op meerdere chromosomen en een groeiachterstand, is bekend bij ons sinds februari '92. In deze periode werd zij gezien met recidiverende otitiden, waarvoor in '93 trommelvliesbuisjes in beide oren werden geplaatst. In '97

zijn een trommelvliesbuisje en enige granulaties op het linker trommelvlies verwijderd. Na opnieuw recidiverende otitiden en gehoorsvermindering kreeg de patiënte in '00 nogmaals een busje in het rechteroor.

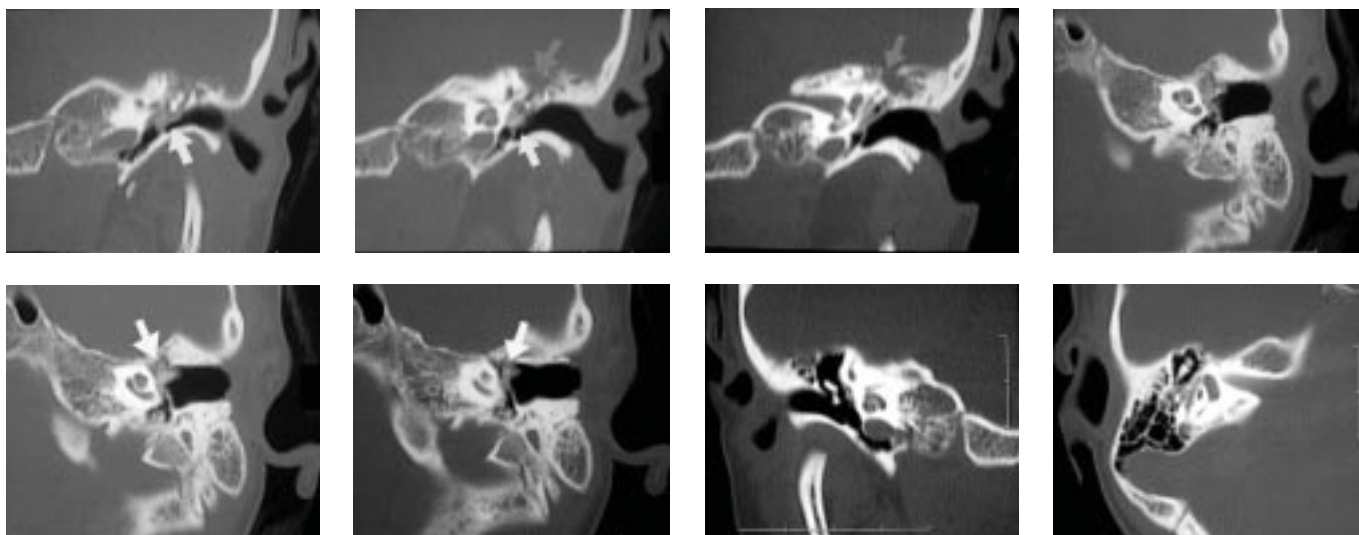
In november '03 kwam de patiënte wederom op onze polikliniek vanwege recidiverende otitiden en cerumenimpactie van het linkeroor. Bij poliklinische inspectie werd een nat oor met granulaties achterboven gezien. Lokale therapie met oordruppels en herhaald poliklinische oortoilet gaf geen verbetering. Bij inspectie onder narcose was links een witte, bolvormige zwelling achter het trommelvlies zichtbaar met een klein transparant stukje trommelvlies in de tubahoek. Gezien de granulaties en het aspect van het trommelvlies werd aan een cholesteatoom gedacht.

Een gehoortest toonde een geleidingsverlies van 55 dB aan in het linkeroor met conform spraakaudiogram. Het rechteroor was niet afwijkend. Op de aansluitend gemaakte CT-scan (Figuur 1) werden een gesluierd mastoid en middenoor, een onderbroken tegmen en een verdikt trommelvlies beschreven. De gehoorbeenketen, alhoewel omgeven door de sluiering, was intact. De densiteit van de middenoorsluiding zou ook bij tympanosclerose kunnen passen. De combinatie van granulaties, recidiverende refractionaire looporen en het tegmendefect, met het geleidingsverlies, maakte het geheel meer verdacht voor cholesteatoom.

In april '04 werd een sanering van het linkeroor verricht. Verrassend genoeg was hetgeen zich presenteerde géén cholesteatoom, maar een massa met kraakbeenachtige consistentie, die het middenoor nagenoeg volledig vulde. Een normale afscheiding tussen bot en slijmvlies was afwezig en de massa was continu met het trommelvlies. De gehoorgangachterwand was niet afgrensbaar van de afwijking en een benige annulus werd niet gevonden. Gezien de zeer abnormale bevindingen werd besloten, ter plaatse van de stapes (welke ook gevat was in de kraakbeenachtige substantie en derhalve moeilijk te onderscheiden), niet verder

M. Veen, co-assistent,
Dr H.M. Blom, KNO-arts
Rode Kruisziekenhuis
Afdeling KNO
Sportlaan 600
2506 LP Den Haag

Correspondentie adres:
Dr. H.M. Blom, KNO-arts
Afdeling KNO-heelkunde
Rode Kruisziekenhuis
Afdeling KNO
Sportlaan 600
2506 LP Den Haag



Figuur 1: (A-C) Transversale coupes van het linkeroor. (D-F) Axiale coupes van het linkeroor. (G en H) Coupes van het normale rechteroor ter vergelijking. De tympanosclerose is aangegeven m.b.v. de gele pijlen, het tegmendefect middels de rode pijlen.

te exploreren. Het tegmendefect beschreven op de CT-scan werd niet gezien. Wel was er nog slechts een kleine benige schil op de dura ter plaatse. Het beschreven tegmendefect moet dan ook geïnterpreteerd worden als een *partial volume effect*. De chorda tympani, welke hier continu was met de massa, kon niet gespaard blijven. Het naar de patholoog ingestuurde weefsel bestond grotendeels uit kalkhoudend materiaal en past bij tympanosclerose.

Een audiogram 8 weken postoperatief toonde een geleidingsverlies van 55 dB in het lage tonengebied en een verlies van 20 dB in het hoge tonengebied. Het spraakaudiogram was 20 dB verbeterd. Het oor ziet er nu rustig uit met een kleine perforatie en mooi middenoorslijmvlies. Indien het gehoor voor patiënte een probleem is kan met een hoor toestel het geleidingsverlies gecorrigeerd worden. Exploratie van de ovale nis met het risico van een uitval van het binnenoor vinden wij nu niet opportuun.

BESCHOUWING

Tympanosclerose is een aandoening, die optreedt in het middenoor en het trommelvlies^{1,2}, waardoor gehoorsverlies kan ontstaan³. Het presenteert zich als een calcificatie of als bindweefsel⁴. In de vroege stadia van de aandoening bestaat het uit een zachte, kaasachtige massa^{3,5}, in de latere stadia uit harder, botachtig materiaal^{1,3,5}. De pathologische verandering beschreven bij tympanosclerose zijn gezeteld in de lamina propria, welke de bindweefselcomponent is van het trommelvlies en de mucosa van het middenoor^{5,6}.

Wanneer slechts het trommelvlies is aangedaan wordt de aandoening geduid als “myringosclerose” en ontstaat vaak bij patiënten na het plaatsen van trommelvliesbuisjes^{7,8}. Patiënten met tympanosclerose in het middenoor hebben in de regel een geschiedenis van multipale, acute otitiden of chronische otitis media^{6,9}. Histologisch kan echter geen onderscheid tussen de twee vormen van tympanosclerose gemaakt worden^{6,8}.

Het atypische aspect van het macroscopisch beeld heeft ten tijde van de operatie nog enige twijfels over de pathologie teweeggebracht. Vermoedelijk duidt de kraakbeenachtige presentatie van de tympanosclerose op een stadium dat zich bevindt tussen een vroeg stadium (zachte kaasachtige tympanosclerose^{3,5}) en een laat stadium (hardere, botachtige tympanosclerose^{3,5}). De verrassende presentatie en uitgebreidheid van de tympanosclerose zijn de aanleiding voor dit case report. Een relatie tussen ooraandoeningen en een tetralogie van Fallot, de beschreven chromosoomafwijking of een groeiretardatie hebben de auteurs niet kunnen vinden. Alhoewel het niet exact bekend is wordt aangenomen dat het vele jaren duurt om tympanosclerose te ontwikkelen^{5,6}. Geschat wordt een periode van 10 – 30 jaar voor de ontwikkeling van tympanosclerose in het middenoor⁶. Zo is 90% van de patiënten met fixatie van de gehoorbeentjes ouder dan 30 jaar en heeft een (oor)ziektegeschiedenis van langer dan 10 jaar⁶. Hier is de jeugdige leeftijd van de patiënte opmerkelijk. Verder is een middenoor dat geoblitereerd is door tympanosclerose zeer uitzonderlijk en was de éénzijdigheid van de aandoening verwarrend.

Met een hoge resolutie CT-scan van het middenoor is het mogelijk onderscheid te maken tussen bindweefselformatie, tympanosclerose en botnieuwvorming⁶. Op een CT-scan heeft tympanosclerose het aspect van een uni- of multifocaal punctaat of webachtig gecalcificeerde densiteit in het middenoor, het epitympanum of het trommelvlies^{6,4}. Soms lijkt het echter op botnieuwvorming^{10,11}.

Ook verdikking van de gehoorbeentjes wordt beschreven bij deze aandoening¹¹. Vanzelfsprekend speelt CT een rol bij het plannen van een chirurgische strategie¹⁰. Hoewel cholesteatomen en tympanosclerose door middel van CT-scan goed te identificeren en te differentiëren behoren te zijn is dit in deze casus toch lastig gebleken. Bij herbeoordeling van de CT-scan na de operatie was de tympanosclerose echter wel te herkennen. Naast chirurgie is er geen definitieve, curatieve behandeling¹. Het primaire doel van chirurgische interventie is een verbetering van het gehoor van de patiënt⁶. Recidieven zijn frequent en resulteren veelal in een slecht gehoor¹. Hoewel veel chirurgen geloven dat een operatie niet effectief is en deze aandoening niet behandelen¹², zijn goede resultaten echter wel beschreven¹².

CONCLUSIE

Tympanosclerose van vrijwel het gehele middenoor is een aandoening, die op jonge leeftijd en éénzijdig hoogst uitzonderlijk is. Een voorgeschiedenis met veelvuldig recidiverende otitiden en het herhaaldelijk plaatsen van trommelvliesbuisjes lijkt de ernst van het beeld te verklaren. Ondanks dat de entiteiten radiologisch goed te onderscheiden zouden zijn, kan tympanosclerose, door de variatie in het beeld waarmee het zich presenteert, voor een cholesteatoom worden aangezien. Het atypische kraakbeenachtige uiterlijk van de tympanosclerose in deze casus komt vermoedelijk door het stadium waarin de aandoening zich bevindt. Een relatie met een tetralogie van Fallot, chromosoom afwijkingen of een groeiretardatie hebben wij niet kunnen vinden.

ABSTRACT

In this case we present a young patient with tympanosclerosis in almost the entire left middle ear. On the preoperative CT-scan the abnormality was thought to be a cholesteatoma. The eventual diagnosis, however, was suspected during surgery and confirmed by means of pathological analysis. The involvement of nearly the entire middle ear and the atypical macroscopic aspect of the condition (a cartilage like substance) were surprising surgical

findings, especially considering the young age of the patient in question and the restriction of the abnormalities to one ear only. Tympanosclerosis is a condition, which affects the tympanic membrane or middle ear, it presents itself as a calcification and may cause loss of hearing. On sight it appears as a cheese like substance, or as a harder, bone like material. It evolves after a history of otitis or after placement of ventilation tubes. On CT-scan tympanosclerosis usually has a characteristic appearance. The only definitive, curative treatment for this condition is surgical intervention. The results of which vary strongly. A relation of tympanosclerosis with Fallot's tetralogy, any chromosome abnormalities and a growth retardation (all of which this child suffers from) were not found by the authors.

KEY WORDS

tympanosclerosis, middle ear, child, otitis, ventilation tubes, CT-scan

Literatuur

1. Forséni M, Bagger-Sjoberg D, Hultcrantz M; A study of inflammatory mediators in the human tympanosclerotic middle ear; *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001 May;127(5):559-64.
2. Pulec J, Deguine C; Tympanosclerosis (cosmetic); *Ear Nose Throat J.* 2001 Oct;80(10):690.
3. Forséni Flodin M, Hultcrantz M; Possible inflammatory mediators in tympanosclerosis development; *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002 Apr 25;63(2):149-54.
4. Swartz JD, Harnsberger HR; *Imaging of the Temporal Bone.* Thieme. 1998;3th Edition: 109-120.
5. Schiff M, Poliquin JF, Catanzaro A, Ryan AF; Tympanosclerosis: a theory of pathogenesis; *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1980; (Suppl. 70) 89, 1-16.
6. Wielinga EWJ, Kerr AG; Tympanosclerosis; *Clin Otolaryngol* 1993, 18, 341-349.
7. Tos M, Bonding P, Poulsen G; Tympanosclerosis of the drum in secretory otitis after insertion of grommets: a prospective, comparative study; *J Laryngol Otol*; June 1983. Vol. 97. pp. 489-496.
8. Friedman EM, Sprecher RC, Simon S, Dunn JK; Quantitation and prevalence of tympanosclerosis in a pediatric otolaryngology clinic; *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001 Sept 28; 60(3):205-11.
9. Da Costa SS, Paparella MM, Schachern PA, Yoon TH, et al.; Temporal Bone Histopathology in Chronically Infected Ears With Intact and Perforated Tympanic Membranes; *Laryngoscope* 102 (1992), pp. 1229-1236.
10. Swartz JD, Goodman RS, Russel KB, Marlowe FI, et al.; High-resolution computed tomography of the middle ear and mastoid. Part II: Tubotympanic disease; *Radiology* 1983 Aug; 148(2):455-9.
11. Mafee MF, Aimi K, Kahen HL, Valvassori GE, et al.; Chronic otomastoiditis: a conceptual understanding of CT findings; *Radiology* 1986 Jul;160(1):193-200.
12. Teufert KB, De La Cruz A; Tympanosclerosis: Long-term hearing results after ossicular reconstruction; *Otolaryngol Head Neck Surg* Mar 2002; 126 (3):264-272.