

Háromszárú otosclerosisos stapes és arteria stapediales persistens együttes előfordulása

Karosi Tamás dr.¹, Z. Szabó László dr.², Petkó Mihály dr.³, Sziklai István dr.⁴

ÖSSZEFOGLALÁS: A klinikánkon jelentkező, 44 éves nőbeteg évek óta tartó, halláscsökkenést és bal oldali pulzáló, mélyhangú fülzúgást panaszolt. A preoperatív vizsgálatok bal oldali stapes ankylosist igazoltak. A fixált stapest stapedectomy során távolítottuk el. A szövettani vizsgálattal egy háromszárú, aberráns szerkezetű stapest találtunk, ahol a szárok között egy thrombotizált arteria stapediales primitiva persistens futott. Jelentős vérzést nem tapasztaltunk, mely az előzetes, spontán thrombosisnak köszönhető. Az stapes talp elülső részén szövettanilag aktív és önmagában is ankylosist eredményező otosclerosist találtunk.

KULCSSZAVAK: arteria stapediales persistens, kanyaróvírus, otosclerosis, stapes malformáció

SUMMARY: A 44-years old patient presented herself with hearing loss and pulse synchronous, low frequency tinnitus on the left. Clinical diagnosis of stapes fixation seemed to be reasonable. Diagnostic tympanotomy and stapedectomy were performed. Histologic examinations revealed an otosclerotic stapes with three crura and a persisting stapediale artery with manifest signs of thrombosis. Stapedectomy could be performed without severe bleeding, which was due to the preoperative spontaneous arterial obliteration.

KEYWORDS: measles virus, otosclerosis, persisting stapediale artery, stapes malformation

Esetleírás

A következőkben egy főként hisztopatológiai szempontból ritkaságnak számító esetről számolunk be, ahol egy ritka stapes fejlődési rendellenesség, az otosclerosis és az *arteria stapediales persistens* együttesen fordul elő, stapedectomiát indikáló vezetési halláscsökkenést okozva.

X.Y. 44 éves nőbeteg évek óta tartó, fokozódó jobb oldali halláscsökkenést és bal oldali pulzáló, mélyhangú fülzúgást panaszolt. A jobb oldali stapes fixáció klinikai diagnózisát megerősítette az ép dobhártya mellett észlelt As-típusú tympanogram, valamint az 1000 Hz-es frekvencián mért 40 dB-es csont-lég köz és a tisztán vezetési halláscsökkenés. A bal fülön, az 1000 Hz-es frekvencián 15 dB értékű csont-lég köz mértünk. Jobb oldali stapedectomiát végeztünk (2005. március). A hallócsontláncolat megtartott folytonosság mellett stapediovestibuláris szinten ankylosist mutatott. Az incudostapedialis ízületet és a stapes fülkét egy nagy vérzékeny massa fedte el, amely leginkább granulációs szövethez hasonlított. A vérző szövetet óvatosan eltávolítottuk a stapes szu-

Közlésre érkezett: 2008. 03. 31.

DE OEC, Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika

Cím: 4032 Debrecen, Nagyerdei krt. 98.

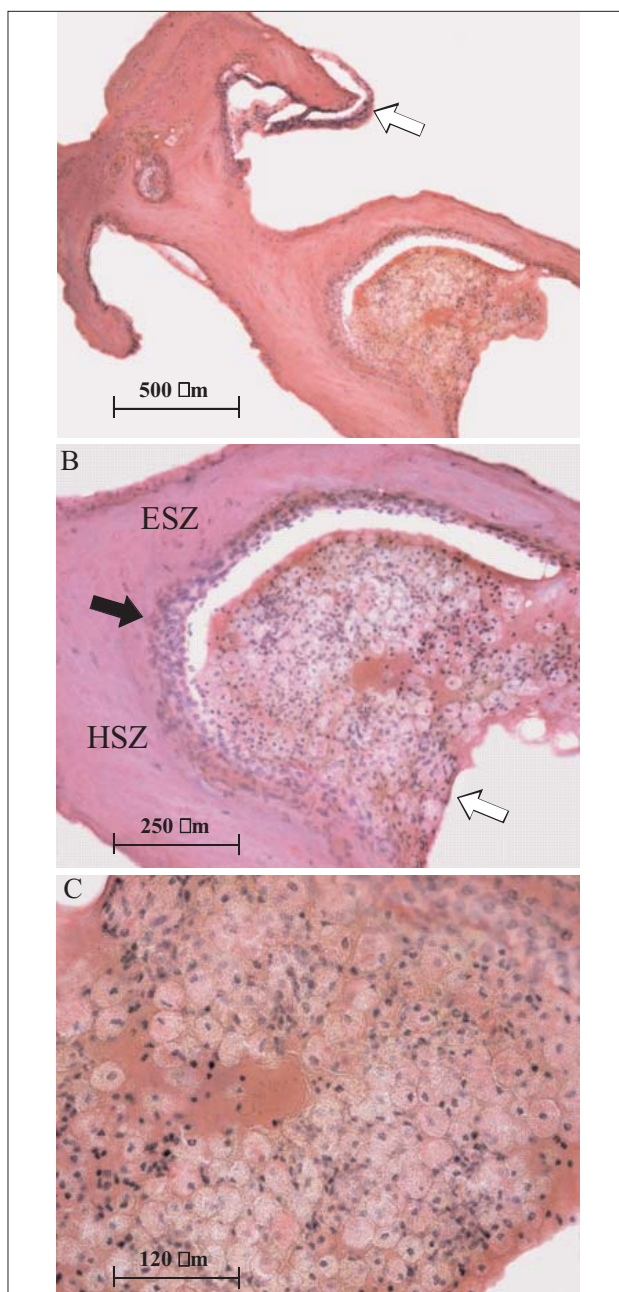
Telefon: (52) 414-763

E-mail: karosi@freemail.hu

perstruktúráról és a stapes fülke környékéről, ezután az incudostapedialis ízületet megszakítottuk és a stapes szárait eltávolítva jó rálátást nyertünk a stapes talpra. Érdekes módon a musculus stapedius inát azonosítani nem tudtuk, feltehetőleg a granulációs szövet destruáló hatása miatt. A hallócsontláncolatot *Schucknecht*-féle protézissel rekonstruáltuk. A műtétet követő napokban az ellenoldali tinnitus váratlanul megszűnt. Az eltávolított stapes szövettani vizsgálata egy a stapes szárai között elhelyezkedő, kiterjedt mucin granulómát igazolt, amely habos anyaggal telt macrophágokat tartalmazott (1. ábra A, B, C).

A jobb oldali műtét sikeres volt: a 0,5–1–2 kHz-es frekvenciák átlagán mért csont-lég köz értéke 5,7 dB volt, két évvel a stapedectomy után. A két éves posztoperatív követési időszakban a beteg progrediáló bal oldali halláscsökkenést jelzett, melyet fülzúgás már nem kísért. Ép dobhártya mellett, a tympanometria normális volt, annak ellenére, hogy kevert típusú halláscsökkenést találtunk: a csont-lég köz az 1000 Hz-es frekvencián elérte a 45 dB értéket, ezenkívül 15 dB nagyságú *Carhart*-csipkét is észleltünk. A stapes fixáció diagnózisa ismét nagyon valószínű volt, ezért exploratív tympanotomiát végeztünk (2007. február).

Megtartott folytonosságú hallócsontláncolat mellett a stapes csontosan az ovális ablakba rögzült, a stapes fülkét pedig rendkívül vaskos dobüregi muco-



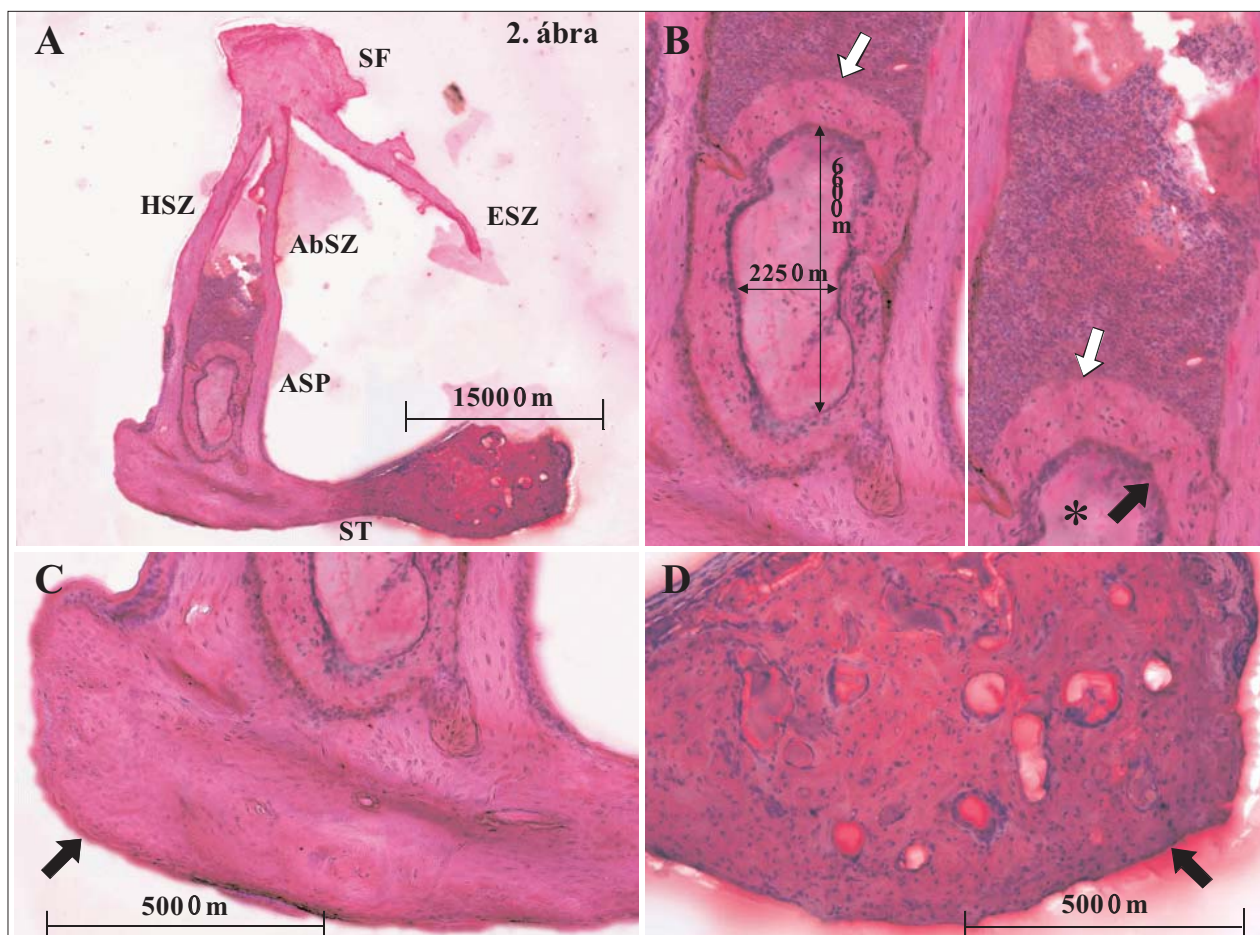
1. ábra. Stapedectomia során eltávolított jobb oldali stapes (H.E.). A: A stapes szárai között elhelyezkedő mucin granulóma kis nagyítású képe. A granulóma jól definiált, vékony kötőszövetes tokkal rendelkezik, csontdestrukciót nem okoz. A stapes szuperstruktúra külső felszínét az elváltozás teljesen elfedte, azonban ezt az incudostapedialis ízület látótérbe hozásának és átvágásának érdekében, a műtét során eltávolítottuk. A tok maradványai még láthatók (fehér nyíl). B: Az előző metszet közepes nagyítású képe. A granulóma vékony tokját egy rétegben elhelyezkedő ellapult fibrocyták alkotják (fehér nyíl). A dobüregi mucosa borítás kifejezetten vastkos, a normálisan meglévő egyrétegű köbhám dezorganizálódott, többrétegűvé vált (fekete nyíl). ESZ: elülső szár; HSZ: hátsó szár. C: Az előző metszetek nagy nagyítású, fáziskontraszt mikroszkópos képe. A mucin granulómát nagy, prominens nukleusszal jellemzett és habos, csillogó anyaggal kitöltött makrofágok alkotják

sa töltötte ki. A stapes talpat egy hegszövethez hasonló húrszerű képlet keresztezte, melyet egyértelműen azonosítani nem tudtunk, de később feltételeztük, hogy *arteria stapediales primitiva persistens*-ről lehetett szó, amely ebben az esetben az intakt falú facialis csatornába torkollott. A vékony húrt átvágtuk, melyet vérzés nem kísért. Ezután a stapes talpat egy darabban, nagyobb nehézség nélkül eltávolítottuk. A hallócsontláncolatot szintén Schucknecht-féle protézissel rekonstruáltuk. Hagyományos szövettani- és kanyaróvírus nukleoprotein (NP) specifikus immunhisztokémiai vizsgálatot végeztünk (2., 3. ábra). A stapes talp elülső pólusát egy szövettanilag aktív, kanyaróvírus pozitív otoscleroticus góc foglalta el, amely a stapes talp középső részén éles határral véget ért (2D. ábra, 3C. ábra). A hátsó pólus normális szöveti szerkezetet mutatott, azonban egy harmadik, aberráns szarát is azonosítottunk, amely a hátsó szárral együtt közrefogta a fehér- és még nem szervült thrombussal kitöltött *arteria stapediales persistens*-t (2. ábra). Jelenleg a csont-lég köz értéke a 0,5–1–2 kHz-es frekvenciák átlagán 11 dB körül van.

Megbeszélés

Az *arteria stapediales primitiva persistens* a második kopolyútv artériája, amely a stapes talp és a szuperstruktúra fejlődésében játszik fontos szerepet (Cureoglu és mtsai, 2003; Tien és Linthicum, 2001). A stapes, a processus styloideus és a nyelvcsont egy része kezdetben folytonos szövettömörülésként fejlődnek, melyek a második kopolyútvben elhelyezkedő Reichert-féle porcot alkotják (Karosi és mtsai, 2005; Rodriguez-Vazquez, 2005). Később a fenti képletek már csak porcszigetekként azonosíthatóak és független növekedésnek indulnak (Zanetti és mtsai, 2000; Tien és Linthicum, 2001). Fejlődése során a stapes egy érdekes folyamaton megy keresztül, amely párhuzamosan zajló eróziót és csontépülést jelent a teljes csontosodásig; a felnőtt stapes egyébként lényegesen karcsúbb és sokkal törékenyebb, mint a fetális életben (Rodriguez-Vazquez, 2005). A humán embrióban az *arteria stapediales* a 12. terhességi héten eltűnik, azonban a hátsó szárhoz kapcsolódó csontos arcus egészen a 23. intrauterin hétig perzisztálhat (Cureoglu és mtsai, 2003).

Ritkán az *arteria stapediales* az egész élet során fennmarad és összefügghet egy egyszerű stapes malformációval, de időnként komplex fejlődési rendellenességekkel is: VACTERL-szindróma (Vertebral-Anal-Cardial-Tracheo-Esophageal-Renal-Limb syndrome), Stickler-szindróma, Rubinstein-Taybi-szindróma, Apert-szindróma, Beckwith-Wiedemann-



2. ábra. A beteg két évvel később, bal oldali stapedectomia során eltávolított stapese (H.E.). A: A háromszárú, otosclerosisos stapes és az arteria stapediaalis primitiva persistens (ASP) együttesének kis nagyítású képe. ESZ: eltört elülső szár; AbSZ: aberráns, harmadik szár; HSZ: hátsó szár; ST: stapes talp; SF: a stapes feje. Az elülső pólusban elhelyezkedő aktív otosclerosisos góc bazofil, hypercelluláris szerkezetként jelenik meg szemben a stapes talp hátsó pólusával, amely eozinofil festődést mutat és szinte teljesen acelluláris. B: Arteria stapediaalis primitiva persistens a hátsó és a harmadik aberráns stapes szár között. Az arteria adventitiu-mát meglehetősen vastkos, dezorganizált dobregi mucosa borítja, mely jelentős mértékű mononukleáris infiltrációt mutat (fehér nyilak). A lument nem szervült, úgynevezett fehér trombus tölti ki (fekete csillag). Az arteria endothel rétegének folytonossága több ponton megszakadt, az endothelsejtek sötétek, hyperchromasiás festődést mutatnak, amely összességében a picnoticus átalakulás (apoptosis) jele (fekete nyíl). C: A hátsó pólus fáziskontraszt mikroszkópos képe. A stapes talp megvastagodott és éles vestibuláris szélekkel bír. Mivel a perzisztáló stapediaalis arteria nem rendelkezett számottevő véráramlással, észrevehető kompressziós osteolysist nem figyelhetünk meg. A vestibuláris felszín enchondrális rétegét fekete nyíl jelöli. D: Erősen aktív (I. grádus) otosclerosisos góc a stapes talp elülső pólusában. Hypercellularitás és osteoclastokkal határolt lakú-nák, úgynevezett pseudovasculáris üregek figyelhetők meg. A vestibuláris felszín hyalin porcrétege destruált és nagyrészt hiányzik (fekete nyíl)

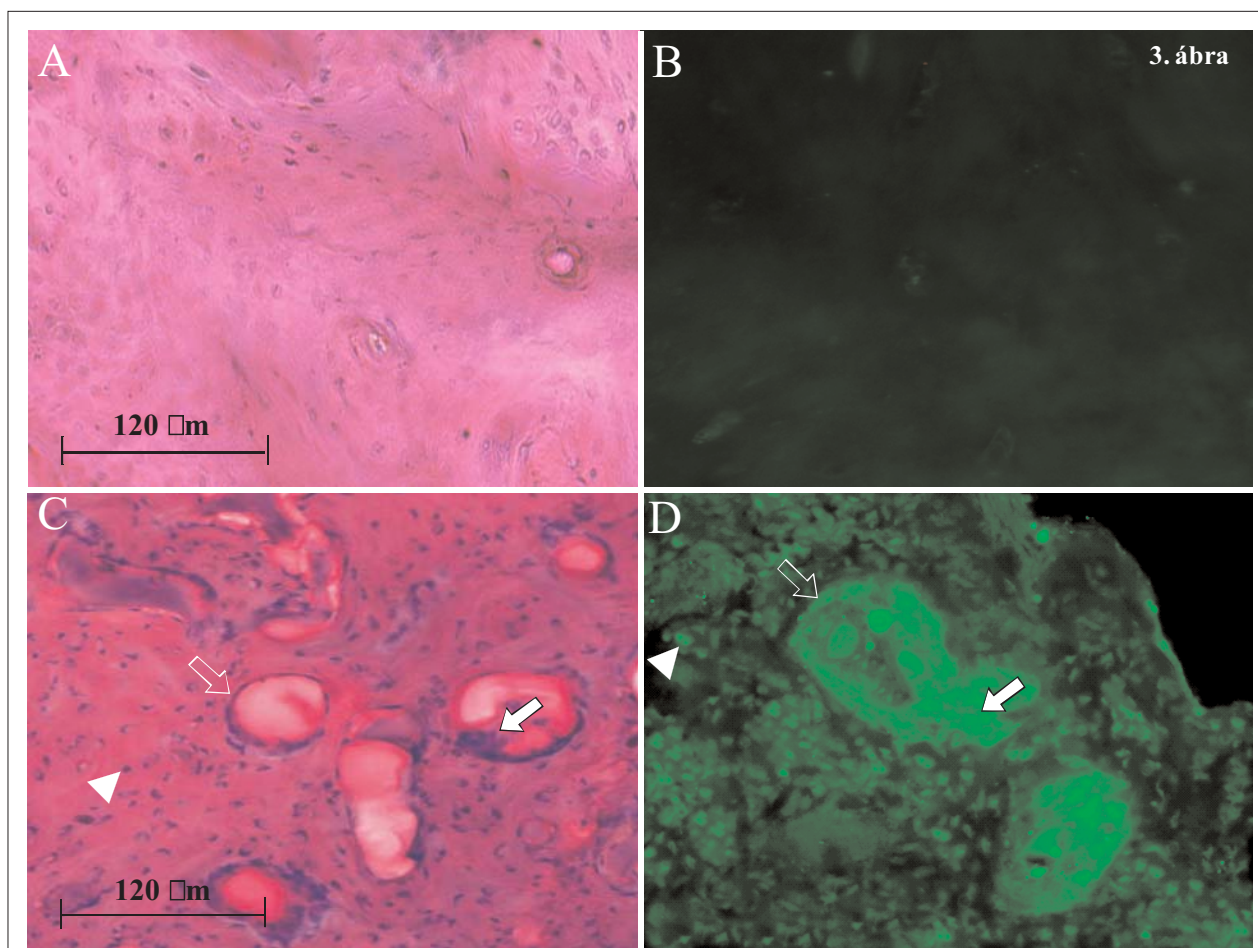
szindróma és Edwards-szindróma (Rodriguez-Vazquez, 2005, Tien és Linthicum, 2001). Rágcsálókban az arteria stapediaalis persistens lényegesen gyakoribb, bizonyos fajokban szinte mindig megtalálható (Rodriguez-Vazquez, 2005):

Az arteria stapediaalis persistens az esetek jelentős részében az arteria carotis internából ered és a dobüregbe a paries caroticus-on keresztül lép be (Lau és mtsai, 2004). Előfordul az arteria cerebelli posterior inferiorból való eredés is (Lee és mtsai, 2002). Bizonyos esetekben ennél sokkal bonyolultabb variációk is előfordulhatnak, melyek együtt járnak az arteria carotis interna, az arteria vertebralis és a circulus ar-

teriosus Villisi rendkívül ritka anomáliáival is (Lau és mtsai, 2004, Lee és mtsai, 2002). Ezen anasztomózisok elméleti jelentőséggel bírnak: egyrészt az arteria stapediaalis persistens elzáródása vagy iatrogén sérülése vérellátási zavart okozhat az agytörzsben (piramispálya, lemniscus medialis, corpus trapezoideum, híd laterális része) és a kisagyban, másrészt agytörzsi stroke kapcsán hirtelen hallásvesztés alakulhat ki (Lee és mtsai, 2002).

Következtetések

Az arteria stapediaalis (primitiva) persistens egy ritka



3. ábra. A kanyaróvírus jelenlétének bemutatása a stapes talp különböző területein kanyaróvírus nukleoprotein (NP) specifikus immunhisztokémiai vizsgálattal. A/B: A hátsó pólus jelentősen megvastagodott, emellett a kanyaróvírus nem mutatható ki. C/D: A stapes talp elülső pólusa otosclerosios göccs átalakulást mutat igen erőteljes kanyaróvírus specifikus immunreakcióval. A kanyaróvírus NP rendkívül intenzív, granuláris reakciót ad az osteoclastokon (vastag fehér nyíl), az osteocytákon (fehér nyílhegy) és a vasculáris endothelsejteken egyaránt (üres fehér nyíl)

éranómia, ilyenkor egy kis átmérőjű ér fut a stapes talp dobüregi felszínén és rendszerint a canalis nervi facialis felé tart (Murphy és mtsai, 1995). A perzisztáló stapediális erek, érmaradványok tüneteket többnyire nem okoznak, azonban sebészi jelentőségük nagy lehet (Tien és Linthicum, 2001). Ritka esetekben a jól fejlett ér vezetékes és/vagy szenzineurális halláscsökkenést, valamint pulzusszinkron fülzúgást okozhat (Cureoglu és mtsai, 2003). Amennyiben a cochlea vérellátásának jelentős része az *arteria stapediális persistens*-ből származik, az ér elzáródása illetve sebészi ellátása (átvágás, koaguláció, laser) hirtelen, azonos oldali hallásvesztést okozhat, amely végleges süketiséget eredményez (Cureoglu és mtsai, 2003; Lee és mtsai, 2002).

Jelen esetben a relatíve vaskos artéria komoly intraoperatív vérzést okozhatott volna előzetes, spontán bekövetkezett trombózis nélkül (Lau és mtsai, 2004). A tünetmentesen bekövetkezett trombózis arra utal,

hogy esetünkben az ér nem biztosított jelentős vérellátást a cochlea számára.

Amennyiben az *arteria stapediális persistens* műtét alatt egyértelműen azonosítható, akkor a teendők az ér méretétől, a stapes talpon elfoglalt helyzetétől (ventralis, dorsalis) és az operatőr bátorságától függenek. Kisebb, dorsalisán elhelyezkedő erek esetén stapidotomia végezhető, lehetőség szerint teflon pistonnal (Murphy és mtsai 1995). Egyes szerzők a laserrel végzett koaguláció jelentőségét hangsúlyozzák, így megelőzhető az intraoperatív vérzés, amely szerencsétlen esetben közvetlenül az *arteria carotis interna*-ból is származhat (Gerlinger és mtsai, 2007; Häusler és mtsai, 1999; Jovanovic és mtsai, 2004). Nagyobb (a stapes szárai között lüktető), illetve ventralisan elhelyezkedő erek esetén a műtét folytatása rendkívül veszélyes, ilyenkor stapidotomia sem javasolt (Murphy és mtsai, 1995).

Fontos megjegyezni, hogy az *arteria stapediális* (pri-

mitiva) persistens felismerése komoly nehézségekbe ütközhet abban az esetben, ha a stapes fülkét vaskos dobüregi mucosa, illetve obliteratív otoscleroticus góc tölti ki.

ren Teil der Stapesplatte fanden wir eine histologisch aktive und ab ovo Onkylose hervorrufende Otosklerose.

Köszönetnyilvánítás

Munkánk az Országos Tudományos Kutatási Alapprogramok Posztdoktori pályázati támogatásával (OTKA PD75371) valamint a Debreceni Egyetem Mecénatúra Pályázat támogatásával készült (DE OEC Mec 17/2008).

Irodalomjegyzék

1. Cureoglu S, Schachern PA, Paparella MM. Persistent stapedial artery. *Otol Neurotol*. 24(5):833-4, 2003
2. Gerlinger I, Bakó P, Szanyi I, Móricz P, Ráth G, Lujber L, Moric K, Pytel J. Laser stapedotomy – the modern solution of otosclerotic stapes fixation. *Orv Hetil*. 148(47):2241-7, 2007
3. Häusler R, Schär PJ, Pratisto H, Weber HP, Frenz M. Advantages and dangers of erbium laser application in stapedotomy. *Acta Otolaryngol*. 119(2):207-13, 1999
4. Jovanovic S, Schönfeld U, Scherer H. CO₂ laser stapedotomy with the „one-shot“ technique—clinical results. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 131(5):750-7, 2004
5. Karosi T, Kónya J, Petkó M, Szabó LZ, Pytel J, Jóri J, Sziklai I. Two subgroups of stapes fixation: otosclerosis and pseudo-otosclerosis. *Laryngoscope*. 115(11):1968-73, 2005
6. Lau CC, Oghalai JS, Jackler RK. Combination of aberrant internal carotid artery and persistent stapedial artery. *Otol Neurotol*. 25(5):850-1, 2004
7. Lee H, Sohn SI, Jung DK, Cho YW, Lim JG, Yi SD, Lee SR, Sohn CH, Baloh RW. Sudden deafness and anterior inferior cerebellar artery infarction. *Stroke*. 33(12):2807-12, 2002
8. Murphy MP, Seidman MD, Baugh RF. Can a persistent stapedial artery be safely and effectively removed? A case report with therapeutic implications. *Int Timmitus J*. 1(2):147-152, 1995
9. Rodriguez-Vazquez JF. Development of the stapes and associated structures in human embryos. *J Anat*. 207(2):165-73, 2005
10. Tien HC, Linthicum FH Jr. Persistent stapedial artery. *Otol Neurotol*. 22(6):975-6, 2001
11. Zanetti D, Piazza C, Antonelli AR. Persistent stapedial artery and chronic otitis media. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 123(5):663-4, 2000

ZUSAMMENFASSUNG: Eine 44-jährige Patientin kam in die Klinik mit seit Jahren bestehendem, schlechtem Gehör und linksseitigem pulsierendem Ohrensausen. Die präoperativen Untersuchungen bestätigten eine Stapesankylose. Der fixierte Stapes wurde mit der Stapedektomie entfernt. Die histologische Untersuchung zeigte einen dreischenkigen Stapes mit abweichender Struktur: zwischen den Schenkeln verlief eine thrombotisierte Arteria stapedialis primitiva persistens. Während der Operation trat keine besondere Blutung auf, was der vorhergehenden spontanen Thrombose zu verdanken war. Am vorde-