

Mnogie powikłania wewnątrz- i zewnątrzskroniowe oraz wewnątrzczaszkowe perlaka wrodzonego ucha środkowego u 10-letniego dziecka

Multiple extratemporal, intratemporal and intracranial complications of middle ear congenital cholesteatoma in a 10 year-old child

JERZY KUCZKOWSKI^{1/}, WALDEMAR NAROŻNY^{1/}, KAROLINA MARKIET^{2/}, WOJCIECH BIERNAT^{3/}, CZESŁAW STANKIEWICZ^{1/}

^{1/} Katedra i Klinika Otolaryngologii, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk

^{2/} II Zakład Radiologii, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk

^{3/} Katedra Patomorfologii, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk

Perlak wrodzony jest rzadkim schorzeniem ucha. Najczęściej uwidacznia się jako perłowo-biała masa za niezmienną błoną bębenkową u osób bez przeszłości otologicznej, w tym otolaryngologicznej. Może prowadzić do różnych powikłań, zarówno wewnątrz- jak i zewnątrzskroniowych, z których część zagraża życiu. Autorzy przedstawiają opis rzadkiego przypadku perlaka wrodzonego u 10-letniej dziewczynki, powikłanego ostrym zapaleniem wyrostka sutkowatego, ropniem Bezolda i zakrzepowym zapaleniem zatoki esowatej. Po wykonaniu badań radiologicznych (TK, MR) u dziecka przeprowadzono: 1. operację tympaanoplastyczną typu otwartego z usunięciem perlaka; 2. usunięcie zakrzepu ze światła zatoki esowatej oraz zamknięcie jej światła i podwiązanie żyły szyjnej wewnętrznej; 3. drenaż ropnia Bezolda. Według naszej wiedzy jest to w piśmiennictwie światowym pierwszy opisany przypadek powikłania wewnątrzczaszkowego perlaka wrodzonego

Słowa kluczowe: perlak wrodzony, ucho środkowe u dzieci, powikłanie wewnątrzskroniowe, powikłanie zewnątrzskroniowe, powikłanie wewnątrzczaszkowe

Congenital cholesteatoma is a rare disease. The most common presentation is a pearly white mass, medial to an intact tympanic membrane, with no previous history of ear discharge, perforation or any ear surgery. It can lead to various complications, both intratemporal and extratemporal, some of which may be fatal. Here we present a rare case of a 10 year-old child with congenital cholesteatoma, complicating to acute mastoiditis, Bezold's abscess and sigmoid sinus thrombophlebitis. After necessary examinations (CT, MRI scans), the patient underwent surgery for complete removal of cholesteatoma (canal wall down tympanoplasty), removal of a thrombus from sigmoid sinus with its luminal occlusion, ligation of internal jugular vein and Bezold's abscess drainage. To our knowledge, this is the first report accessible in the literature worldwide on the subject of intracranial complications of congenital cholesteatoma.

Key words: congenital cholesteatoma, middle ear in children, extratemporal complication, intratemporal complication, intracranial complication

© Otolaryngologia 2015, 14(1): 58-64

www.mediton.pl/orl

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Prof. dr hab. med. Waldemar Narożny
Katedra i Klinika Otolaryngologii
Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego
ul. Smoluchowskiego 17, 80-216 Gdańsk
tel. 58 3493393; fax: 058 3493120; e-mail: naroznyw@wp.pl

Wstęp

Perlak (*cholesteatoma*) jest tworem podobnym do guza stanowiącym nagromadzenie złuszczonego nabłonka wielowarstwowego płaskiego rogowaciejącego oraz keratyny i złogów cholesterolu wraz z licznymi mediatorami stanu zapalnego. Nad patofizjologią perlaka prowadzone są intensywne, wielopłaszczyznowe

badania naukowe, stąd brak jest pełnej i ostatecznej definicji tej zmiany chorobowej. Wzrost perlaka jest rozprężający a charakterystyczną jego cechą kliniczną jest niszczenie kości prowadzące do poważnych, czasem zagrażających życiu, powikłań [1].

Perlaki rozpoznaje się u 3-6 osób na 100 tys. ludzi [2]. Dzieli się je na nabyte (*acquired cholesteatoma*)

i wrodzone (*congenital cholesteatoma*). Perlaki wrodzone są zdecydowanie rzadsze. Częstość ich występowania określa się na 0,12/100 tys. ludzi, 2-24% wszystkich perlaków oraz 4-24% perlaków u dzieci [2-7].

Nazwy „perlak” jako pierwszy użył Müller w 1838 r. [2]. Pierwszego opisu perlaka wrodzonego dokonał w 1885 r. Luchae [8]. W 1922 r. Cushing przedstawił zmienioną koncepcję rozwoju perlaka wrodzonego [9]. Derlacki i wsp. w 1965 r. określili kryteria rozpoznania perlaka wrodzonego jako: obecność perlakowo-białej masy za niezmienną błoną bębenkową; brak perforacji błony bębenkowej oraz wycieków z ucha środkowego; negatywny wywiad otocirurgiczny [10]. W 1986 r. Levenson i wsp. zaproponowali złagodzenie kryteriów przedstawionych przez Derlackiego i wsp. o możliwość uznania przebytego zapalenia ucha środkowego jako stanu nie wykluczającego rozpoznania perlaka wrodzonego [11].

Perlak wrodzony może rozwinąć się w różnych miejscach kości skroniowej. Najczęściej jest to ucho środkowe, rzadziej wyrostek sutkowaty, przewód słuchowy zewnętrzny, część skalista kości skroniowej lub szczyt piramidy kości skroniowej [12-16]. W materiale 64 chorych z perlakiem wrodzonym leczonych przez Giannuzzi'ego i wsp. u 46 (71,9%) był on umiejscowiony w uchu środkowym, u 15 (23,4%) w piramidzie kości skroniowej i u 3 (4,7%) obejmował wyrostek sutkowaty [17]. Wśród 63 chorych leczonych przez Kojima i wsp. większość (35-55,6%) stanowiły zmiany rozległe, obejmujące jamę bębenkową i sutkową; rzadziej perlaki obejmowały jamę bębenkową (26-41,2%), szczyt piramidy kości skroniowej (1-1,6%) bądź rozwijały się dwuogniskowo (1-1,6%) [18].

Perlaki wrodzone rozpoznawane są najczęściej u dzieci w wieku 4-8 lat [19-20]. Wraz ze wzrostem świadomości istnienia takiej choroby ucha środkowego oraz postępem technik diagnostycznych (obrazowania radiologicznego, badań elektrofizjologicznych (słuchu) wiek chorych obniża się [19-21]. Wśród 63 perlaków wrodzonych leczonych przez Kojima i wsp. perlaki u osób dorosłych stanowiły jedynie 27% a pozostałe 73% perlaków rozpoznano u dzieci [18].

Objawy kliniczne perlaków wrodzonych zależne są od ich rozległości czyli zaawansowania klinicznego. Część chorych nie zgłasza żadnych dolegliwości a rozpoznanie perlaka wrodzonego stawiane jest przypadkowo [21]. Pozostali chorzy skarżą się głównie na niedosłuch (29-88%) [4, 6, 10, 19], inne objawy takie jak szумы uszne, otalgia, uczucie „pełności” w uchu zgłaszane są rzadziej. Pojawienie się takich objawów jak: bóle głowy, podwyższona

temperatura ciała, zawroty głowy, porażenie nerwu twarzowego musi zawsze budzić niepokój oraz podejrzenie rozwoju powikłania.

Rozpoznanie perlaka wrodzonego opiera się na mikrooskopii oraz tomografii komputerowej (TK) kości skroniowych. Badanie otoskopowe wykazuje u większości chorych biało-perłowe masy za niezmienną błoną bębenkową. Zdania autorów co do uprzywilejowanego miejsca rozwoju perlaka wrodzonego w jamie bębenkowej są podzielone. Jedni za takie uważają jej część przednio-górną [19, 20, 22, 23], inni – część tylnogórną [18]. U 9-20% chorych badanie otoskopowe nie wykazuje żadnych zmian [19, 21]. Interesująca jest obserwacja Potsica i wsp., którzy u 13% chorych rozpoznanie perlaka wrodzonego postawili w trakcie paracentezy wykonywanej z powodu wysiękowego zapalenia ucha [20]. Wykonanie badania TK kości skroniowych zostało powszechnie zaakceptowane jako standard postępowania przedoperacyjnego u chorych z perlakiem wrodzonym [1, 3, 17, 21, 24, 25]. Badanie to pomaga w przedoperacyjnej ocenie rozległości perlaka oraz wyborze najwłaściwszej techniki operacyjnej [3, 23]. Rezonans magnetyczny (MR) jest przydatny jedynie w przypadku podejrzenia powikłania wewnątrzskroniowego i/lub wewnątrzczaszkowego [26]. Większość autorów zwraca uwagę na lepszą pneumatyzację kości skroniowych u perlakach wrodzonych niż nabytych [18, 25].

Badania radiologiczne wykonywane przedoperacyjne, które były weryfikowane śródoperacyjnie, pozwoliły określić typowe zmiany występujące w uchu środkowym z perlakiem wrodzonym. Najważniejsze klinicznie to różnie nasilone zniszczenia kosteczek słuchowych występujące u 42-80% leczonych [18-20] oraz ich zniekształcenia (malformacje) (12,7-33%) [18, 19].

Badania histopatologiczne kości skroniowych z perlakami wrodzonymi prowadzone w Massachusetts Eye&Ear Infirmary przez McGilla i wsp. pozwoliły na wyróżnienie dwóch typów perlaka: typ zamknięty – dobrze odgraniczony od otoczenia, umiejscowiony w części przednio-górnej jamy bębenkowej, najczęściej bezobjawowy, dający się usunąć poprzez myringotomię lub tympanotomię; typ otwarty – umiejscowiony w tylnej części jamy bębenkowej, macierz perlaka związana jest z częścią napiętą błony bębenkowej, pokrywa (uszkadza) kosteczki słuchowe i mięśnie wewnątrzbębenkowe, prowadzi do znacznego niedosłuchu przewodzeniowego, leczenie chirurgiczne związane jest z potrzebą usunięcia uszkodzonych struktur ucha środkowego i możliwością pozostawienia resztek perlaka bądź jego wznowy [22].

Leczenie perlaka wrodzonego jest chirurgiczne a wybór techniki operacyjnej zależy w dużej mierze od umiejscowienia i rozległości zmian. Głównym celem chirurga jest doszczętne usunięcie perlaka z równoczesnym, możliwie pełnym zachowaniem słuchu. W chirurgii perlaków dziecięcych preferowane są techniki operacyjne zamknięte, jednakże w każdym przypadku ostateczny dobór techniki winien być indywidualizowany [1, 2, 18, 19]. Słuszne wydaje się stwierdzenie Tosa, że „jedna metoda nie może być najlepsza we wszystkich przypadkach” [27]. Podejmując decyzję co do wyboru techniki operacyjnej (zamknięta, otwarta) chirurg winien rozważyć również jej wpływ na pooperacyjny stan słuchu [19]. Przy stosowaniu metody zamkniętej wskazane jest zaplanowanie późniejszej procedury *second-look* [1, 2]. Szczególnie ważne w perlakach wrodzonych, zwłaszcza w świetle danych o wysokim odsetku pooperacyjnych wznów sięgającym 5-71%, jest poddanie chorego długotrwałej pooperacyjnej obserwacji (*follow up*) [18, 19, 21].

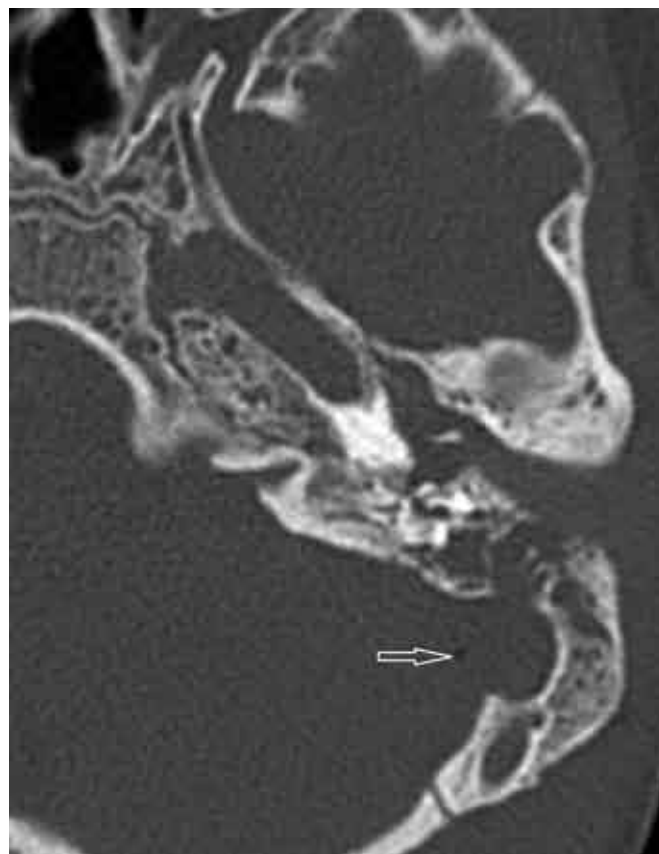
Perlaki wrodzone są rzadko występującą, choć coraz częściej rozpoznawaną, występującą częściej u dzieci, chorobą. Tym większą wartość naukową i kliniczną mają analizy epidemiologiczno-kliniczne większych grup chorych z tym schorzeniem leczonych w wiodących ośrodkach otologicznych na świecie. Materiał House'a i wsp. z 1980 r. zawierający 41 chorych z perlakiem wrodzonym zapoczątkował obserwowaną w piśmiennictwie światowym tendencję wzrostową liczby doniesień, zarówno kazuistycznych jak i zbiorczych, dotyczących tego zagadnienia [28]. Największy materiał, obejmujący 167 chorych (172 perlaki wrodzone) opublikowali w 2002 r. Potsic i wsp. [20]. Inne większe zestawienia przedstawili: Choi i wsp. – 71 chorych [12], Kojima i wsp. – 63 chorych [18], Park i wsp. – 35 chorych [21], Darrouzet i wsp. – 34 chorych [19]. Przyczyn wzrastającej liczby rozpoznawanych perlaków wrodzonych Potsic i wsp. upatrują we: wzrastającej wiedzy otolaryngologów i pediatrów o tym schorzeniu; stawianiu rozpoznania w coraz wcześniejszych stadiach rozwoju perlaka, przed pojawieniem się perforacji błony bębenkowej; zwiększeniu dostępności mikrotoskopii, antybiotyków oraz liczby zakładanych drenów wentylacyjnych prowadzących do zmniejszenia liczby perlaków nabytych a relatywnie do wzrostu liczby perlaków wrodzonych [20].

Perlaki wrodzone rzadko prowadzą do powikłań. Wśród 34 chorych leczonych przez Darrouzeta i wsp., u 3 (8,8%) stwierdzono porażenie nerwu twarzowego (śródooperacyjnie: zniszczenie otoczki kostnej kanału n. VII) a u 2 (5,9%) – zawroty głowy (śródooperacyjnie: przetoka na kanale półkolistym

bocznym) [19]. Mierzwiński i wsp. przedstawili w 2005 r. opis zapalenia błędnika w przebiegu perlaka wrodzonego u 14-letniego dziecka [29]. Hidaka i wsp. w 2010 r. opisali zapalenie wyrostka sutkowatego będącego powikłaniem perlaka wrodzonego wyrostka sutkowatego u 65-letniego chorego [13]. W 2012 r. Abdel-Aziz przedstawił 16-letniego chłopca z perlakiem wrodzonym kości skroniowej powikłanym zapaleniem wyrostka sutkowatego [30]. W tym samym roku Janardhan i wsp. opisali ropień Bezolda, który rozwinął się u 60-letniego chorego z perlakiem wrodzonym kości skroniowej [31]. W dostępnym piśmiennictwie nie znaleziono opisu powikłania wewnątrzczaszkowego będącego wynikiem rozwoju perlaka wrodzonego kości skroniowej.

Opis przypadku

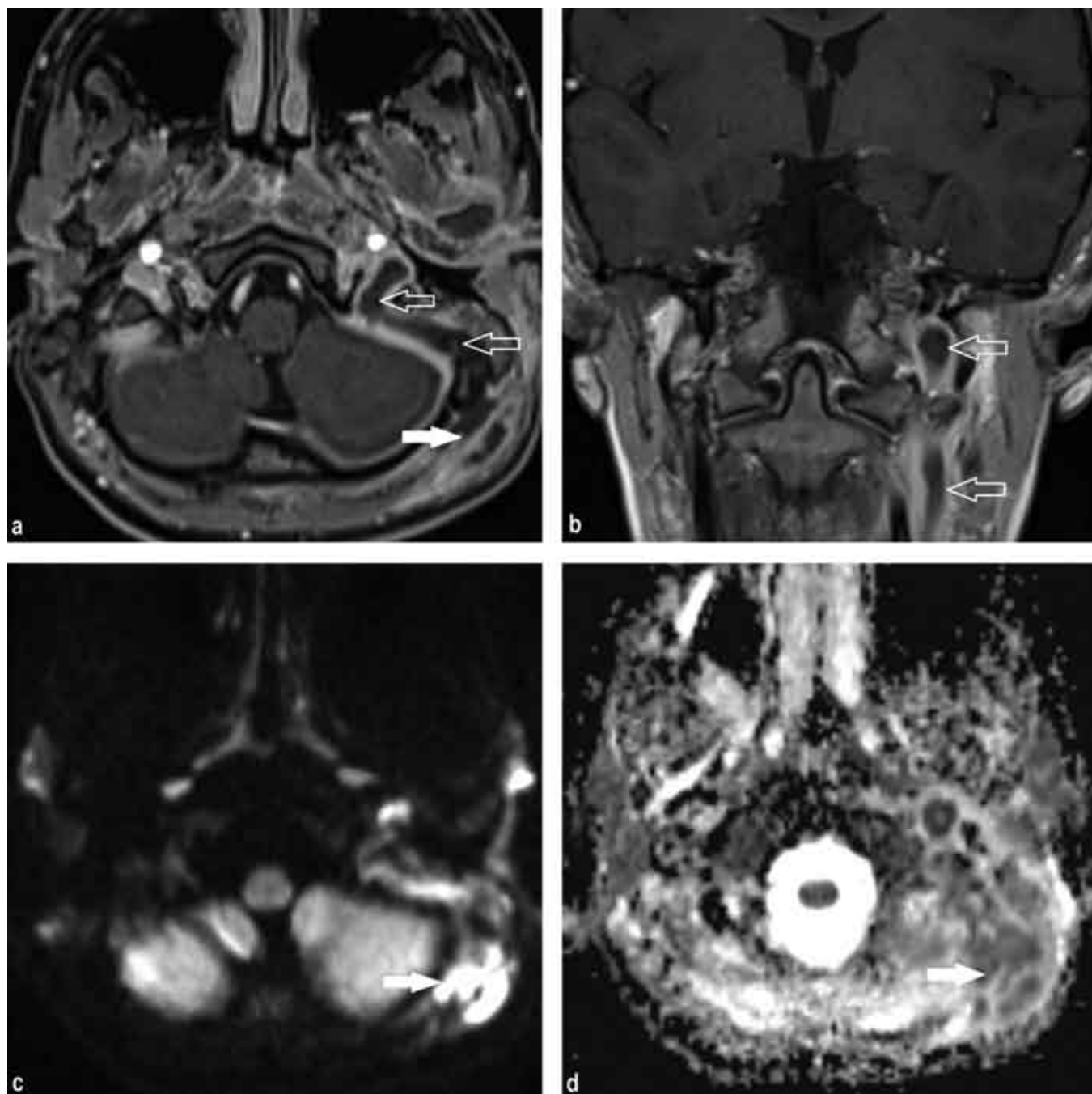
Dziewczynka P.O., lat 10, przyjęta z powodu postępującego od kilku miesięcy pogorszenia słuchu,



Ryc. 1. TK HR kości skroniowych, płaszczyzna poprzeczna. Stan po zabiegu operacyjnym. Widoczne jest rozległe zacielenie jamy bębenkowej, jamy sutkowej i komórek wyrostka sutkowatego lewej kości skroniowej z destrukcją przegród międzykomórkowych i ściany zewnętrznej zatoki esowatej. Zaznaczona jest także częściowa odwapnienie rękojeści młoteczka. Zwraca uwagę pęcherzyk gazu wewnątrzczaszkowo, w przyleganiu do zarysu zatoki esowatej (strzałka)

narastającego od dwóch tygodni bólu ucha lewego, któremu od kilku dni towarzyszyła podwyższona temperatura ciała (40-41°C).

Przy przyjęciu: dziecko przytomne, z zachowanym kontaktem słowno-logicznym, cierpiące, gorączkujące. W badaniu otolaryngologicznym



Ryc. 2. Badanie MR z sekwencją naczyniową

a. płaszczyzna poprzeczna, obrazy T1- zależne z saturacją tkanki tłuszczowej po dożylnym podaniu środka kontrastującego. Zakrzepica opuszki żyły szyjnej wewnętrznej lewej oraz zatoki esowatej – widoczny ubytek wypełnienia światła naczyń po dożylnym podaniu środka kontrastującego (strzałki niewypełnione). Cechy nacieku zapalnego i ropień w tkankach miękkich szyi po str. lewej (strzałka pełna)

b. rekonstrukcja w płaszczyźnie czołowej, obrazy T1- zależne z saturacją tkanki tłuszczowej po dożylnym podaniu środka kontrastującego. Zakrzepica żyły szyjnej wewnętrznej lewej – ubytek zakontrastowania w świetle naczynia (strzałki)

c. płaszczyzna poprzeczna, sekwencja DWI (b 800). Wysoka intensywność sygnału, świadcząca o ograniczeniu wolnej dyfuzji, w zakresie zmian zapalnych w tkankach miękkich po stronie lewej – pełna strzałka wskazuje na ropień

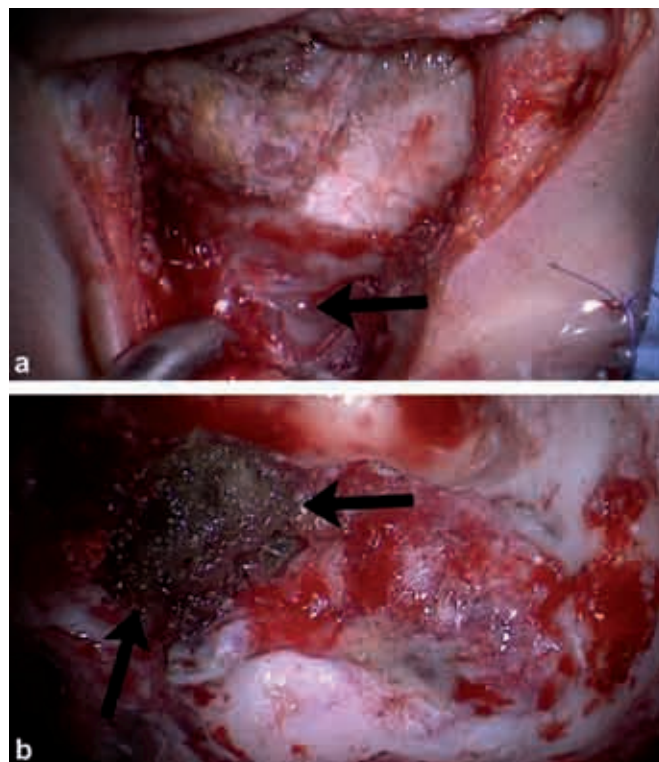
d. mapa ADC. Niska wartość współczynnika dyfuzji potwierdza restrykcję wolnej dyfuzji w zakresie obserwowanych zmian naciekowych, w tym ropnia (pełna strzałka), w tkankach miękkich szyi po stronie lewej

stwierdzono: małżowina uszna lewa odstająca, przemieszczona ku przodowi i dołowi; obrzęk i bolesność palpacyjna tkanek okolicy zausznej. Przewód słuchowy zewnętrzny po tej stronie wypełniony treścią ropną i ziarniną. Po oczyszczeniu uwidoczniło w jego części tylnogórnej, w odległości ok. 3 mm od błony bębenkowej, przetokę wielkości ziarna grochu. Błona bębenkowa gruba, szara, bez perforacji. Poza tym w zakresie uszu, nosa, gardła i krtani zmian nie wykazano. Szyja: ustawienie przymusowe z przechyleniem głowy w stronę lewą i ku dołowi oraz bolesność palpacyjna tkanek miękkich umiejscowionych do przodu od przedniego brzegu mięśnia mięśnia mostkowo-obojęzyczkowo-sutkowego. Badanie neurologiczne nie wykazało zmian ogniskowych. Badanie okulistyczne: bez cech wzmożenia ciśnienia śródczaszkowego.

Badania laboratoryjne przy przyjęciu wykazały: morfologia krwi oraz moczu – bez zmian. Wyniki odbiegające od normy to: OB 78 mm, CRP 75 mg/L, prokalcytonina 5,6 ng/ml, D-dimery 936 ng/L. Audiometria tonalna: niedosłuch przewodzeniowy lewostronny 35 dB w tonach znaczących dla mowy. Badanie bakteriologiczne wymazów z ucha, nosa i gardła wykazało florę fizjologiczną. Badania radiologiczne: TK kości skroniowych z angiografią naczyń mózgowych: po stronie lewej zacinienie całej jamy bębenkowej, wejścia do jamy sutkowej oraz wyrostka sutkowego; ubytek kostny otoczenia zatoki esowatej; ubytek wypełnienia kontrastem zatoki esowatej oraz żyły szyjnej (ryc. 1); MR z sekwencją naczyniową: po stronie lewej masywny zakrzep zatok żylnych mózgowia obejmujący światło zatoki esowatej schodzący ku dołowi do żyły szyjnej wewnętrznej a ku górze szerzący się do zatoki poprzecznej; bezpowietrzność jamy bębenkowej i wyrostka sutkowego; nacieki zapalne oraz ropień tkanek miękkich szyi (ryc. 2a-d).

Dziecko zakwalifikowano do leczenia operacyjnego.

1. Wykonano antromastoidektomię z usunięciem krwawiącej ziarniny, uwidoczniło przetokę penetrującą z wyrostka sutkowego do tkanek miękkich szyi przez którą wypłynęło ok. 20 ml treści ropnej.
2. Odsłonięto zatokę esowatą, część jej ściany kostnej zniszczona, zatoka esowata pokryta ziarniną, w jej wnętrzu skrzeplina. Usunięto skrzeplinę z jej części proksymalnej i dystalnej. Światło zatoki wypełniono surgicalem a powierzchnię pokryto klejem tkankowym (ryc. 3 a-b).
3. Zniesiono tylnogórną ścianę przewodu słuchowego zewnętrznego oraz otwarto antrum i jamę bębenkową. Antrum oraz cała jama bębenkowa, w tym zachełek nadbębenkowy, wypełnione perlakiem. Zniszczenie rękocyfki młoteczka,



Ryc. 3. Obraz śródoperacyjny

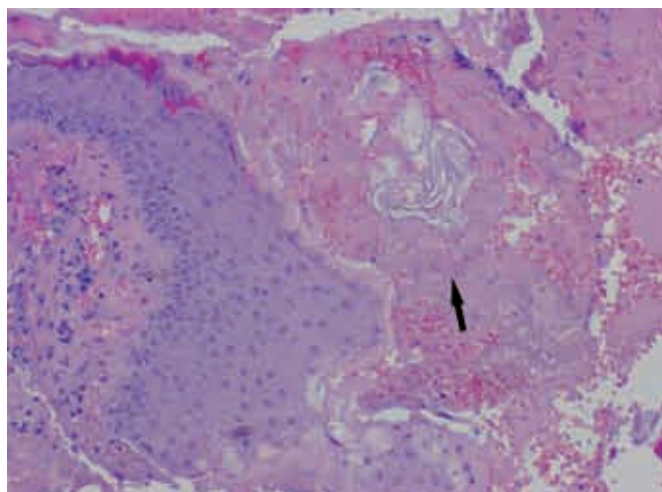
- a. Przetoka na tylnej powierzchni wyrostka sutkowego łącząca wnętrze wyrostka z tkankami miękkimi szyi. Widoczna wydobywająca się treść ropna (strzałka)
- b. Powierzchnia odsłonięta patologicznie, pokryta ziarniną zatoki esowatej (strzałki)

kowadełka i suprastruktury strzemiączka. Perlak usunięto. Wykonano tympanoplastykę otwartą typ III.

4. Podwiązano żyłę szyjną wewnętrzną powyżej ujścia żyły twarzowej. Z dojścia szyjnego ewakuowano ropień tkanek miękkich szyi.

Rozpoznanie pooperacyjne: Perlak wrodzony ucha lewego; Zapalenie wyrostka sutkowego; Zakrzepowe zapalenie zatoki esowatej; Ropień Bezolda. Badanie bakteriologiczne ropy z ewakuowanego w trakcie operacji usznej ropnia szyi wykazało *Peptostreptococcus sp.* Badanie histopatologiczne mas usuniętych z jamy bębenkowej i sutkowej potwierdziło rozpoznanie perlaka (ryc. 4).

Przebieg pooperacyjny niepowikłany. Dziecko otrzymywało: Amoksyklaw, Neloren, Metronidazol, Clexane. Wykonywano codzienne opatrunki uszne. Pobierano co tydzień wymazy z jamy operacyjnej, które nie wykazały obecności bakterii chorobotwórczych. Uzyskano powrót stanu ogólnego dziecka do normy, stopniową normalizację wyznaczników stanu zapalnego (CRP, OB), wygojenie jamy operacyjnej. Po 20 dniach pobytu w Klinice dziecko wypisano. Zaplanowano wykonanie operacji typu *second-look* za 6 miesięcy.



Ryc. 4. Badanie histopatologiczne. Skupiska dojrzałych keratynocytów tworzące perlak wśród martwicy (strzałka). HE 100 x

Podsumowanie

Przedstawiony przypadek jest, według naszej wiedzy, pierwszym w piśmiennictwie światowym opisem mnogiego, zewnątrz- i wewnątrzskroniowego oraz wewnątrzczaszkowego powikłania perlaka wrodzonego.

W większości opracowań epidemiologiczno-klinicznych dotyczących perlaków wrodzonych podkreśla się różnice kliniczne między nimi a perlakami nabytymi [1, 3, 4, 5, 19]. U chorych z perlakami wrodzonymi znacznie rzadziej niż z perlakami nabytymi dochodzi do powikłań wewnątrz- i zewnątrzskroniowych. Fakt, że powikłania te rzadziej obserwuje się w perlakach wrodzonych niż nabytych może wynikać z faktu, że przy tak dużym zaawansowaniu jakie jest konieczne do wystąpienia powikłania błona

bębenkowa jest zazwyczaj zniszczona i nie możliwe jest wówczas ustalenie etiologii perlaka. U chorych z perlakami wrodzonymi relatywnie częściej dochodzi do uszkodzeń łańcucha kosteczek, zniszczeń otoczki kostnej błędnika i kanału nerwu twarzonego; wcześniej masy perlaka zajmują przestrzenie ucha środkowego trudno dostępne operacyjnie, częściej i wcześniej, jako wynik uszkodzeń kosteczek słuchowych oraz ich zaburzeń rozwojowych, perlak wrodzony doprowadza do niedosłuchu; uzyskuje się lepsze pooperacyjne wyniki słuchu [18]. Rokowanie we wszystkich perlakach zależne jest głównie od ich wielkości i umiejscowienia. Rokowanie pooperacyjne (anatomiczne i czynnościowe) w ograniczonych perlakach wrodzonych jest lepsze niż w perlakach nabytych. Rokowanie pooperacyjne (anatomiczne i czynnościowe) w otwartych perlakach wrodzonych jest równie niepewne jak w perlakach nabytych [18]. Różnice w obrazie klinicznym między perlakami wrodzonymi a nabytymi winny stać się bodźcem do wzmożenia badań naukowych nad znalezieniem przyczyn tego stanu rzeczy.

Praktyczne wnioski płynące z opisu tego przypadku skierowane są głównie do pediatrów oraz otolaryngologów, zwłaszcza otolaryngologów dziecięcych. Sprowadzają się one do zwrócenia szczególnej uwagi na dzieci z postępującym niedosłuchem przewodzeniowym przy niezmienionej bądź nieznacznie zmienionej błonie bębenkowej (potrzeba wnikliwej mikrootoskopii) i uwzględnienia w tych przypadkach w diagnostyce różnicowej perlaka wrodzonego a także do przeprowadzania podczas paracentezy wykonywanej z powodu wysiękowego zapalenia ucha oceny wnętrza jamy bębenkowej pod kątem obecności perlaka.

Piśmiennictwo

1. Mierzwiński J, Fishman AJ. Przewlekłe zapalenie ucha środkowego. (w) *Otorynolaryngologia dziecięca*. Gryczyńska D (red.) α -Medica Press, Bielsko-Biała 2007: 95-133.
2. Kazahaya K, Potsic WP. Congenital cholesteatoma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2004, 12(5): 398-403.
3. Friedberg J. Congenital cholesteatoma. *Laryngoscope* 1994, 104(S62): 1-24.
4. Kuczkowski J, Babiński D, Stodulski D. Perlak wrodzony i nabyty ucha środkowego u dzieci. *Otolaryngol Pol* 2004; 58(5): 957-64.
5. McDonald TJ, Cody DT, Ryan RE Jr. Congenital cholesteatoma of the ear. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984, 93(6 Pt 1): 637-40.
6. Paparella M, Rybak L. Congenital cholesteatoma. *Otolaryngol Clin North Am* 1978, 11(1): 113-20.
7. Romanet P. Congenital cholesteatoma. (w) *Proceedings: 6th International Conference on Cholesteatoma & Ear Surgery*. Magnan J, Chays A (red.). Marseille, 2001: 315-20.
8. Karmody CS, Byhatti SV, Blevins N, Valtonen H, Northrop C. The origin of congenital cholesteatoma. *Am J Otol* 1998, 19(3): 292-7.
9. Cushing H. A large epidermoid cholesteatoma of the parieto-temporal region deforming the left hemisphere without cerebral symptoms. *Surg Gynecol Obstet* 1922, 34: 557-67.
10. Derlacki EL, Clemis JD. Congenital cholesteatoma of the middle ear and mastoid. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1965, 74(3): 706-27.
11. Levenson MJ, Parisier SC, Chute P, Wenig S, Juarbe C. A review of twenty congenital cholesteatomas of the middle ear in children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986, 94(5): 560-7.

12. Choi HG, Park KH, Park SN, Jun BC, Lee DH, Chang KH, et al. Clinical experience of 71 cases of congenital middle ear cholesteatoma. *Acta Otolaryngol* 2010, 130(1): 62-7.
13. Hidaka H, Ishida E, Katu K, Nishikawa H, Kobayashi T. Congenital cholesteatoma of mastoid region manifesting as acute mastoiditis: case report and literature review. *J Laryngol Otol* 2010, 124(7): 810-15.
14. Karmarkar S, Bhatia S, Khashaba A, Saleh E, Russo A, Sanna M. Congenital cholesteatomas of the middle ear: a differential experience. *Am J Otol* 1996, 17: 288-92.
15. Sanna M, Pandya Y, Mancini F, Sequino G, Piccirillo E. Petrous bone cholesteatoma: classification, management and review of the literature. *Audiol Neurotol* 2011, 16(2): 124-36.
16. Vrabec JT, Chaljub G. External canal cholesteatoma. *Am J Otol* 2000, 21(5): 608-14.
17. Giannuzzi AL, Merkus P, Taibah A, Falcioni M. Congenital mastoid cholesteatoma: case series, definition, surgical key points, and literature review. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2011, 120(11): 700-11.
18. Kojima H, Tanaka Y, Shiwa M, Sakurai Y, Moriyama H. Congenital cholesteatoma clinical features and surgical results. *Am J Otolaryngol* 2006, 27(5): 299-305.
19. Darrouzet V, Duclos JY, Portmann D, Bebear JP. Congenital middle ear cholesteatomas in children: our experience in 34 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002, 126(1): 34-40.
20. Potsic WP, Korman SB, Samadi DS, Wetmore RF. Congenital cholesteatoma: 20 years' experience at the Children's Hospital of Philadelphia. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002, 126(4): 409-14.
21. Park KH, Park SN, Chang KH, Jung MK, Yeo SW. Congenital middle ear cholesteatoma in children: retrospective review of 35 cases. *J Korean Med Sci* 2009, 24(1): 126-31.
22. McGill TJ, Merchant S, Healy GB, Friedman EM. Congenital cholesteatoma of the middle ear in children: a clinical and histopathological report. *Laryngoscope* 1991, 101(6 Pt 1): 606-13.
23. Levenson MJ, Michaels L, Parisier SC. Congenital cholesteatomas of the middle ear in children: origin and management. *Otolaryngol Clin North Am* 1989, 22(5): 941-54.
24. El-Bitar MA, Choi SS, Emamian SA, Vezina LG. Congenital middle ear cholesteatoma: need for early recognition – role of computed tomography scan. *Int J Ped Otorhinolaryngol* 2003, 67(3): 231-5.
25. Iino Y, Imamura Y, Hiraishi M, Yabe T, Suzuki J. Mastoid pneumatization in children with congenital cholesteatoma: an aspect of the formation of open-type and closed-type cholesteatoma. *Laryngoscope* 1998, 108(7): 1071-6.
26. Shohet JA, deJong AL. The management of pediatric cholesteatoma. *Otolaryngol Clin North Am* 2002, 35(4): 841-51.
27. Tos M. Treatment of cholesteatoma in children. *Am J Otol* 1983, 4(3): 189-97.
28. House JW, Sheehy JL. Cholesteatoma with intact tympanic membrane: a report of 41 cases. *Laryngoscope* 1980, 90(1): 70-6.
29. Mierzwiński J, Zwierz A, Modrzyński M, Bandrowicz W, Piziewicz A. Przypadek zapalenia błędnika w przebiegu perlaka wrodzonego u dziecka. *Otolaryngol Pol* 2005, 59(3): 441-3.
30. Abdel-Aziz M. Congenital cholesteatoma of the infratemporal fossa with congenital aural atresia and mastoiditis: a case report. *BMC Ear Nose Throat Disord* 2012, 12: 6.
31. Janardhan N, Nara J, Peram I, Palukuri S, Chinta A, Satna K. Congenital cholesteatoma of temporal bone with Bezold's abscess: case report. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2012, 64(1): 97-9.