

Cholesteatoom: een wolf in schaapskleren

INLEIDING

Een cholesteatoom is een zeldzame afwijking die aangeboren kan zijn of in de loop der jaren ontstaat. Deze klinische les gaat over het verworven cholesteatoom, omdat de huisarts een belangrijke rol heeft in de herkenning van het ziektebeeld en de begeleiding tijdens en na de behandeling. We zien cholesteatoom weinig bij volwassenen en nog minder bij kinderen. Middenoorontstekingen komen echter heel vaak voor op kindereleeftijd en de huisarts ziet veel patiënten, van alle leeftijden, met gehoorverlies en otitiden. De symptomen van een cholesteatoom en otitis media vertonen veel overeenkomsten. Zo gaan een otitis media en een cholesteatoom meestal gepaard met geleidings-slechthorendheid, wat bij sommige kinderen leidt tot enige vertraging van de spraak- en taalontwikkeling. Bij een otitis media is dit gehoorverlies echter tijdelijk. Het heeft op de lange termijn geen nadelige gevolgen voor de taalontwikkeling en leidt niet tot een leerachterstand op school.¹ Een cholesteatoom kan echter wel tot leerachterstand leiden. Met behulp van audiometrie kan de huisarts bij kinderen vanaf de leeftijd van zes jaar op objectieve wijze vaststellen of ze een gehoorverlies hebben.²

Gehoorverlies kan voor de huisarts een alarmsymptoom zijn voor een cholesteatoom. Bij ouderen komt slechthorendheid veel

voor en door de vergrijzing van de bevolking zal deze verder in frequentie toenemen. Oudere patiënten met slechthorendheid vragen hiervoor vaak geen aandacht van de huisarts, omdat zij het als een natuurlijk verschijnsel accepteren. Bij presbycusis is er sprake van een geleidelijk perceptief verlies, in tegenstelling tot een cholesteatoom, waarbij acuut gehoorverlies optreedt. Meestal is dat gehoorverlies van het geleidingstype, maar ook perceptief gehoorverlies en het gemengde type komen voor.²

Doordat een cholesteatoom zelden voorkomt en de huisarts otitis media en gehoorverlies vaak ziet kan deze een cholesteatoom eenvoudig missen. Dit is een verraderlijke valkuil.

De behandeling van een otitis media is vaak expectatief,¹ maar huisartsen behandelen deze soms ook met een neusspray en/of antibiotica. Bij recidiverende otitiden moet een huisarts echter altijd beseffen dat dit een risicofactor kan zijn voor het ontwikkelen van een cholesteatoom en dat tijdige verwijzing naar de tweede lijn vereist is. De voorgeschiedenis, anamnese en goed visueel onderzoek met behulp van een otoscoop moeten de huisarts alert maken op alarmsignalen die wijzen in de richting van een cholesteatoom. Het is belangrijk om een cholesteatoom tijdig te herkennen, omdat de gevolgen grote consequenties kunnen hebben voor het gehoor.

EPIDEMIOLOGIE

De daadwerkelijke incidentie van een cholesteatoom varieert per leeftijdscategorie en geslacht. Uit retrospectief onderzoek blijkt dat de incidentie van een verworven cholesteatoom bij kinderen ongeveer 3 per 100.000 kinderen per jaar is.³ In alle leeftijdsgroepen is sprake van een incidentie van 9,2 per 100.000 personen per jaar. Een cholesteatoom komt dus veel frequenter voor bij volwassenen. Een cholesteatoom zien we iets meer bij mannen (58%) dan bij vrouwen (42%). In 4% van de gevallen is er sprake van een bilateraal cholesteatoom.⁴

PATHOGENESE

Een cholesteatoom is een laagsgewijs opgebouwde massa van keratine, afkomstig van huidepitheel van het trommelmembraan.

De kern

- Cholesteatoom komt zelden voor, in tegenstelling tot middenoorontsteking en gehoorverlies. Dat maakt de herkenning van cholesteatoom moeilijk.
- Recidiverende otitiden, operaties aan het oor en gehoorverlies zijn alarmsymptomen voor een cholesteatoom.
- De contextuele benadering van voorgeschiedenis, anamnese en onderzoek met behulp van de otoscoop is doorslaggevend voor het stellen van de diagnose of het vermoeden van cholesteatoom.
- Tijdige herkenning, directe verwijzing en vroege diagnose verminderen de kans op blijvend gehoorverlies.

Samenvatting

Santing L, van der Eijk R, Donker GA. Cholesteatoom: een wolf in schaapskleren. *Huisarts Wet* 2012;55(2):78-81.

De symptomen van cholesteatoom lijken op een gewone otitis media of otitis externa, maar de aandoening kan een ernstige gehoorhandicap tot gevolg hebben. Patient en doctor's delay zijn potentieel erg schadelijk en daarom moet men ze zo veel mogelijk voorkomen. De belangrijkste klacht waarbij men aan cholesteatoom moet denken is recidiverende otitis media die gepaard gaat met blijvend gehoorverlies. Cholesteatoom ziet men weinig bij volwassenen en nog minder bij kinderen. Het kan grote gevolgen hebben voor hun ontwikkeling en beroepskeuze. Voor de huisarts is het moeilijk om een cholesteatoom te diagnosticeren doordat de incidentie laag is en middenoorontsteking en gehoorverlies vaak voorkomen. Otoscopie is het belangrijkste onderzoek om het oor te beoordelen. Met audiometrie kan de huisarts gehoorverlies objectiveren. Ook de anamnese en de voorgeschiedenis zijn belangrijk bij het stellen van de diagnose van een cholesteatoom. Patiënten met recidiverende otitiden en alarmsymptomen voor een cholesteatoom moet men tijdig doorverwijzen naar de kno-arts.

Casus

Sanneke, veertien jaar, kwam vorig jaar samen met haar moeder bij de huisarts met oorpijn. De probleemlijst meldt een adenotonsillectomie in 2000 en het plaatsen van trommelvliesbuisjes in 2000, 2003 en 2005 in verband met recidiverende otitiden. Ze is in 2006 voor het laatst met een middenoorontsteking bij de huisarts geweest. Tijdens het consult zag de huisarts nu bij lichamelijk onderzoek van het rechter oor roodheid en schilfering in de gehoorgang en diagnosticeerde een otitis externa. Deze werd behandeld met zure oordruppels. Een maand later kreeg Sanneke gehoorverlies en was er veel cerumen in beide oren te zien. Het trommelvlies kon daardoor niet worden beoordeeld. De eigen huisarts stelde voor eerst het cerumen te verwijderen. Voordat de doktersassistente het oor uitspoot om het cerumen te verwijderen, vroeg zij de huisarts erbij in verband met een afwijkend trommelvlies in het rechter oor. De huisarts beoordeelde het trommelvlies opnieuw en zag wit beslag rond het trommelvlies. Hij besloot eerst de ontsteking te be-

handelen met hydrocortison/neomycine/polymyxine-oordruppels. Tien dagen later kwam Sanneke samen met haar moeder weer bij de huisarts op het spreekuur. Ze gaf aan oorpijn te hebben in het rechter oor en aan beide oren gehoorverlies. Bij lichamelijk onderzoek zag de huisarts achter het linker trommelvlies luchtbelletjes en achter het rechter trommelvlies wit beslag met schilfering in de gehoorgang. Op grond van de inmiddels zes weken aanhoudende klachten, het lichamelijk onderzoek en de voorgeschiedenis, verwees de huisarts Sanneke tijdens dit vijfde consult naar de kno-arts. Deze vermoedde een cholesteatoom in het rechter oor. Sanneke onderging een exploratieve tympanotomie van het rechter oor, waarbij men een cholesteatoom vond. Uit audiologisch onderzoek bleek dat er sprake was van fors geleidingsverlies van het rechter oor. Sanneke is voor verdere evaluatie doorverwezen naar een in cholesteatoom gespecialiseerd kno-arts, waar een sanerende ingreep ter verbetering van haar gehoor en trommelvliessluiting gepland staan.

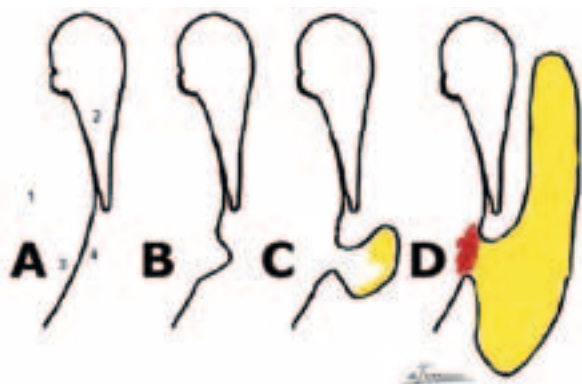
Het stratum germinativum, de matrix, blijft keratine produceren, dat in de nauwe ruimten van middenoor en koepelholte niet weg kan en door druk op de omgeving tot circulatiestoornissen leidt. Een cholesteatoom groeit expansief, veroorzaakt osteolyse en kan grote destructie van de omliggende structuren veroorzaken.⁵

Men maakt onderscheid tussen twee vormen, een congenitaal en een verworven cholesteatoom. Een verworven cholesteatoom kan op drie manieren ontstaan, waarbij men dit het meest ziet bij een progressief ingetrokken trommelvlies [figuur 1 en 2]. De ruimte die bij de intrekking ontstaat vult zich met squameus keratine, dat afkomstig is van het huidepitheel en dat de structuren in het middenoor kan vernietigen [figuur 3]. Zeldzamer is het ontstaan van een cholesteatoom bij een trommelvliesperforatie. Door de perforatie kan huidepitheel het middenoor bereiken en schade veroorzaken. In zeldzame gevallen ontstaat een cholesteatoom als complicatie na het plaatsen van trommelvliesbuisjes.¹

Otitis media met effusie kan leiden tot chronische otitis media, waaraan vermoedelijk laagvirulente middenoorontstekingen in het kader van bovensteluchtweginfectie of op-

stijgende infecties van het adenoid ten grondslag liggen. Chronische otitis media zorgt voor een progressief ingetrokken trommelvlies door tubadisfunctie. Dit kan leiden tot ernstige verlittekening en atrofie van het trommelvlies, en tot atelectase van het middenoor.^{4,5} Bij 72,4% van de verworven cholesteatomen is vooraf sprake van een chronische otitis media [figuur 4].^{4,6} Kinderen met een palatoschisis, craniofaciale anomalieën, syndroom van Down of syndroom van Turner hebben een verhoogd risico op het ontwikkelen van een cholesteatoom.⁶ Klachten en symptomen kunnen verschillende vormen aannemen, afhankelijk van de locatie en de omvang van de destructie. Deze kunnen bestaan uit gehoorverlies van het geleidingstype, perceptief of gemengd. Tevens kunnen duizeligheid, perifere nervus facialis-uitval, acute mastoïditis of een acute meningitis voorkomen. Alarmsymptomen van een cholesteatoom zijn een witte massa achter een trommelvlies, diep ingetrokken trommelvlies, focale granulatie op het oppervlak van de hamer, een persisterend loopoor ondanks behandeling van meer dan twee weken en gehoorverlies bij een in het verleden geopereerd oor [tabel].⁷

Figuur 1 1: Gehoorgang 2: Hamersteel 3: Trommelvlies 4: Middenoor. Het trommelvlies wordt progressief ingetrokken. Er ontstaat een ruimte die zich vult met squameus keratine afkomstig van het huidepitheel, dat de structuren in het middenoor kan vernietigen.⁷

**Abstract**

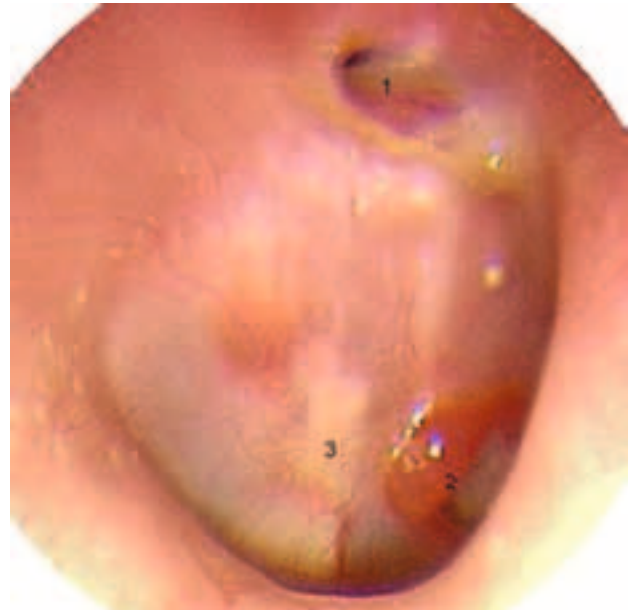
Santing L, Van der Eijk R, Donker GA. Cholesteatoma – a wolf in sheep's clothing. *Huisarts Wet* 2012;55(2):78-81.

The symptoms of cholesteatoma are similar to those of otitis media or otitis externa, but the disorder can lead to major hearing impairment. Patient and doctor delay can be potentially harmful and should be prevented as much as possible. The main symptom that should arouse suspicion of cholesteatoma is recurrent otitis media accompanied by persistent loss of hearing. Cholesteatoma is not common in adults and even less so in children, but can have a major impact on their development and career. It is a difficult diagnosis for general practitioners because the incidence of cholesteatoma is low whereas middle ear infection and hearing loss are common disorders. Otoscopy is the main investigation for assessing the ear, and audiometry can be used to assess the hearing impairment. The patient history is also important for the diagnosis of cholesteatoma. Patients with recurrent otitis and symptoms suggestive of cholesteatoma should be referred to an ear-nose-throat specialist.

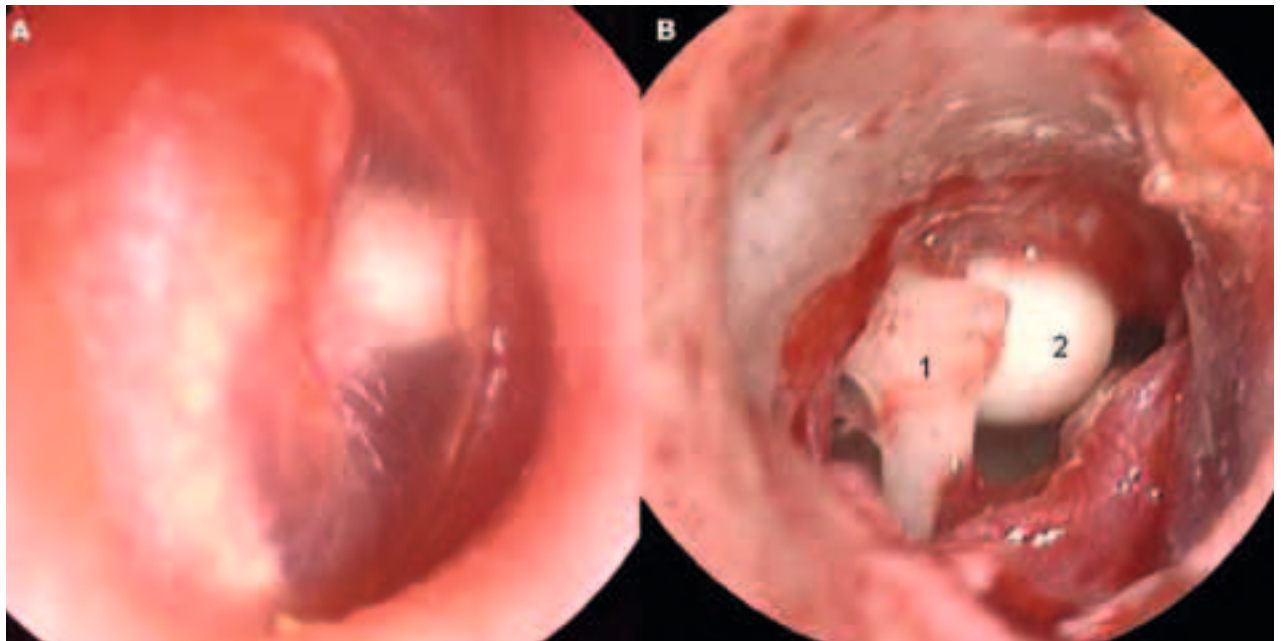
Figuur 2 Cholesteatoom bij ingetrokken rechter trommelvlies in het achter-bovenkwadrant met erosie van de incus (S). Effusie is aanwezig in het middenoor en squameus debris in het epitympanum.⁷



Figuur 4 Verworven cholesteatoom van het rechter oor van de pars flaccida (1) met chronische purulente drainage (2) en een witte massa (3) achter het trommelvlies, ontstaan na chronische of recidiverende middenoorontstekingen.⁷



Figuur 3 Cholesteatoom in het rechter oor. A: cholesteatoom in het begin van ontstaan. Subtiele verkleuring van het trommelvlies bij een intact trommelvlies B: trommelvliesperforatie in het rechter oor met zicht op gehoorbeenderen (1) en granulatie (2).⁷



DIAGNOSTIEK

Goed visueel onderzoek met behulp van de otoscoop is het belangrijkste met het oog op tijdige verwijzing. Hierbij moet men het hele trommelvlies uitgebreid beoordelen. Normaal trommelvlies is intact, parelgrijs glanzend met een centrale hamersteel en een onverdachte koepelholte [figuur 5]. Bij een

cholesteatoom ziet men met behulp van otoscopie een perforatie in de pars flaccida (koepelholte) of in het achter-bovenkwadrant van het trommelvlies. Er is sprake van ingroei van epitheel in de achterste helft van het trommelvlies, die meestal is bedekt door een of meer granulaties en poliepen. Als aanvullend onderzoek komt audiometrie in aanmerking.

Tabel Alarmsymptomen van het cholesteatoom⁷

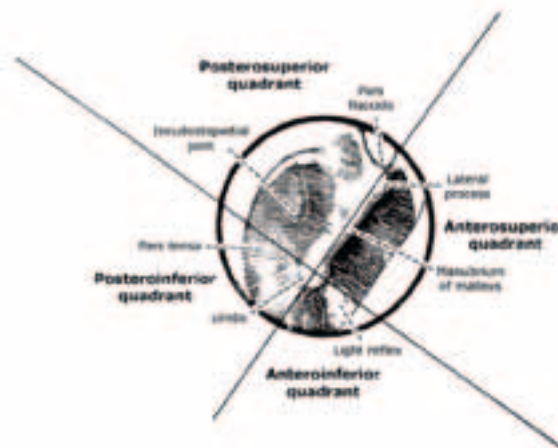
Alarmsymptomen
■ witte massa achter een intact trommelvlies
■ diep ingetrokken trommelvlies, met of zonder granulatie en debris
■ focale granulatie op het oppervlak van de hamer
■ persisterend loopoor dat > 2 weken duurt, ondanks behandeling
■ gehoorverlies bij een geopereerd oor in het verleden

Wanneer er uit het audiogram blijkt dat er sprake is van 50 tot 60 dB geleidingsverlies (horizontale curve, ongeveer evenveel verlies over alle frequenties), ondersteunt dit de diagnose cholesteatoom. De kno-arts voert de overige diagnostiek uit, zoals een CT-scan of een chirurgische exploratie. Een cholesteatoom vereist bijna altijd operatieve verwijdering. Na een sanerende operatie kan er blijvend gehoorverlies optreden. Bij late herkenning ziet men bij een cholesteatoom vaak blijvend gehoorverlies.⁸

BESCHOUWING

Cholesteatoom is een wolf in schaapskleren. De symptomen lijken op die van een gewone otitis media, maar terwijl otitis media eigenlijk altijd na verloop van tijd herstelt, kan een cholesteatoom een ernstige gehoorhandicap tot gevolg hebben. De diagnostiek van een cholesteatoom is dan ook minder eenvoudig dan het lijkt, omdat otitis media en gehoorverlies veel voorkomen in de huisartsenpraktijk, in tegenstelling tot cholesteatoom. Daarnaast is het moeilijk om onderscheid te maken tussen een otitis media en een cholesteatoom, omdat beide ziektebeelden er bij otoscopie voor een onervaren huisarts hetzelfde uit kunnen zien. Toch zijn er belangrijke alarmsignalen, die de huisarts alert moeten maken op een cholesteatoom [tabel]. Naast aandacht voor deze alarmsignalen is een contextuele aanpak vereist, waarin men de voorgeschiedenis, de anamnese en goed visueel onderzoek met behulp van een otoscoop integreert. Deze benadering is doorslaggevend voor de verdenking op een cholesteatoom. De diagnose kan men ondersteunen door het gehoorverlies door middel van audiometrie objectief vast te stellen.

Een van de belangrijkste risicofactoren in de voorgeschiedenis is chronische of recidiverende otitis media. Bij 72,4% van de verworven cholesteatomen ziet men vooraf een chronische otitis media. Verder moet de huisarts alert zijn bij patiënten met syndromen of aandoeningen die een verhoogd risico geven op het ontwikkelen van een cholesteatoom, zoals het syndroom van Down en palatoschisis. Bij kinderen moet bij de anamnese aandacht zijn voor de spraak- en taalontwikkeling. Gehoorverlies op basis van een otitis media geeft tijdelijk een spraak- en taalachterstand, terwijl men bij een cholesteatoom een acute knik in de spraak- en taalontwikkeling ziet, die zich niet herstelt. Gehoorverlies is op alle leeftijden een signaal om alert te zijn op de voorgeschiedenis, en om het trommelvlies goed te onderzoeken en gehooronderzoek te doen. Bij otoscopie is het belangrijk om het gehele trommelvlies goed te beoordelen. Een progressief ingetrokken trommelvlies, waarin een ruimte ontstaat die zich vult met squameus keratine,

Figuur 5 Schematisch overzicht van een rechter trommelvlies onderverdeeld in kwadranten.⁷

zichtbaar als een witte massa achter het trommelvlies, wijst op een cholesteatoom.

Vroege herkenning van het cholesteatoom is belangrijk om tijdig naar de kno-arts te kunnen verwijzen en de kans op blijvend gehoorverlies te minimaliseren. Een verwijzing naar de kno-arts is geïndiceerd bij patiënten met zowel recidiverende otitis media als gehoorverlies, en als men bij otoscopie een trommelvlies ziet dat doet vermoeden dat er sprake is van een cholesteatoom. Als men een cholesteatoom laat herkennen, is er vaak sprake van blijvend gehoorverlies.^{8,9} Zowel op jonge als op oudere leeftijd heeft blijvend gehoorverlies grote consequenties. Bij kinderen heeft het vooral grote invloed op de ontwikkeling en de beroepskeuze. Daarnaast kan gehoorverlies op alle leeftijden een grote impact hebben op de kwaliteit van leven.

De huisarts moet bij een langdurige otitis media of bij een otitis media met een ongewoon beloop een cholesteatoom in zijn differentiële diagnose hebben staan, omdat de gevolgen van een cholesteatoom niet alleen invloed hebben op het gehoor van de patiënt, maar ook op diens welzijn. ■

LITERATUUR

- 1 Van Balen FAM, Rovers MM, Eekhof JAH, Van Weert HCPM, Eizinga WH, Boomsma LJ. NHG-Standaard Otitis media met effusie. Huisarts Wet 2000;43:171-7.
- 2 Eekhof JAH, Van Balen FAM, Fokke HE, Mul M, Ek JW, Boomsma LJ. NHG-Standaard Slechthorendheid. Huisarts Wet 2006;1:28-37.
- 3 Tos M. Incidence, etiology and pathogenesis of cholesteatoma in children. Otol Rhinol Laryngol 1988;40:110-7.
- 4 Kemppainen HO, Puhakka HJ, Laippala PJ, Sipilä MM, Manninen MP, Karma PH. Epidemiology and aetiology of middle ear cholesteatoma. Acta Otolaryngol 1999;119:568-72.
- 5 Huizing EH, Snow GB. Leerboek keel-, neus- en oorheelkunde. Tweede herziene druk. Houten: Bohn Stafleu van Loghum; 2005.
- 6 Spilsbury K, Miller I, Semmens JB, Lannigan FJ. Factors associated with developing cholesteatoma: A study of 45,980 children with middle ear disease. Laryngoscope 2010;120:625-30.
- 7 Isaacson G. Diagnosis of pediatric cholesteatoma. Pediatrics 2007;120:603-8.
- 8 Greenberg JS, Manolidis S. High incidence of complications encountered in chronic otitis media surgery in a U.S. metropolitan public hospital. Otolaryngol Head Surg 2001;125:623-7.
- 9 Stangerup SE, Drozdiewicz D, Tos M, Trabelzini F. Surgery for acquired cholesteatoma in children: long-term results and recurrence of cholesteatoma. J Laryngol Otol 1998;112:742-9.