

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М.
Сеченова Минздрава России.
Кафедра болезней уха, горла и носа
(зав. кафедрой - проф., д.м.н.
Свистушкин В.М.)

Невринома VIII пары черепно-мозговых нервов

Выполнила: студентка 5 курса, 8
группы, ИКМ

Ярметова Лейла Халиддиновна

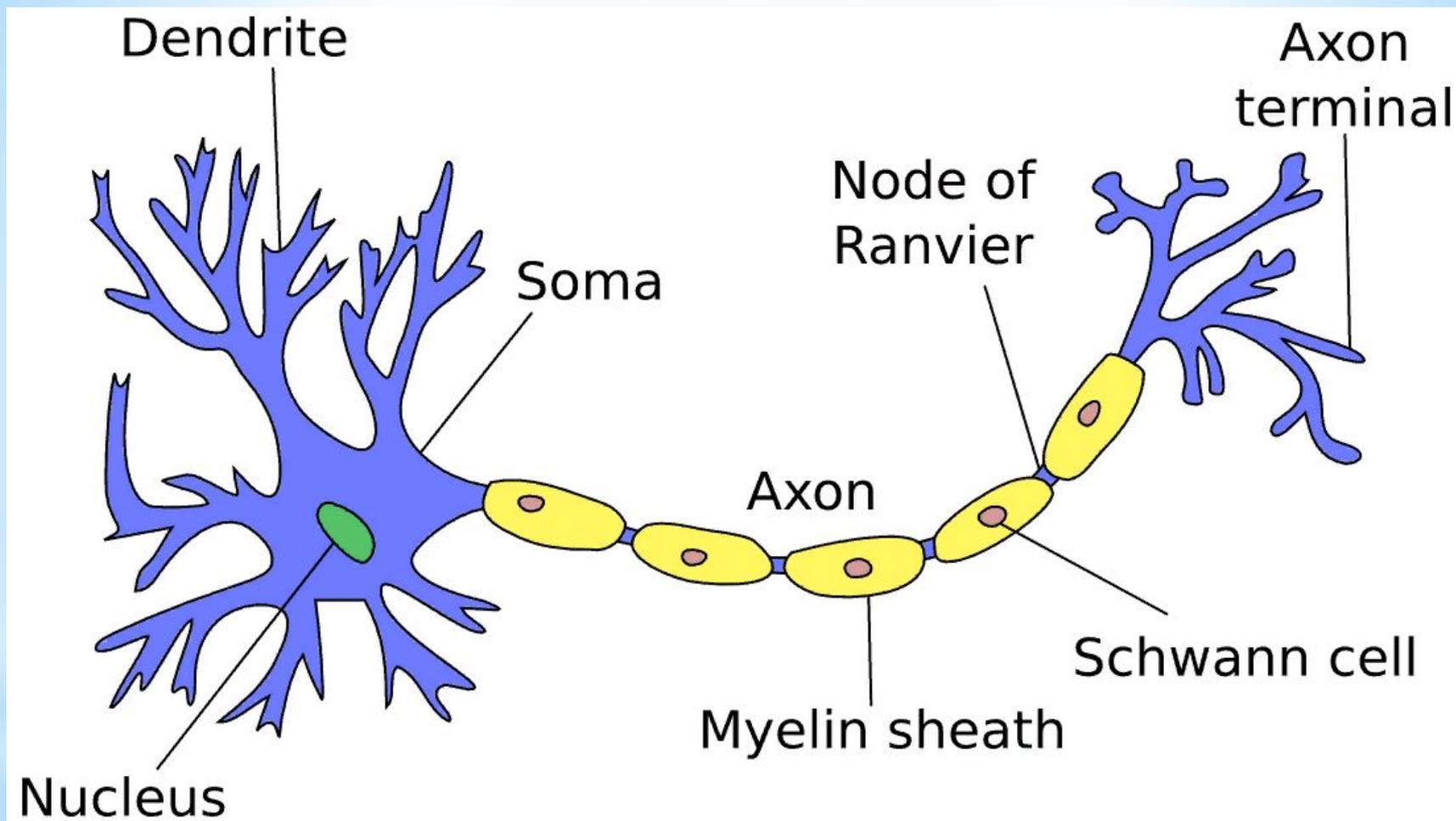
Определение

Вестибулярная шваннома (акустическая неврома, невринома, неврилеммома) – это доброкачественная, четко ограниченная, неинкапсулированная опухоль, которая происходит из шванновских клеток вестибулярного нерва.

МКБ/О 9560/0 (G I)



Шванновская клетка



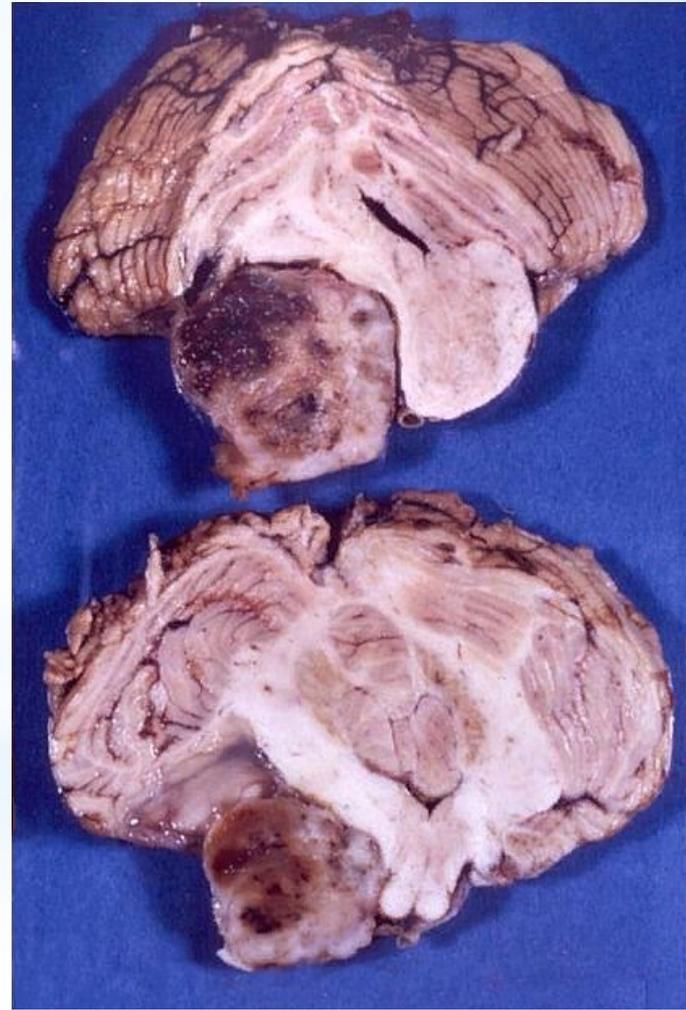
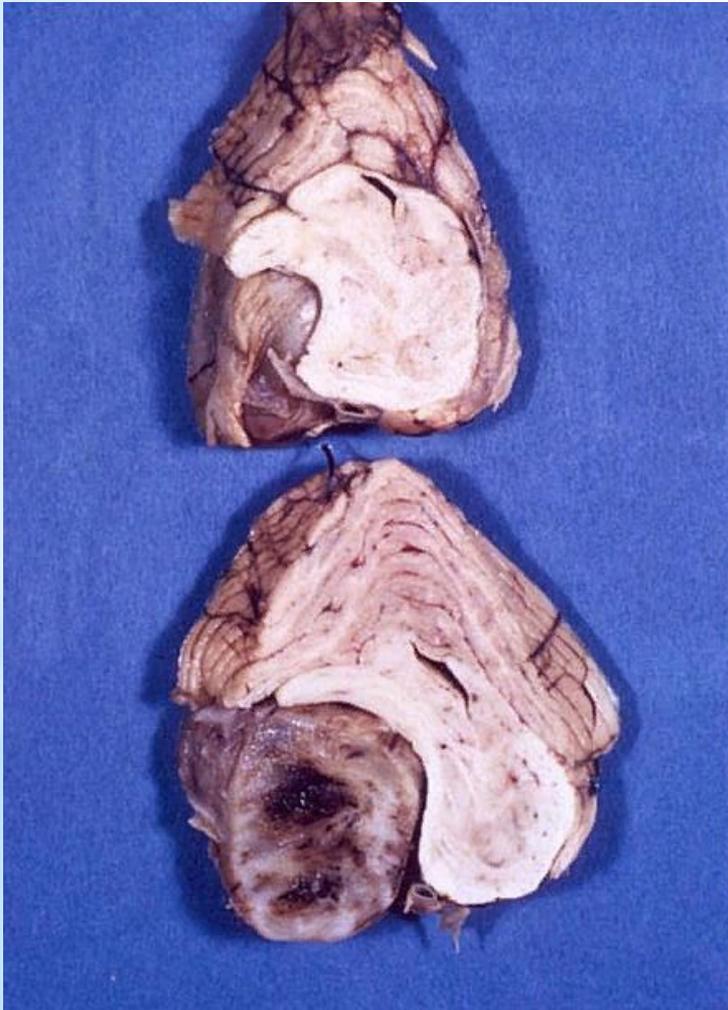
Функции: опорная, трофическая, защитная, регенеративная, изоляционная.

Эпидемиология

- 8% всех внутричерепных образований, до 30% опухолей задней черепной ямки и 85% опухолей мосто-мозжечкового угла.
- Заболеваемость невриномами слухового нерва составляет примерно 1 случай на 100000 населения в год, т.е. каждый год в Российской Федерации появляется 1500 новых случаев невринома слухового нерва.
- Более часто невриномы встречаются у женщин, чем у мужчин, примерное соотношение 3:2.
- Истинные невриномы слухового нерва развиваются наиболее часто на 4-5 десятилетия жизни, двусторонние невриномы, обусловленные НФ-2, проявляются значительно раньше, во 2-3 десятилетия жизни.

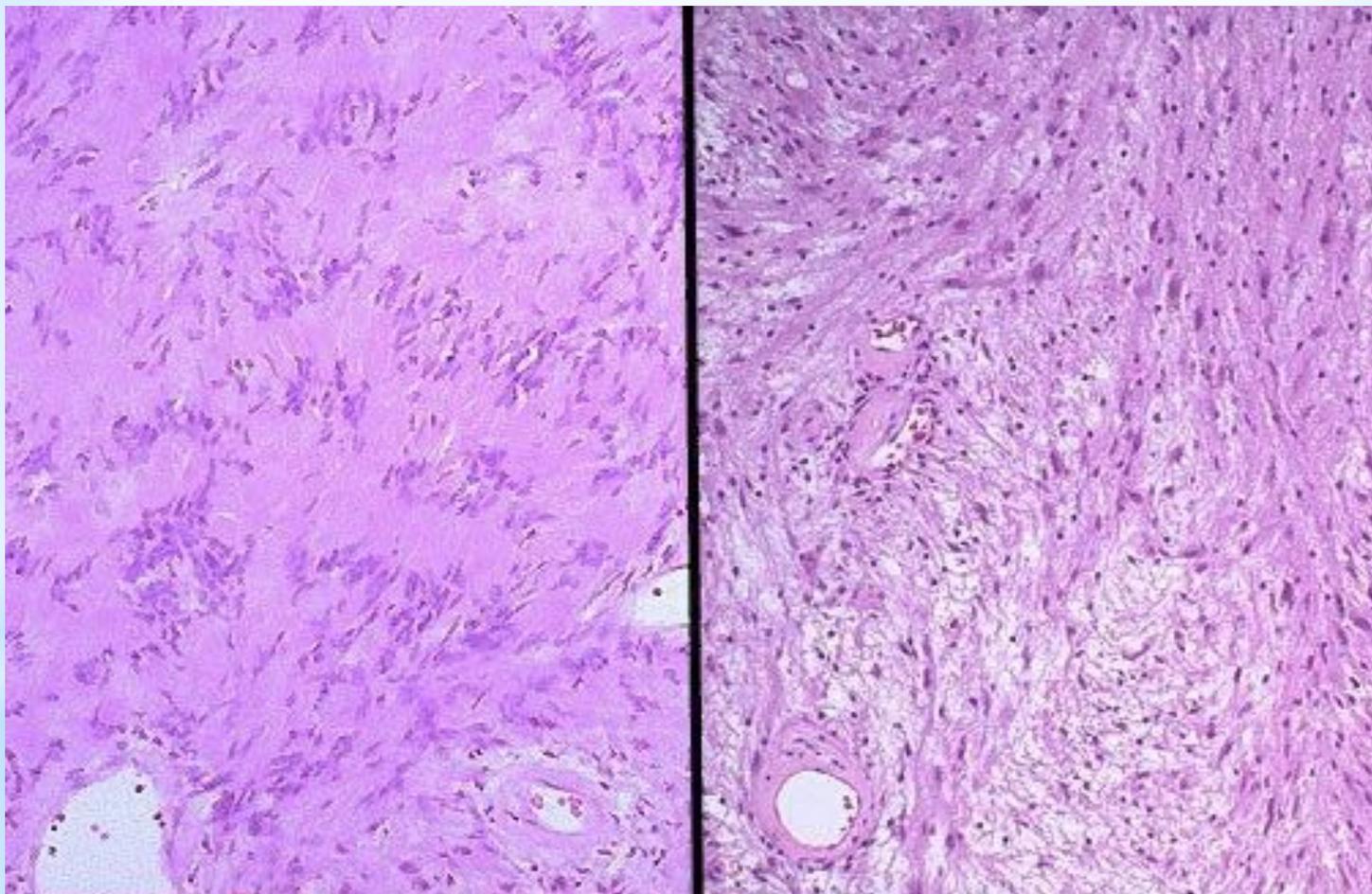
Патологическая анатомия

Макропрепарат



Патологическая анатомия

Микропрепарат



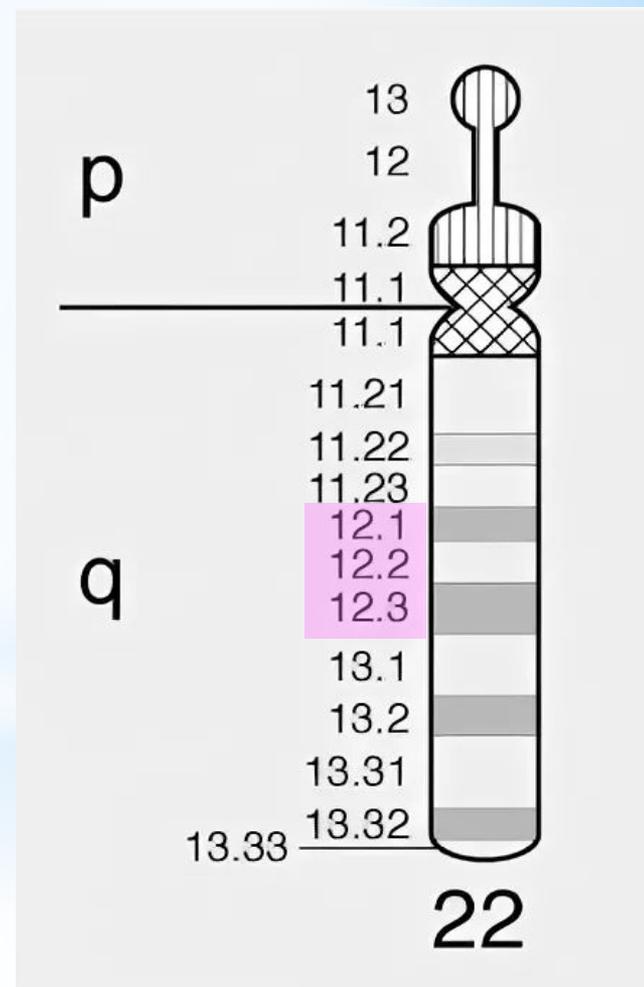
Тип «Antoni A»

Тип «Antoni B»

Молекулярная биология

Ген, отвечающий за нейрофиброматоз 2 типа, расположен на хромосоме 22q12. Он кодирует цитоскелетный протеин, названный *шванномин* (или *мерлин*).

Функции мерлина: моделирование подвижности, пролиферации и адгезии клеток.



Клиническая картина

- I. Признаки поражения черепно-мозговых нервов:
- ❖ снижение слуховой функции (95% наблюдений)
 - постепенное снижение слуха - 80-90%
 - резкое снижение слуха - 10-20%
 - ❖ головокружения (61% наблюдений);
 - ❖ звон в ушах (60% наблюдений);
 - ❖ симптомы поражения тройничного нерва (16% наблюдений);
 - гипестезия лица - 58 - 72%
 - снижение роговичного рефлекса - 85 - 91%
 - ❖ нарушение функции лицевого нерва (2,5 - 15% наблюдений);
 - ❖ нарушение функции каудальных нервов (4-5% наблюдений);

Клиническая картина

II. Стволовые симптомы поражения

- ❖ выпадение оптонистагма (30-80% наблюдений)
- ❖ спонтанный горизонтальный нистагм (9-38% наблюдений);
- ❖ пирамидные симптомы (3 - 12% наблюдений).

III. Мозжечковые нарушения (8 - 62% наблюдений).

IV. Гипертензионно-гидроцефальный синдром (30 - 60% наблюдений)

Диагностика

- a. Тщательный сбор анамнеза заболевания,
- b. Объективное обследование,
- c. Стандартные аудиометрические исследования
- d. Компьютерная томография в костном режиме и магнитно-резонансная томография с контрастным усилением в режимах T1 и T2

+ специальные аудиометрические и вестибулярные исследования

Сбор анамнеза

Классические жалобы пациента:

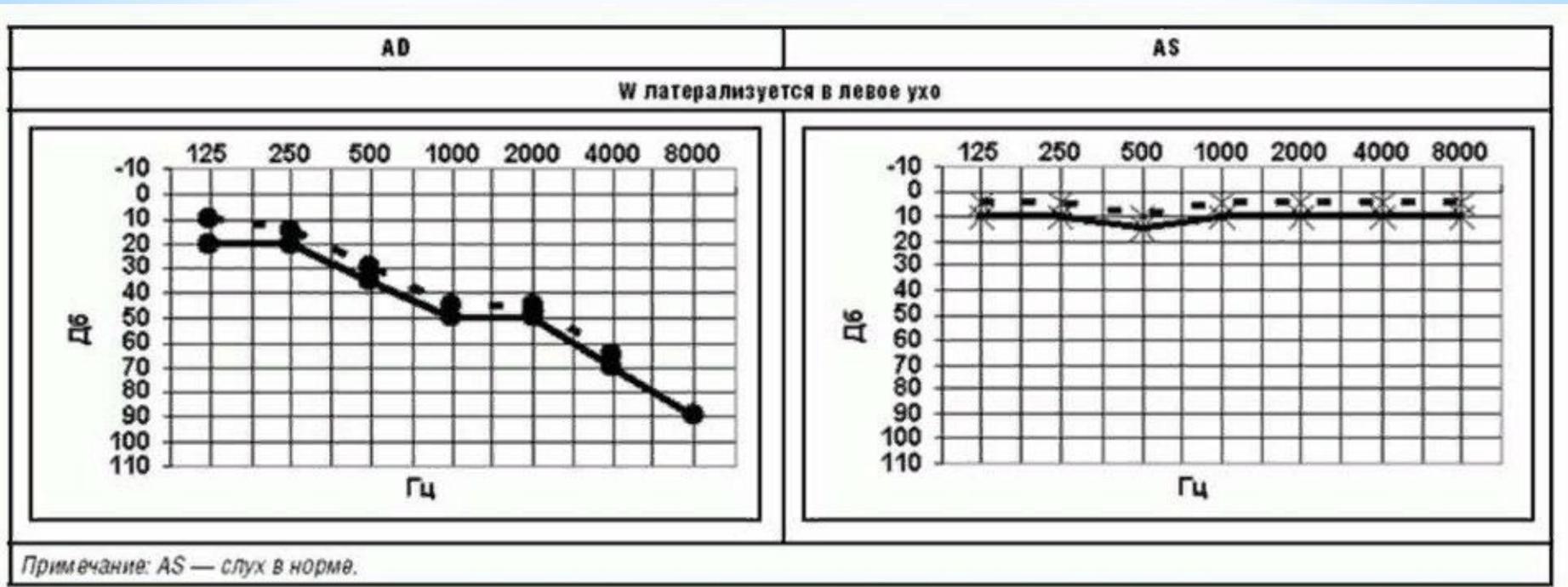
- односторонний шум в ухе, за которым следует медленно прогрессирующая сенсоневральная потеря слуха либо внезапная потеря слуха;
- истинное головокружение;
- умеренное нарушение равновесия;
- заложенность уха;
- при наличии опухоли больших размеров: уменьшение лицевой, корнеальной или слуховой чувствительности, головная боль, тремор, атаксия, нарушение походки, потеря зрения, дисфагия, аспирация, осиплость, слабость плечевого пояса и слабость языка.

При оценке семейного анамнеза необходимо акцентировать внимание на НФ2.

Объективное обследование

- Нистагм;
- Расстройства координации движений;
- Нарушение устойчивости;
- Дисфункция VIII пары ч.-м. нервов (шум в ухе, потеря или снижение слуха, вестибулярная симптоматика);
- Дисфункция VII пары ч.-м. нервов (снижение/отсутствие вкусовой чувствительности на передней части языка, сухость глаза или слезотечение, парез мимической мускулатуры)
- Дисфункция V пары ч.-м. нервов (снижение/отсутствие роговичного рефлекса, ипсилатеральная лицевая гипестезия)

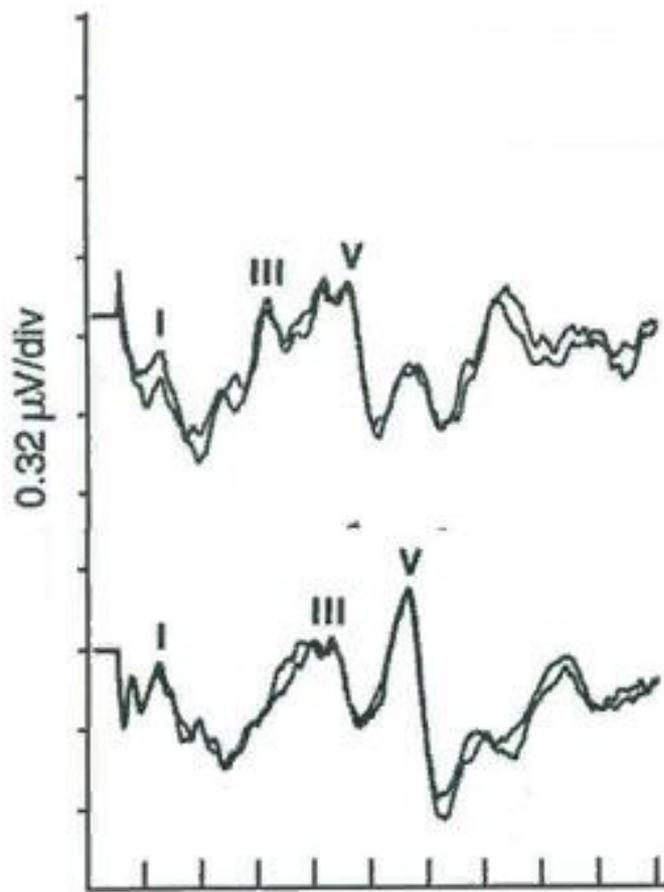
Аудиометрия



Тональная пороговая аудиометрия

Аудиометрия

Аудиометрия с регистрацией слуховых вызванных потенциалов мозга



*Левое ухо
норма*

Wave I: 1.48 ms
Wave III: 3.79 ms
Wave V: 5.52 ms

I-III: 2.31 ms
III-V: 1.73 ms
I-V: 4.04 ms

*Правое ухо
вестибулярная
шваннома*

Wave I: 1.44 ms
Wave III: 4.94 ms
Wave V: 6.82 ms

I-III: 3.50 ms
III-V: 1.88 ms
I-V: 5.38 ms

MPT

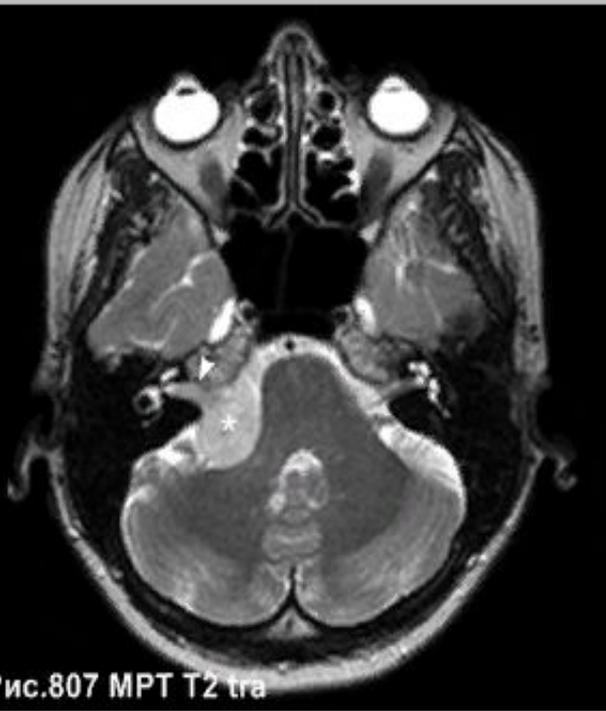


Рис.807 MPT T2 tra

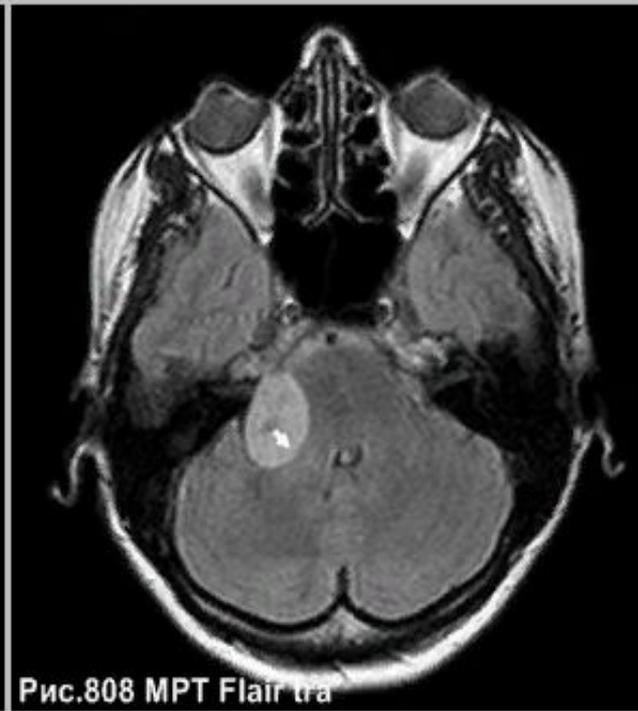


Рис.808 MPT Flair tra



Рис.809 MPT T1 tra

Акустическая шваннома правого
мостомозжечкового угла

МРТ

Кистозно-солидная невринома в правом мостомозжечковом углу



MPT

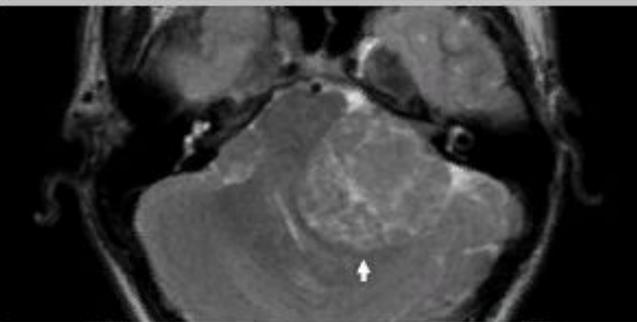


Рис.816 MPT T2, T1 tra



Рис.817 MPT T1+GD tra

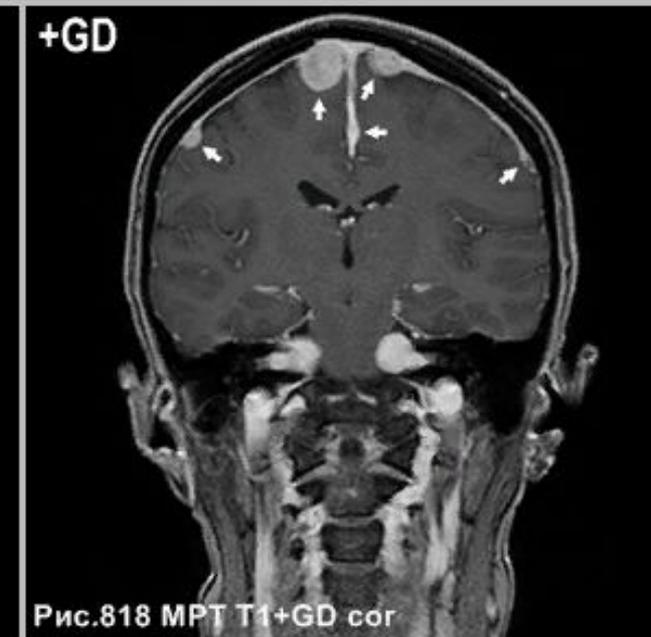


Рис.818 MPT T1+GD cor

Двусторонние, асимметричного размера ($S > D$) акустические шванномы, ассоциированные с нейрофиброматозом II типа. На рис.818 визуализируются менингиомы, также ассоциированные с НФ II.

КТ

Изоденсное образование в области левого мостомозжечкового угла, растущее во внутренний слуховой канал и приводящее к расширению его диаметра.

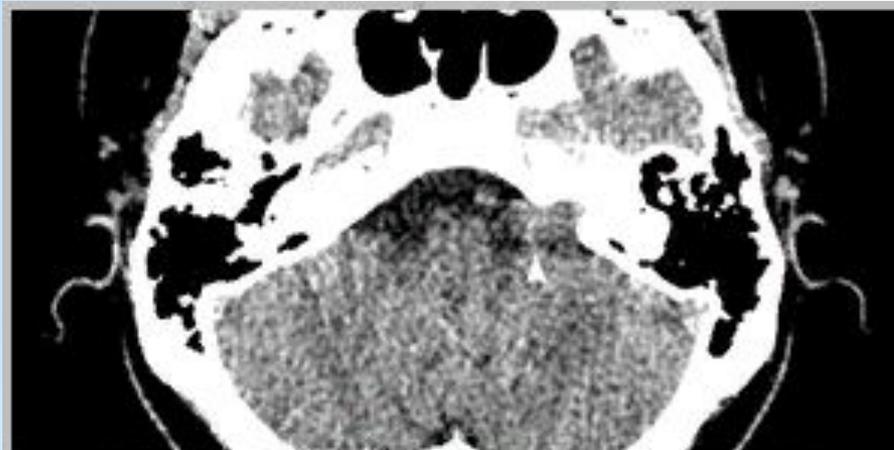


Рис.810 КТ Cerebrum, Osteo tra

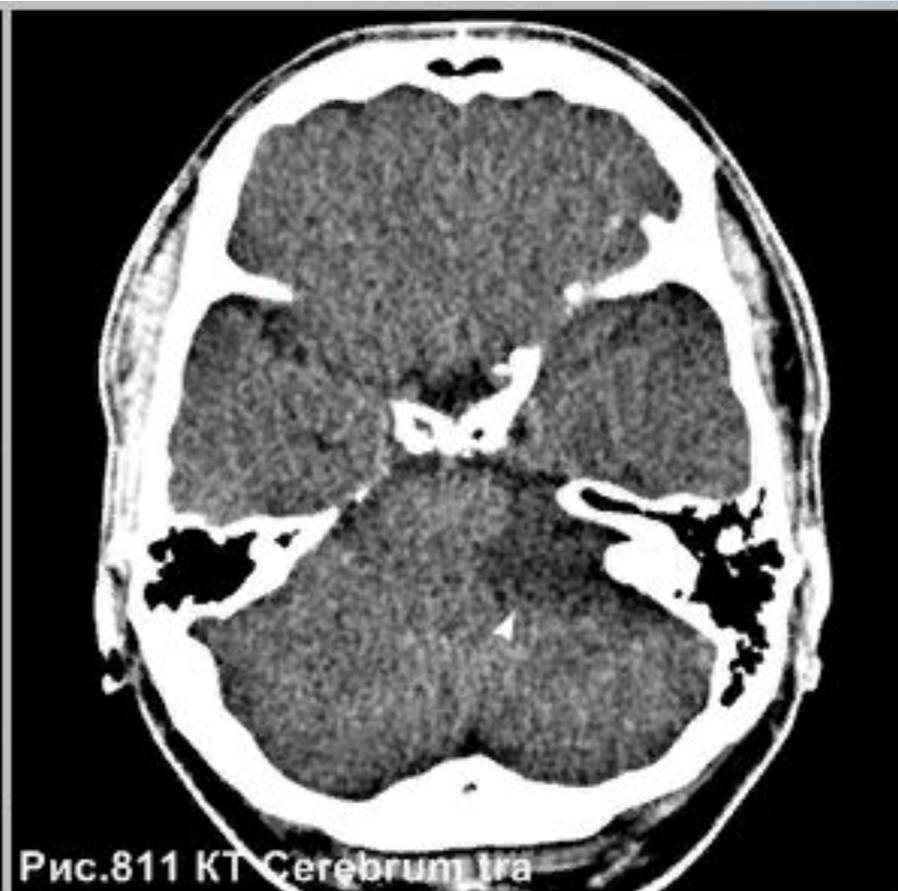


Рис.811 КТ Cerebrum tra

Дифференциальная диагностика

1. Менингиомы
2. Первичные холестеатомы
3. Арахноидальные кисты
4. Шванномы из улитковой части восьмого нерва и из седьмого нерва
5. Липомы внутреннего слухового канала (ВСК)
6. Гемангиомы
7. Сдавление сосудистой петлей

Лечение вестибулярных шванном

1. Наблюдение
2. Стереотаксическая лучевая терапия
3. Хирургическое удаление опухоли

Наблюдение

Три фактора учитывается при принятии решения о наблюдении за больным.

1. **ФАКТОР ПАЦИЕНТА:** его возраст, неврологический и соматический статус, мотивация (боязнь операции или облучения), ожидаемый результат.
2. **ФАКТОР ОПУХОЛИ:** её размер, морфология, биология, склонность к быстрой прогрессии, наличие гидроцефалии, наличие других опухолей головного и спинного мозга
3. **ФАКТОР ВРАЧА:** предпочтения врача относительно существующих методов лечения (хирургического или радиохирургического), доступность хирургического метода лечения.

Стереотаксическая лучевая терапия

Преимущества стереотаксической лучевой терапии

- сокращение сроков госпитализации,
- быстрое восстановление трудоспособности,
- может быть применена у пожилых или соматически ослабленных пациентов с подтвержденным ростом опухоли

Недостатки стереотаксической лучевой терапии

- длительного контроля (МРТ) и высокой стоимостью длительного наблюдения,
- потенциальная опасность внезапной потери слуха,
- риск появления отсроченных невропатий чаще всего лицевого и тройничного нерва

Хирургическое лечение

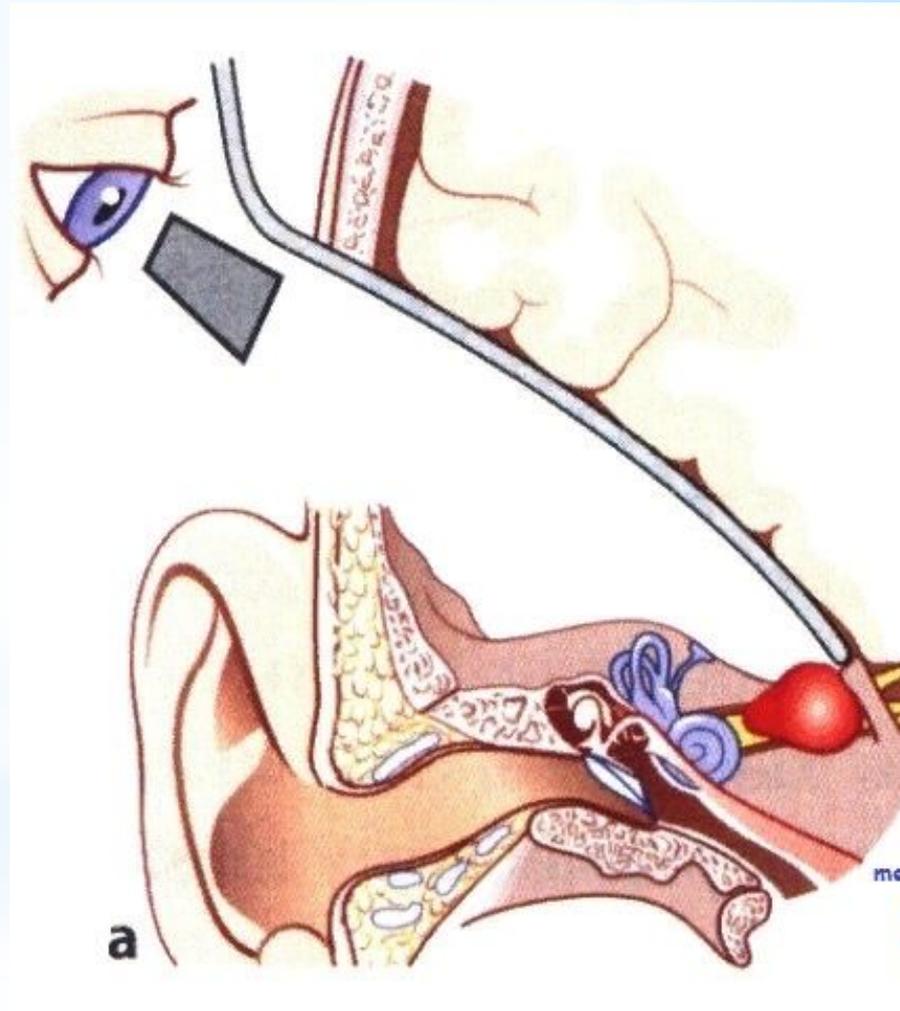
Хирургические доступы:

- через среднюю черепную ямку,
- транслабиринтный,
- субокципитальный (ретросигмовидный)
- комбинированный

Доступ через среднюю черепную ямку

Показания:

- Слух сохранен
- Размер опухоли не более 1-1,5 см
- Расположение опухоли преимущественно интраканаликулярное



Транслабиринтный доступ

Показания:

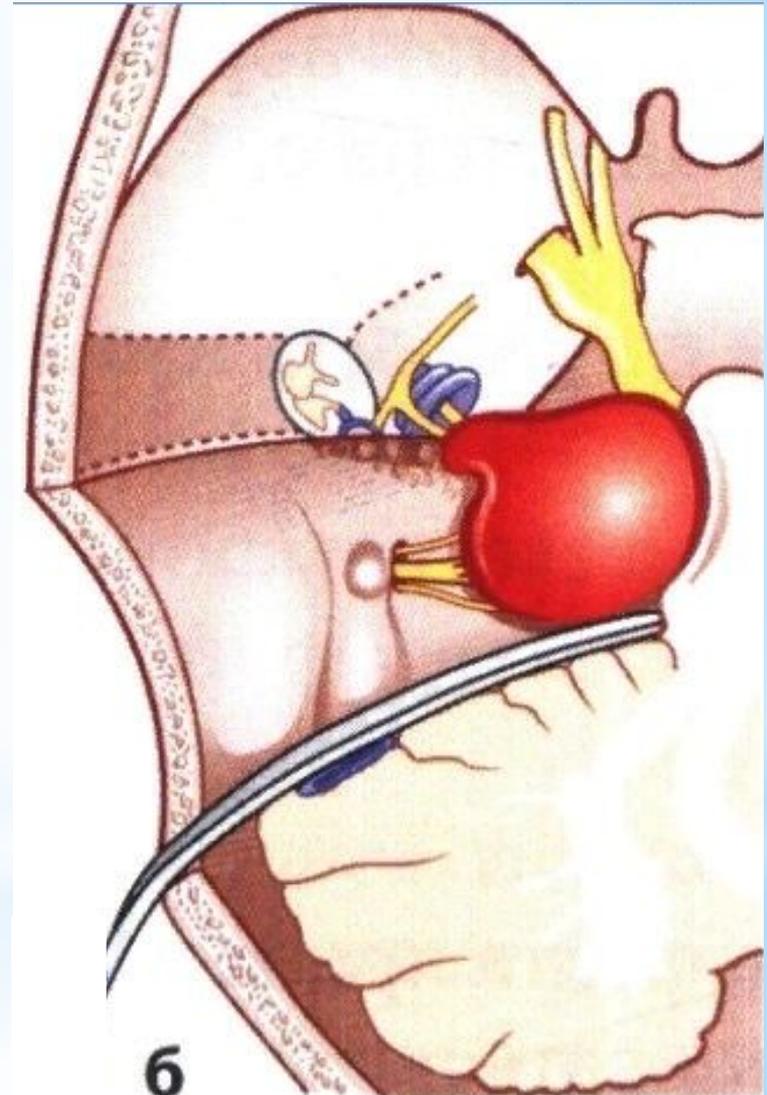
- отсутствие слуха,
- опухоль любых размеров.

Преимущества:

- позволяет широко выделить лицевой нерв,
- возможность визуализации прилежащих черепно-мозговых нервов,
- возможность избежать ретракции мозжечковой или височной долей.

Недостатки:

- более высокая частота послеоперационной ликвореи,
- может потребовать больше времени по сравнению с другими доступами.



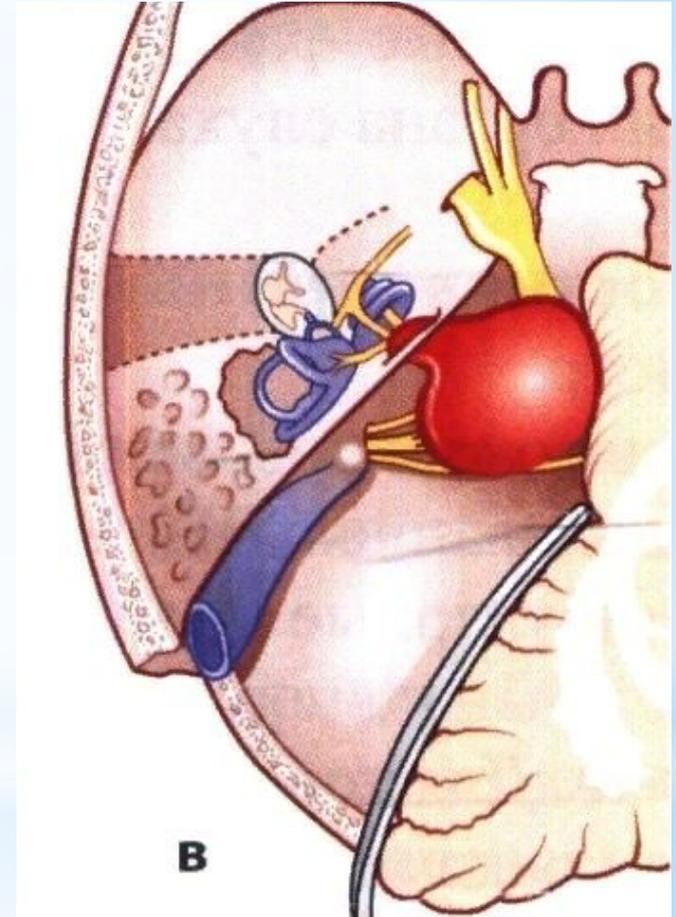
Субокципитальный доступ (ретросигмоидный)

Преимущества:

- возможность сохранить слух
- можно удалить опухоль любых размеров
- лучше доступ к мосто-мозжечковому углу

Недостатки:

- необходима мозжечковая ретракция
- Лицевой нерв обычно расположен в слепой зоне (на передней поверхности опухоли) и достичь его удастся позже
- Риск воздушной эмболии



Осложнения хирургического метода лечения

- 1) Послеоперационная ликворрея - до 10% наблюдений;
- 2) Менингит - до 3% наблюдений;
- 3) Послеоперационные кровоизлияния (гематомы) - до 2% случаев;
- 4) Инфаркты ствола мозга и мозжечка отмечаются у 1-3% больных;
- 5) Послеоперационные головные боли - у 5% больных.

Уровень летальности при хирургическом удалении вестибулярных шванном менее 1% (по Glasscock)

Список литературы

- Пальчун В.Т., Магомедов М.М., Лучихин Л.А.: Руководство по практической оториноларингологии. 2011г.
- Шиманский В.Н., Таняшин С.В., Шевченко К.В., Одаманов Д.А КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ «ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ НЕВРИНОМ СЛУХОВОГО НЕРВА (ВЕСТИБУЛЯРНЫХ ШВАННОМ)». 2014г.
- Э. Джулианна Гуля, Ллойд Б. Минор, Деннис С. Glasscock-Shambaug Surgery of the Ear. 2015г.
- <https://radiopaedia.org/articles/acoustic-neuroma-1?lang=us>
- <https://www.ctisus.com/responsive/teachingfiles/neuro-mr/303742>
- https://rentgenogram.ru/wiki/art-brain_tumours_schwannoma-ru

Спасибо за внимание!