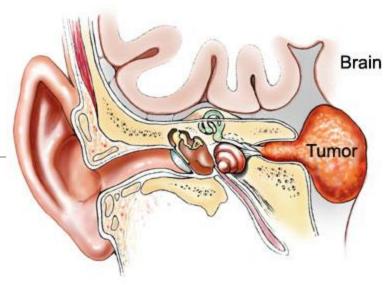
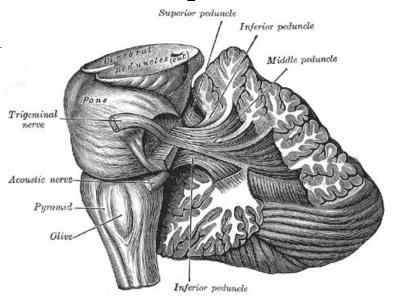
Опухоли мосто-мозжечкового угла

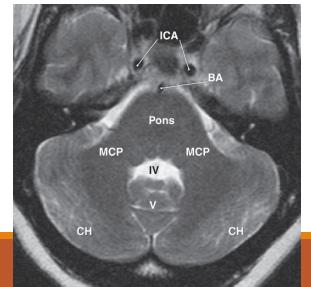


Мозжечково-мостовой угол

Пространство в задней черепной ямке мозга, между мостом, продолговатым мозгом и мозжечком. Мостомозжечковая полость, которая занимает это пространство, переходит медиально в предмостовую полость.

Цистерна содержащие СМЖ, паутинной ткани, черепномозговых нервов и связанные с ними сосуды.





Анатомия

Границы:

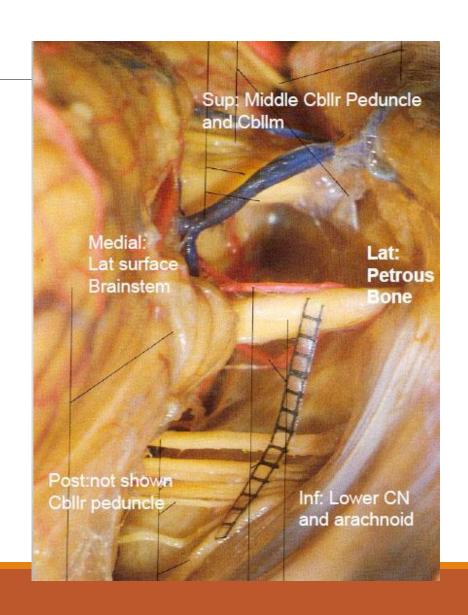
Медиально: латеральная поверхноь ствола.

Спереди и латерально: задняя поверхность пирамиды височной кости.

Сверху и спереди намет мозжечка

Сверху и сзади полушарие мозжечка.

Снизу: паутинной ткани каудальной группы ЧМН.



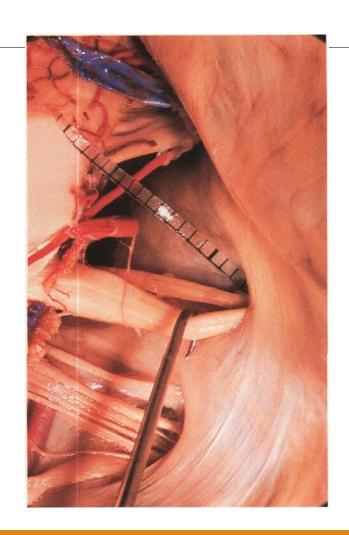
Анатомия

Мосто-мозжечковый угол пересекают

в задней-нежней части IX и X черепные нервы, задняя нижняя мозжечковая артерия.

в средней - VII и VIII черепные нервы, которые направляются во внутренний слуховой проход,

в передней-верхней – V нерв. Также в этой области находятся передняя нижняя мозжечковая артерия и каменистая вена.



Синдром мостомозжечкового угла

(синдром «трех нервов») поражение V, VII и VIII нервов:



глухота, выпадение возбудимости лабиринта, нистагм, парез мимических мышц, выпадение вкуса на передних 2/3 языка, выпадение корнеального рефлекса.

Причина, как правило, - опухоль мостомозжечкового угла, чаще всего невринома.

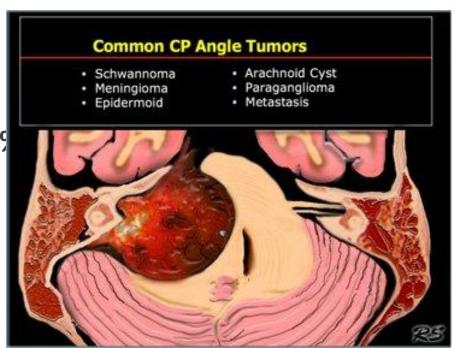
Опухоли мосто-мозжечкового угла

Невринома VIII нерва: 85-90 %

Менингиома: 5-10%

Холестеатома: 2-5%

Арахноидальная киста: 19



Опухоли мосто-мозжечкового угла

Составляют 12-13% всех опухолей головного мозга,

Составляют около 30% опухолей задней черепной ямки.

Наиболее распространенна среди этих опухолей невринома преддверно-улиткового нерва – 85-90% всех опухолей мосто-мозжечкового угла

Невринома занимает второе место по распространенности после опухолей мозжечка среди всех опухолей задней черепной ямки. Значительно реже встречаются менингиомы и холестеатомы ММУ.

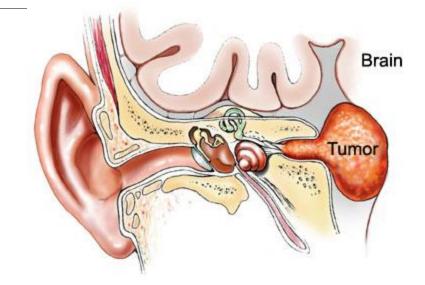
Невринома VIII нерва

Расет из шванновских клеток вестибулярной порции VIII нерва.

Доброкачественная опухоль.

Располагается у входа во внутренний слуховой проход.

Опухоль растет медленно (2-4 мм в год)



F>M

 Опухоль может распространяться как в meatus acusticus internus, так и в сторону моста, сдавливая расположенные рядом нервы и структуры мозга

Особенности

Опухоль имеет капсулу, обычно представляет из себя бугристое образование неправильной формы, желтоватого цвета

95% опухолей являются односторонними

Билатеральное развитие опухоли = HФM2

Любой пациент <40 лет с односторонней НСН должен быть обследован на НФМ2



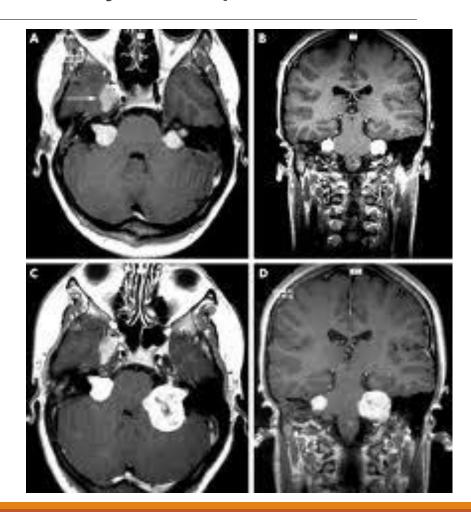
НФМ2 (нейрофиброматоз)

аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся развитием доброкачественных и злокачественных опухолей нервной системы.

Кроме развития опухолей

для **НФ I типа** характерны снижение зрения, поражения скелета, интеллектуальные нарушения, Chromosome 17

а для **НФ II типа** – образование катаракты и потеря слуха. Chromosome 22



НФМ2

Диагностические критерии НФ II типа

При наличии критериев 1 или 2 диагноз подтвержден

- 1. Билатеральные невриномы слухового нерва
- Семейный анамнез НФ (родственники первой линии) в сочетании с: унилатеральной невриномой VIII нерва в возрасте до 30 лет

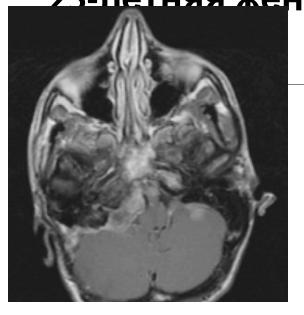
или

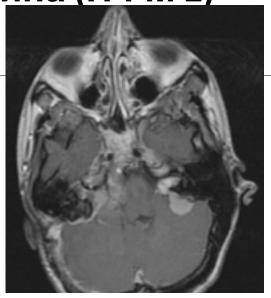
какими-либо двумя критериями из следующих: менингиома, глиома, невринома, ювенильное подкапсульное помутнение хрусталика/ювенильная кортикальная катаракта

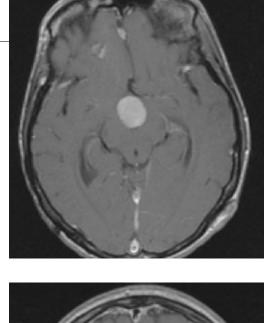
При наличии критериев 3 или 4 диагноз предположителен или вероятен 3. Унилатеральная невринома VIII нерва в возрасте до 30 лет плюс наличие какого-либо критерия из следующих: менингиома, глиома, невринома, ювенильное подкапсульное помутнение хрусталика/ювенильная кортикальная катаракта

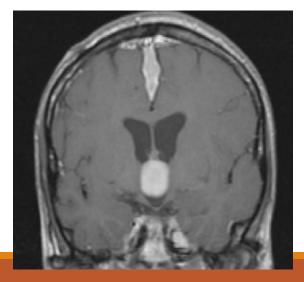
4. Множественные менингиомы (две и более) в сочетании с унилатеральной невриномой VIII нерва в возрасте до 30 лет или каким-либо критерием из следующих: менингиома, глиома, невринома, ювенильное подкапсульное помутнение хрусталика/ювенильная кортикальная катаракта

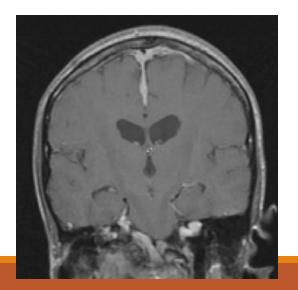
<u> 25-петняя же</u>нщ<u>ина (НФМ 2)</u>

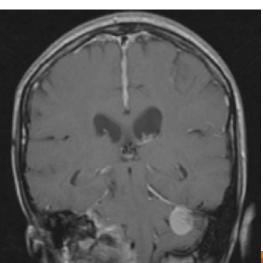












Гистология

 Antoni A – узкие вытянутые биполярные клетки.
 Компактная ткань. (наиболее распространенный)

 Antoni B – редкие сетчатые.
 Рыхлая ткань с формированием кист.

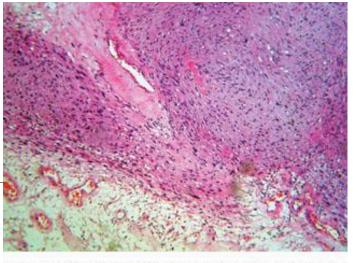


Figura 5. H&E: arriba: patrón de Antoni A, células fusiformes dispuestas en fascículos; abajo: patrón Antoni B, células separadas por matriz laxa; paracentral superior derecho: esclerosis hialina vascular.

Figure 5. H&E: top: Antoni A pattern, fusiform cells arranged in fascicles; bottom: Antoni B pattern, cells separated by the loose matrix; superior right paracentral: vascular hyaline sclerosis.

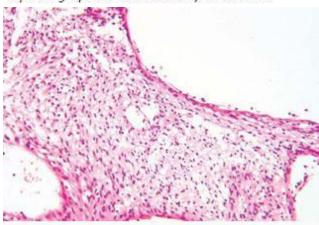
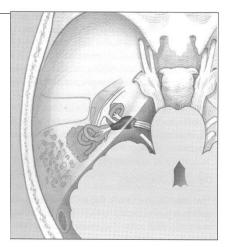


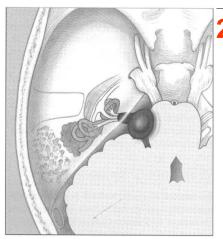
Figura 8. H&E: patrón Antoni B con degeneración quística en neurilemoma (Caso 3).

Figure 8. H&E: Antoni B pattern with cystic degeneration in the neurilemmoma (Case 3).

Стадии роста опухоли

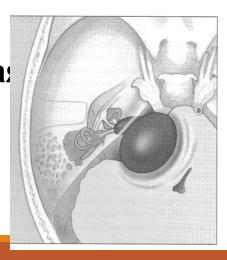
1. Интраканальная

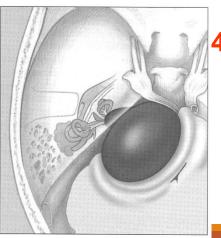




2. Цистернальная

3. Компрессионна:

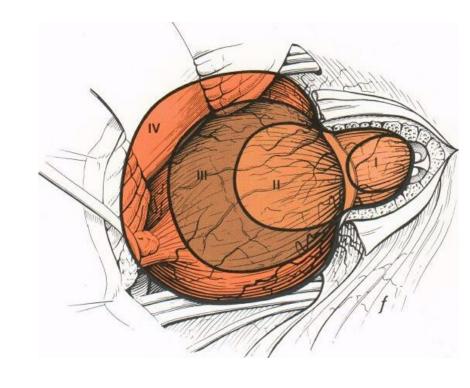




4. Гидроцефальная

Jackler классификация

Степен	Размер опухоли
I (малая)	< 10 mm
II (средная)	11-25 mm
III (большая)	25-40 mm
IV (гиганская)	> 40 mm

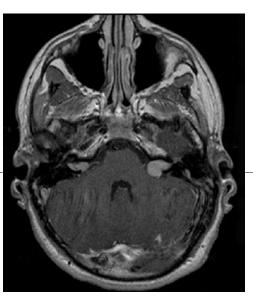


Классификации Hannover

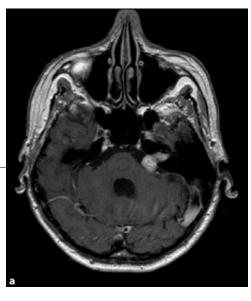
Class	Extension
T1	Purely intrameatal
T2	Intra- and extrameatal
T3a	Filling the cerebellopontine cistern
T3b	Reaching the brainstem
T4a	Compressing the brainstem
T4b	Dislocating the brainstem and compressing the fourth ventricle



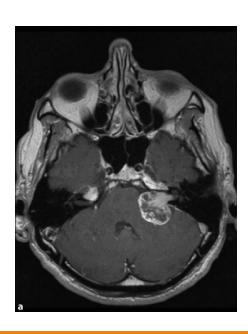
Hannover class T1.



Hannover classes T2 and T3a



Hannover class T3b



Hannover class T4a



Hannover class T4b

Варианты роста

НАПРАВЛЕНИЕ	%	POCT
Типичный	61,3	Растет равномерно во все стороны (вверх, вниз, медиально и латерально). Течение доброкачественное. Обнаруживается при поражении ствола. 1 е симптомы: поражение VIII нерва (шум в ухе, снижение слуха).
Оральный	17	Растет преимущественно вверх и тампонирует вырезку намета мозжечка сдавливает сильвиев водопровод быстрее развивается гипертензионный синдром. Длительность заболевания короче. 1 е симптомы: поражение V нерва (онемение половины лица).
Медиальный	19,1	Опухоль «ныряет» под ствол головного мозга. Быстро развивается гипертензионный синдром. Длительность заболевания – менее 2 лет. 1 е симптомы: головные боли.
Каудальный	2,5	Новообразование растет к большому затылочному отверстию. 1 е симптомы: поражение каудальной группы черепно- мозговых нервов (осиплость голоса, поперхивание).

Клиническая картина (по S. Harnes, 1981)

Жалобы	Количество пациентов, %	Симптомы	Количество пациентов, %
Снижение слуха	97	Угнетение корнеального рефлекса	37
Нарушение равновесия	70	Нистагм	34
Шум в ушах	70	Гипестезия в области тройничного нерва	29
Головная боль	38	Глазодвигательные нарушения	14
Онемение на лице	33	Парез лицевого нерва	13
Тошнота	13	Отек диска зрительного нерва	12
Боли в ухе	11	Симптом Бабинского	8
Диплопия	9		
Парез лицевого нерва	9		
Снижение вкуса	9		

В клиническом течении невриномы VIII нерва выделяют 4 стадии

- 1. Отиатрическая (опухоль до 1,5 см)
- 2. Отоневрологическая (опухоль от 1,5 до 3 см)
- 3. Гипертензионная (опухоль от 3 до 4 см)
- 4. Бульбарная (опухоль более 4 см)

Отиатрическая стадия Первыми проявлениями заболевания являются постепенно

Первыми проявлениями заболевания являются постепенно нарастающая потеря слуха, часто сопровождающаяся звоном в ушах. Это один из самых ранних симптомов слуховой опухоли. Потеря слуха односторонняя и может быть частичной или полной.

Временами могут происходить головокружения, сходные с теми, что возникают при болезни Менье, что затрудняет диагностику.

Снижается способность различать слова, что также является характерным признаком. Часто у больных перед потерей слуха отмечается трудность в понимании значений слов, особенно при разговорах по телефону. Эти ранние симптомы, объединяемые понятием кохлеовестибулярный синдром, возникают по мере того, как новообразование затрагивает улитку и вестибулярные отделы восьмого нерва, когда опухоль сосредотачивается во внутреннем слуховом канале и начинает вырастать из слухового

Отоневрологическая стадия

- 1. Синдром компрессии черепных нервов.
- 2. Синдром компрессии мозжечка.
- 3. Синдром компрессии ствола мозга.

Синдром компрессии черепных нервов

Лицевой нерв, наиболее близко расположенный к VIII нерву. Поражение его проявляется легкой недостаточностью или парезом его ветвей на стороне поражения (по периферическому типу). Реже возникает спазм лицевой мускулатуры. Однако при локализации опухоли во внутреннем слуховом проходе развиваются более выраженные нарушения функции VII нерва, в т.ч. его добавочной порции – нерва Вризберга. Возникает потеря вкуса в передних 2/3 языка, нарушение слюноотделения на стороне поражения.

Как правило, появляются изменения со стороны тройничного нерва в виде ослабления роговичного рефлекса и гипестезии в полости носа на стороне поражения. При больших размерах опухоли снижается чувствительность в области 1-й и 2-й ветви V нерва. Редко наблюдается атрофия жевательной мускулатуры на стороне поражения – нарушения двигательной фракции тройничного нерва.

Синдром компрессии черепных нервов

Следующее место по частоте поражения занимают языкоглоточный и отводящий нервы. Нарушение функции последнего проявляется преходящей диплопией и невозможностью полного отведения соответствующего глаза при взгляде в сторону опухоли. Парез языкоглоточного нерва сопровождается потерей вкуса в задней трети языка.

При больших размерах опухоли, а также при росте ее в каудальном направлении возможно вовлечение в процесс добавочного и языкоглоточного нервов. Это проявляется слабостью и атрофией на стороне поражения грудино-ключично-сосцевидной мышцы, верхнего отдела трапециевидной мышцы, мышц языка и отклонением последнего при высовывании в сторону поражения. При поражении блуждающего нерва развивается парез голосовых связок, нарушение фонации и глотания.

Синдром компрессии мозжечка

Компрессия мозжечка проявляется на стороне опухоли мозжечковыми расстройствами – гипотония мышц конечностей, атаксия, интенционное дрожание, промахивание при выполнении пальценосовой и пяточно-коленной проб, отклонение в позе Ромберга, спонтанный нистагм на стороне опухоли.

Синдром компрессии ствола мозга

Компрессия ствола – пирамидные симптомы наблюдаются на стороне опухоли, что связано с тем, что опухоль как бы «отодвигает» мост, и наибольшее сдавление испытывают противоположные отделы моста, соприкасающиеся с пирамидой височной кости на противоположной стороне.

Гипертензионная стадия

Развивается в среднем через 4 года после начала заболевания

Проявляется синдромом внутричерепной гипертензии, возникающим при окклюзии сильвиева водопровода и нарушении циркуляции ликвора.

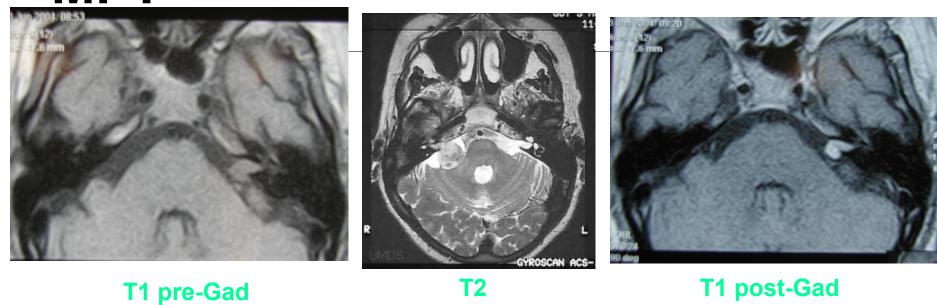
Больные испытывают сильнейшие головные боли, усиливающиеся утром после пробуждения, возникает рвота, обнаруживают застойные диски зрительных нервов.

Бульбарная стадия

Бульбарная стадия заболевания характеризуется сдавлением продолговатого мозга и возникающими при этом

- 1. дизартрией,
- 2. дисфонией,
- 3. дисфагией,
- 4. снижением глоточного рефлекса.

MPT



Т1: изоинтенсивный к мозгу, гиперинтенсивный к СМЖ

Т2: гиперинтенсивный к мозгу, гипоинтенсивный к СМЖ

T1+Gad: повышение

KT



Гетерогенное повышение на контрасте

Редкие кальцификации

Не может обнаружить небольшой опухоли <1.5cm

Нет дурального хвоста

Тактика лечения

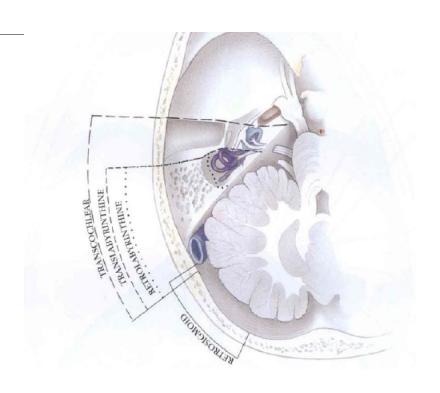
Выжидательная тактика

Хирургическое лечение

- •транслабиринтный
- ретросигмоидный
- экстрадуральный подвисочный (СЧЯ)

Лучевая терапия

- Обычная наружная
- Стереотаксическая



Выжидательная тактика

Наблюдение за

- 1. симптомами,
- 2. слухом (аудиометрия) и
- 3. опухолью (повторные КТ и МРТ, сначала каждые 6 мес в течение 2 лет, а затем ежегодно при стабильном состоянии опухоли).

Операция производится при прогрессировании опухоли)

При прогрессировании симптоматики или при росте опухоли >2 мм/год, то при хорошем состоянии пациента показано проведение операция (

Наблюденое

Показания

- 1. Пожилой возраст (старше 65 или 75)
- 2. Плохое здоровье
- 3. Отсутствие симптомов
- 4. Прогрессированих симптомов нет
- 5. Только слух
- 6. Изолированные ВСП опухоли у пожилых людей

Противопоказания

- 1. Молодые пациента
- 2. Здоровый пациент
- 3. Симптоматическая прогрессии
- 4. Сжатие стволовых структур мозга



Хирургическое лечение Выбор метода лечения

- Небольшие опухоли (<2,5 см): шансы долгосрочного сохранения слуха и функции VII-го нерва выше при МХ, чем при СРХ
- При опухоли 2,5-3 см: риск нарушения функции VII-го нерва выше при МХ, чем при СРХ
- 3. При опухоли >3 см: при проведении СРХ имеется ↑ риск лучевого поражения ствола мозга
- СРХ: количество осложнений уменьшается с уменьшением дозы (но при этом также снижается и степень влияния на рост опухоли)





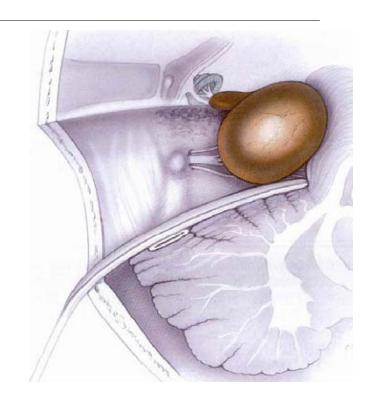
Транслабиринтный доступ

Показания

- 1. часть, расположенную внутри ВСК, и небольшое распространение на ММУ > 0,5 1 см
- 2. с плохим слухом

Противопоказания

с хорошим слухом



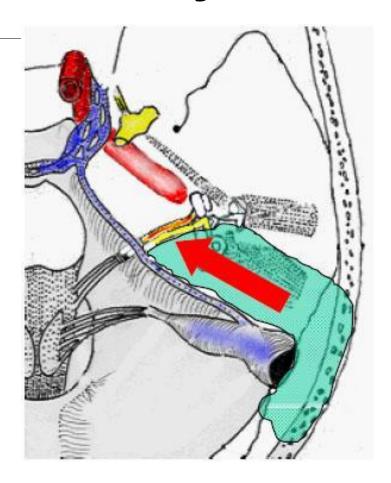
Транслабиринтный доступ

Недостатки

- 1. повреждение слуха
- 2. может потребовать больше времени, чем субокципитальный доступ
- 3. возможна более высокая частота послеоперационной ликвореи

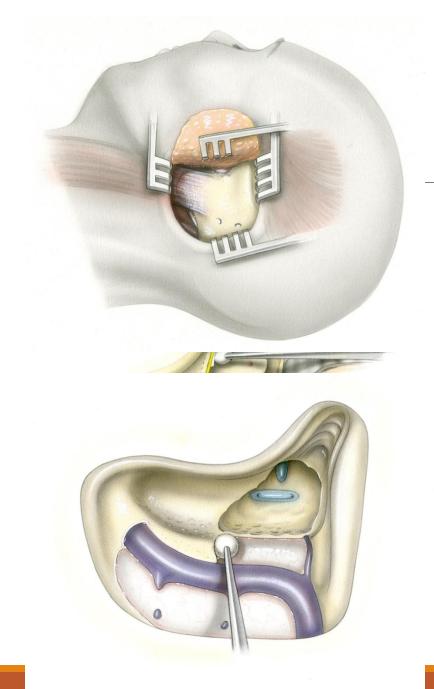
Преимущества

- ранняя идентификация лицевого нерва позволяет чаще сохранить его
- 2. Нет ретракция мозжечка
- 3. меньший риск для мозжечка и нижних ЧМН
- 4. легче переносится, (кровь не попадает в большую затылочную цистерну)

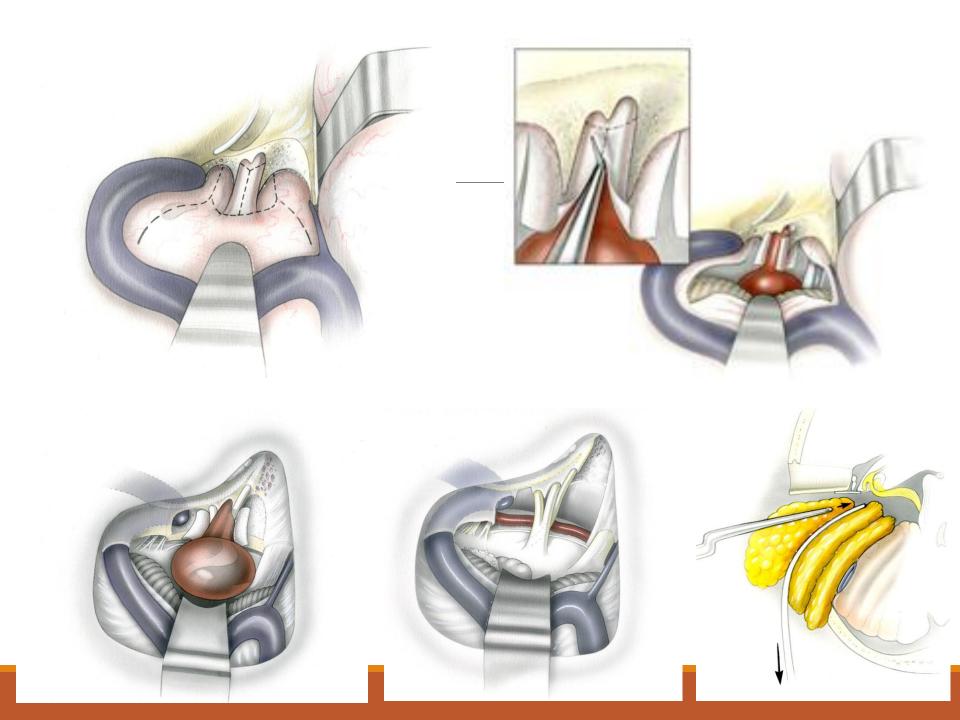


Транслабиринтный доступ

- 1. Разрез в заушном пространстве.
- 2. Мастоидэктомию
- 3. Лабиринтэктомию в обход лицевого нерва.
- 4. Таким образом, обеспечивается прямой доступ к внутреннему слуховому проходу.
- 5. Удалить кость, закрывающую заднюю ямку, среднюю ямку и сигмовидный синус, чтобы открылась твердая мозговая оболочка.
- 6. Открывается внутренний слуховой проход, делается надрез на твердой мозговой оболочке, и опухоль удаляется.
- 7. Необходимо соединить края надреза твердой мозговой оболочки,
- 8. Раневое пространство закрыть лоскутом жировой ткани, взятым с брюшной области.







Субокципатальный Доступ (ретросигмоидный)

Показания

- 1. С хорошим слухом
- Большие опухоли
- 3. Комперссия ствола мозга

Противопоказания

маленькие опухоли из бокового кармана ВСК

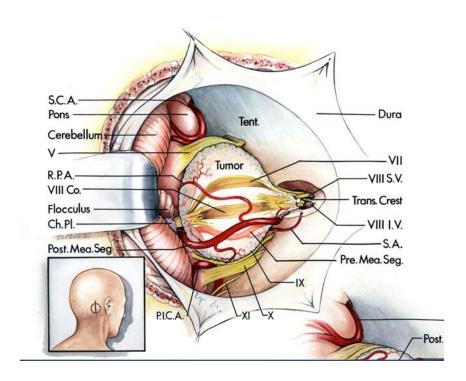
Ретросигмоидный

Преимущества

- 1. Возможно сохранить слух
- 2. Доступ к ММУ

Недостатки

- 1. Ограниченный доступ к боковой ВСА
- 2. лицевой нерв обычно расположен в слепой зоне (на передней стенке опухоли) и достичь его удается позже
- 3. Повышенный риск воздушной эмболии
- 4. послеоперационная головная боль
- 5. Мозжечковая ретракция необходимо



Этапы операции

Подготовка.

Линейный вертикальный разрез кожи с обнажением чешуи затылочной кости латерально до сосцевидных отростков

Краниоэктомия (до поперечного синуса, а латерально до края сигмовидного синуса)

ТМО вскрывают дугообразным вертикальным разрезом

Выведения ЦСЖ (аспирации из БЗЦ)

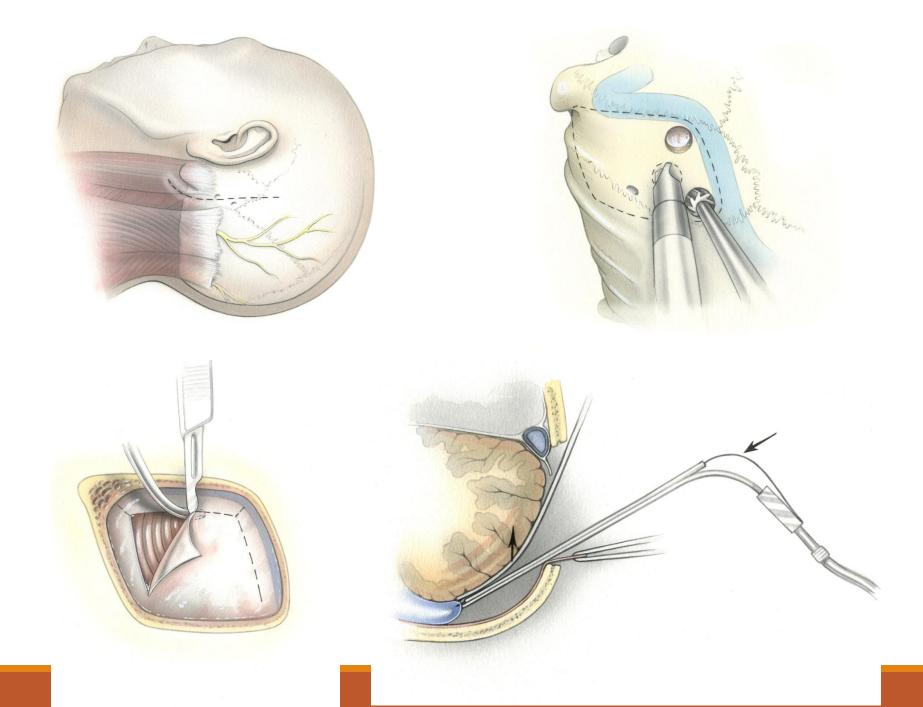
Мозжечок затем отводят медиально, видна опухоль.

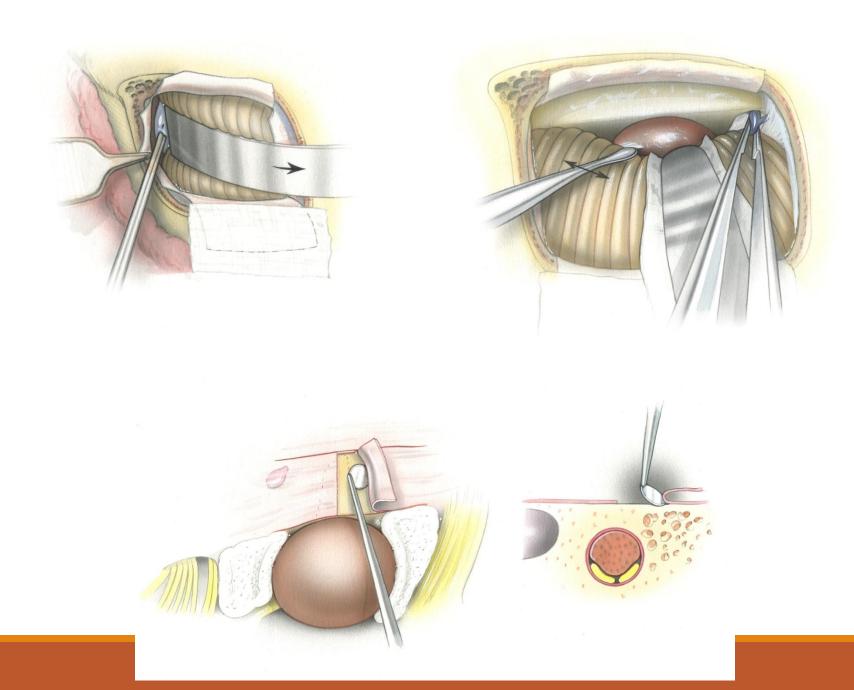
Вскрывают заднелатеральную часть капсулы опухоли и производят ее внутреннюю декомпрессию

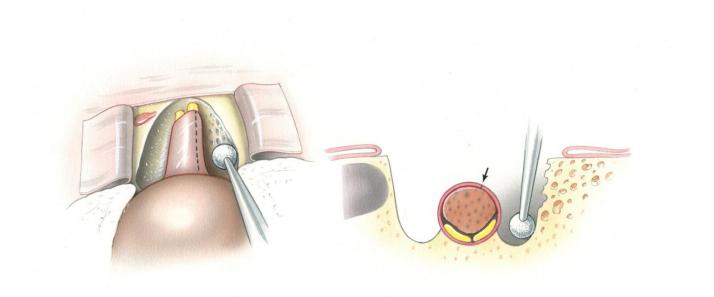
Опухоль спадается, капсулу оставляют нетронутой и отворачивают ее кнаружи, сдвигая с лицевого нерва, а затем удаляют

Рассечь ТМО, покрывающую ВСК, рассверлить дрелью ВСК и удалить расположенную в нем часть опухоли

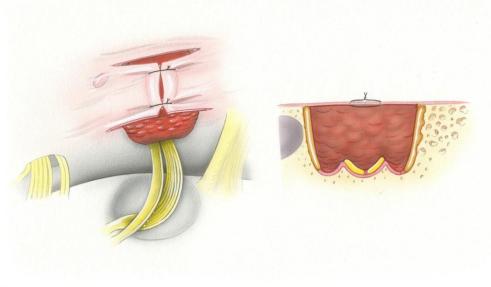
Тампонировать ВСК, напр., воском, покрытым кусочком размятой мыщцы.











Подъязычно-лицевой анастомоз

Реиннервация лицевого нерва производят через 1-2 мес, если лицевой нерв был пересечен или, если он был анатомически интактен, но в течение 1 года нет никакого восстановления его функции

VII: паротидная порция или ШСО

XII:

- основной ствол
- нисходящая ветвь
- основной ствол + нисходящая ветвь
- 1/2 основного ствола (Мау)

Условия для анастомоза XII-VII

Не идентифицируется проксимальный конец ЛН

Жизнеспособный дистальный конец ЛН

Оба XII функционируют

Удобное мышечное ложе для анастомоза

Анастомоз XII-VII

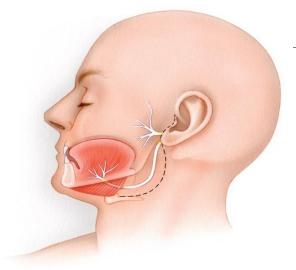
Преимущества

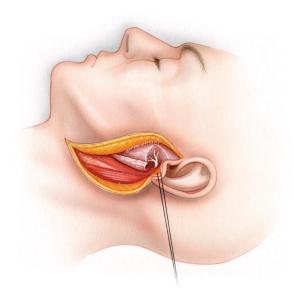
- Схожесть физиологии и анатомии
- Простота хирургической техники
- Хорошие отдаленные результаты

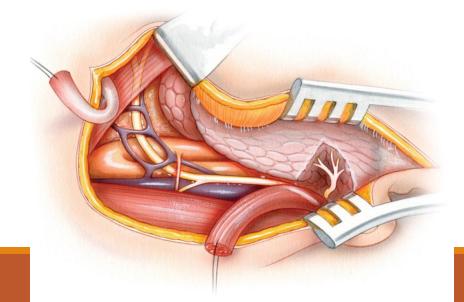
Недостатки

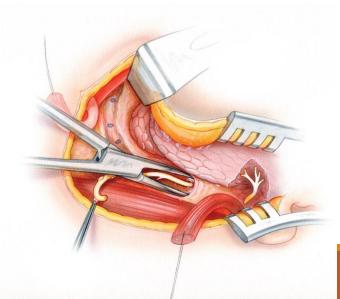
- Гемиатрофия языка
- Языко-лицевые синкинезии
- Слабая функция верхней веточки ЛН

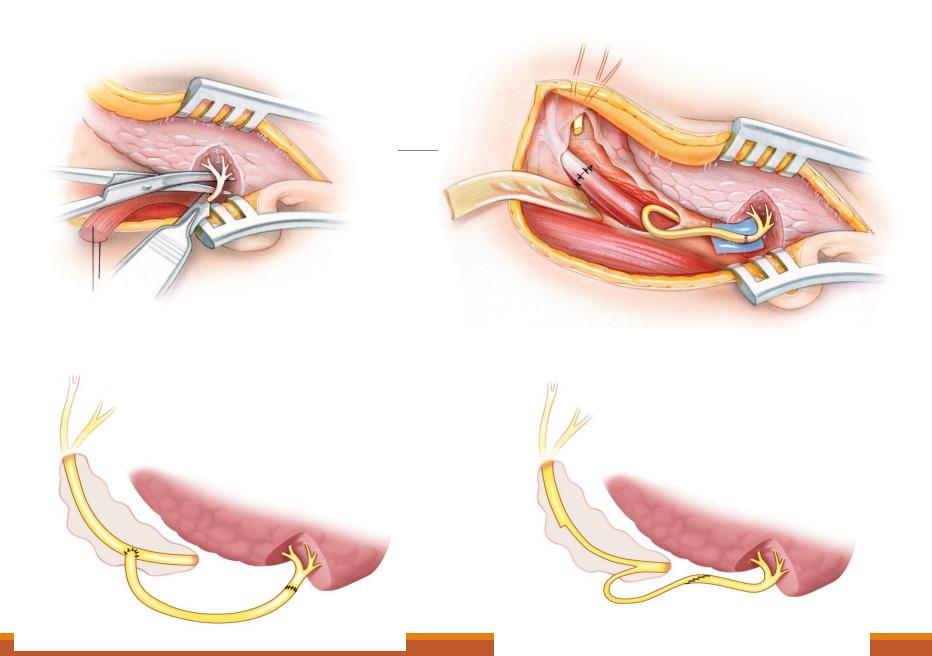
Днастомоз XII-VII



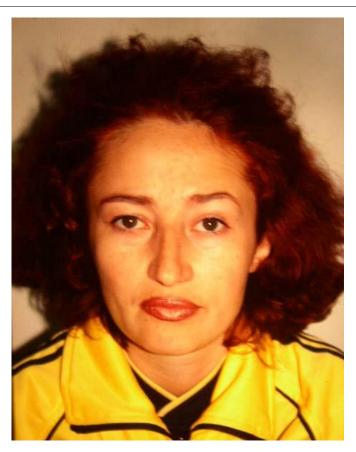


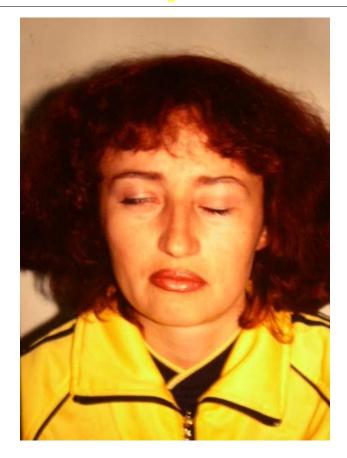






Больная 1 год после операции





Менингиома

Медленный рост, внемозговая локализация, обычно доброкачественные, происходят из клеток арахноидальной оболочки (а не ТМО)

медленно растущие, хорошо отграниченные (неинфильтративные), доброкачественные новообразования

Вторая наиболая распространенная опухоль ММУ 3-7%

Обычно возникают от задней поверхности каменистой кости и, как правило, не распространяется в ВСП

часто вызывают гиперостоз прилежащей кости

часто кальцифицированы. Классический гистологический признак: псаммомные тельца

Классификация (ВОЗ)

Менингиомы с низким риском рецидивирования

- 1. Менинготелиоматозная (ВОЗ–I)
- 2. Фибробластическая (ВОЗ-I)
- Смешанная (ВОЗ–I)
- 4. Псаммоматозная (ВОЗ-I)
- 5. Ангиоматозная (ВОЗ–I)
- 6. Микрокистозная (ВОЗ-I)
- Секреторная (ВОЗ–I)
- Метапластическая (ВОЗ–I) •

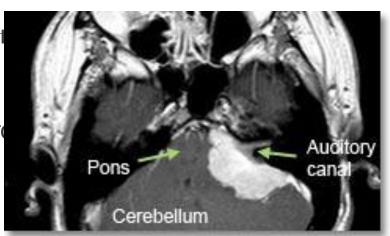
Менингиомы с агрессивным поведением и высоким риском рецидивирования

- 1. Атипическая (ВОЗ–ІІ)
- Прозрачноклеточная (ВОЗ–II)
- Хордоидная (ВОЗ–II)
- 4. Рабдоидная (BO3–III)
- 5. Папиллярная (BO3–III)
- 6. Анапластическая (BO3-III).

Дифференциальный диагноз

Менингиома ММУ могут напоминати невринома слухового нерва, но имеют следующие отличия:

- 1. они часто растут из передневерхнего края ВСП,
- 2. более типичным является раннее вовлечение лицевого нерва,
- 3. потеря слуха наступает позднее; чаще, чем при HCH,
- наблюдаются следующие признаки: боли по типу тригеминальной невралгии, кальцификаты и гипертрофия кости (в противоположность НСН, при которой ↑ ВСП)

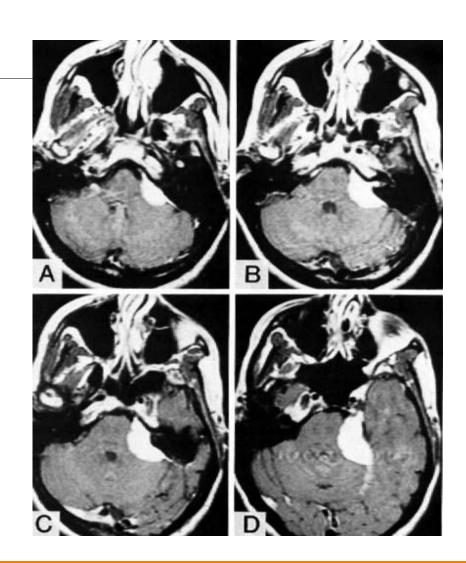


КТ

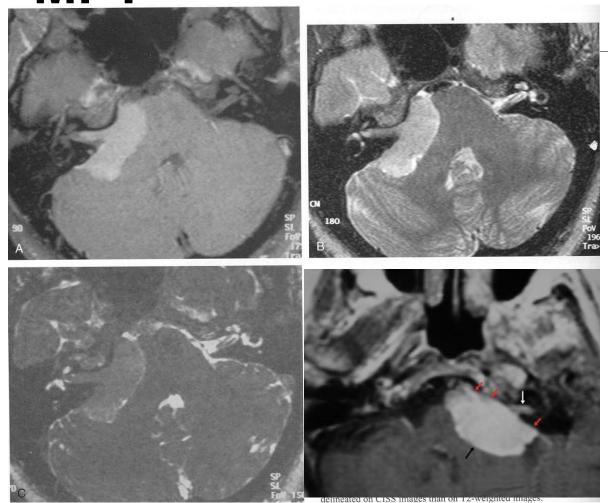
Менингиомы выглядят гомогенными, плотными, накапливающими КВ образованиями,

имеющими широкое основание вдоль границы ТМО

Дуральный хвост часто присутствуют (50-75%)



MPT

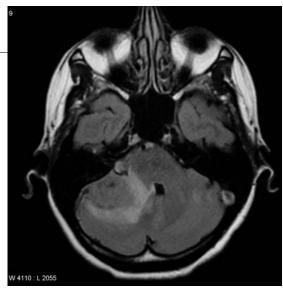


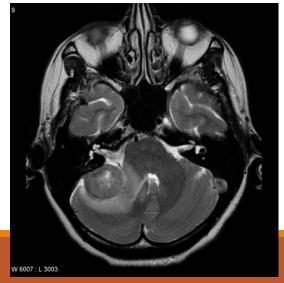
Мостомозжечкового менингиомы угол. МРТ показывает. intracanalicular компонент (белая стрелка) могут имитировать вестибулярного schwannoma, хотя широкое дурального основания (красные стрелки) больше соответствует менингиомы.

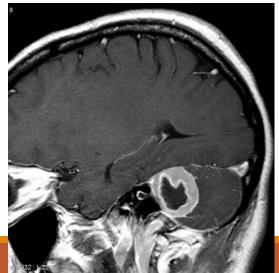
Кистозная менингиома ММУ

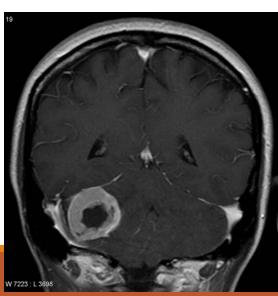






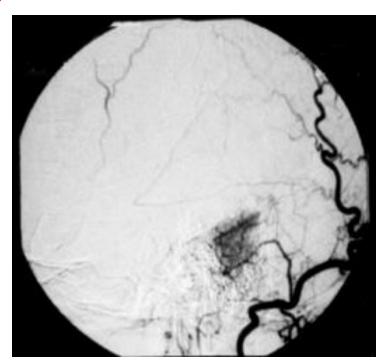






A[

Селективная ангиограма правой occipital artery, показывает локальная гиперваскуларизация через auricular artery



Тактика лечения

Хирургическое лечение.

Лучевая терапия показана только при злокачественных менингиомах (BO3–III).

Степень удаления менингиом по Симпсону

Степень	Особенности операции
I ст	Макроскопически полное удаление с иссечением места прикрепления к ТМО и измененной кости (включая иссечение синуса, когда он поражен опухолью)
II ст	Макроскопически полное удаление с обработкой места прикрепления к ТМО с помощью эндотермической коагуляции (Bovie или лазером)
III ст	Макроскопически полное удаление без иссечения или коагуляции места прикрепления к ТМО или зоны экстрадурального распространения опухоли (напр., гиперостозная кость)
IV CT	Частичное удаление с оставлением опухоли на месте
V ст	Простая декомпрессия (±биопсия)

Холестеатома ММУ

Эпидермоид, жемчужная опухоль.

1% внутричерепных опухолей, и 3-5% опухолей ММУ.

Обычно врожденные, редко приобретенные

Макроскопический вид: Жемчужно-белая

выстланы слоистым чешуйчатым эпителием, содержат кератин (за счет отслойки эпителия), клеточный детрит и холестерол.

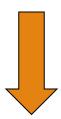
Кистозная часть опухоли может быть заполнена жидкостью или иметь хлопьевидное

Происходит из

- Остатков перемещенных дорсальных срединных эктодермальных клеток, захваченных во время закрытия нервной трубки на 3-5 нед развития плода
- 2. Остатков мультипотенциальных эмбриональных клеток
- 3. Остатков эпителиальных клеток, попавших в ММУ при развитии слухового пузыря
- 4. Эпидермальных клеток, попавших в ЦНС (при ЛП)

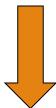
Клинические особености

разрыв кист и выделением их содержимого



асептического менингита

(Менингит Молларе)



симптомы: жар, раздражение менингеальных оболочек.

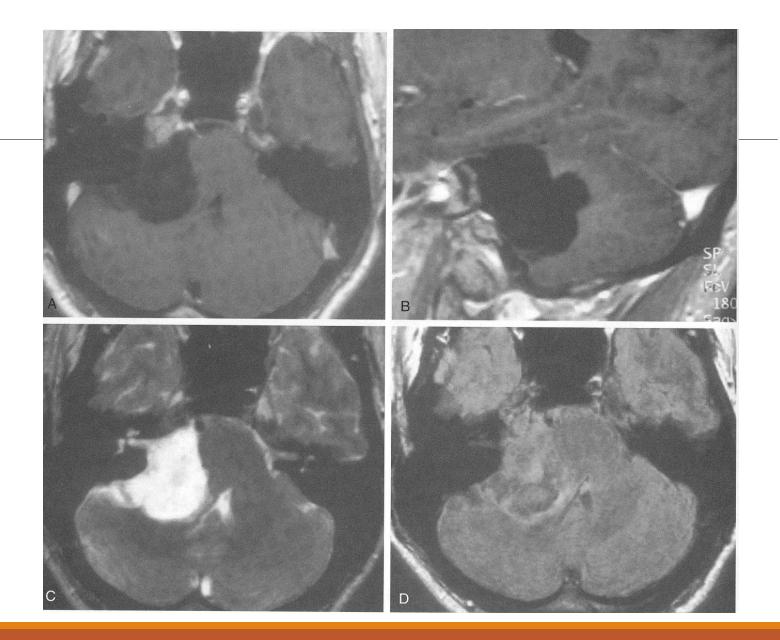
Диагностика

ЦСЖ

- плеоцитоз,
- 2. понижение содержания глюкозы,
- 3. повышение белка;
- 4. роста микробов нет.
- 5. кристаллы холестерола

КТ: низкая плотность; нет КУ; в 33% имеется эрозия кости

МРТ: Т1 режим: интенсивность немного > чем ЦСЖ; Т2 режим: опухоль и ЦСЖ имеет схожую, высокую интенсивность



Хирургическое лечение

Осторожность (не разлилось содержист), тяжелый химический менингит (менингит Молларе)

Профилектика:

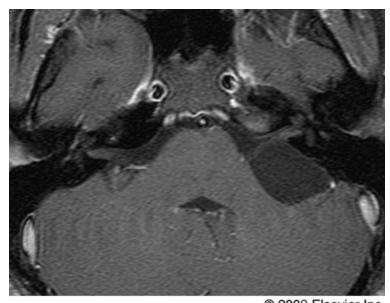
- 1. В/в введение стероидов во время операции
- 2. Тщательное промывание ФР

Арахноидальная киста ММУ

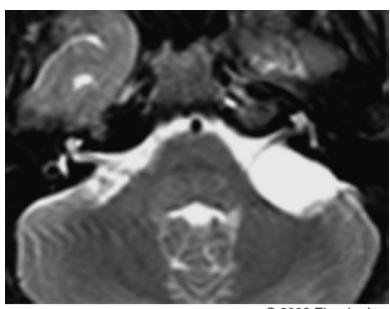
Это врожденные образования, которые возникают в процессе развития в результате расщепления арахноидальной оболочки (поэтому на самом деле это *интра-арахноидальные* кисты).

Типичные клинические: симптомы интракраниальной гипертензии, повышенное внутричерепное давление, головная боль, тошнота и рвота, сонливость

Арахноидальная киста ММУ







© 2008 Elsevier Inc.

Хирургическое лечение

Тактика

- 1. Аспирация через иглу или эвакуация через фрезевое отверстие.
- 2. Краниотомия, иссечение стенок кисты и фенестрация ее в базальные цистерны.\
- ВПШ
- Шунтирование кист

Показание

при появления симптомов интракраниальной гипертензии, гидроцефалия.

Шунтирование кист

При ВПШ рекомендуется клапан низкого давления.

Одновременно установить и вентрикулярный катетер (через **Y**-образный переходник).

