

Опухоли мостомозжечкового угла: дифференциальная диагностика и подходы к лечению

Дилшод Найимович Ходжиметов
mcshod89@gmail.com

Гайрат Маратович Кариев

Улугбек Мксудович Асадуллаев

Жахонгир Боходирович Якубов

Гайрат Эркинович Эшкувватов

Жавлон Абдуллаевич Тухтамуродов

Бахадир Хуррамович Бабаханов

Дилшод Мухаммадвалиевич Мамадалиев

Республиканский специализированный научно-практический медицинский
центр нейрохирургии

Аликул Мельтошевич Вохидов

Самаркандский государственный медицинский университет

Аннотация: Цель: Провести сравнительный анализ шванномных и нешванномных опухолей мостомозжечкового угла (ММУ) с акцентом на их эпидемиологию, клинические проявления, методы лучевой диагностики и стратегии лечения. Материалы и методы: Проведен обзор современных источников, включающих клинические, радиологические и хирургические данные по наиболее распространённым опухолям ММУ, таким как вестибулярные шванномы, менингиомы, эпидермоиды, арахноидальные кисты, опухоли эндолимфатического мешка и другие редкие новообразования. Результаты: Вестибулярные шванномы являются наиболее частыми опухолями ММУ и характеризуются благоприятным течением при своевременной диагностике. Нешванномные опухоли обладают более вариабельной клинической картиной и требуют дифференцированного подхода к лечению. Современные методы визуализации позволяют достоверно дифференцировать типы опухолей и планировать оптимальную тактику вмешательства. Комбинация микроскопической хирургии, радиохирургии и наблюдения обеспечивает индивидуализированный подход к каждому пациенту. Вывод: Учитывая разнообразие опухолей ММУ, важнейшее значение имеет точная диагностика с использованием современных методов визуализации. Комплексный подход к выбору тактики лечения позволяет достичь наилучших клинических результатов и минимизировать осложнения.

Ключевые слова: шваннома, мостомозжечковый угол, менингиома, эпидермоид, арахноидальная киста, радиохирургия, микроскопическая хирургия

Cerebellopontine angle tumors: diagnostic and therapeutic considerations

Dilshod Nayimovich Khodjimetov
mcsnod89@gmail.com

Gayrat Maratovich Kariev

Ulugbek Mksudovich Asadullaev

Jahongir Bokhodirovich Yakubov

Gayrat Erkinovich Eshkuvvatov

Javlon Abdullaevich Tukhtamurodov

Bahadir Khurramovich Babakhanov

Dilshod Muhammadvalievich Mamadaliev

Republican Specialized Scientific and Practical Medical Center for

Neurosurgery Alikul Meltoshevich Vokhidov

Samarkand State Medical University

Abstract: Objective: To provide a comparative analysis of schwannomatous and non-schwannomatous tumors of the cerebellopontine angle (CPA), with a focus on their epidemiology, clinical manifestations, imaging characteristics, and treatment strategies. Materials and Methods: A review of contemporary literature was conducted, encompassing clinical, radiological, and surgical data on the most common CPA tumors, including vestibular schwannomas, meningiomas, epidermoids, arachnoid cysts, endolymphatic sac tumors, and other rare lesions. Results: Vestibular schwannomas are the most frequent CPA tumors and typically have a favorable course when diagnosed early. Non-schwannomatous tumors demonstrate more variable clinical presentations and require a differentiated approach to treatment. Modern imaging modalities allow accurate differentiation of tumor types and facilitate optimal treatment planning. A combination of microsurgical resection, stereotactic radiosurgery, and observation provides an individualized treatment strategy for each patient. Conclusion: Given the diverse spectrum of CPA tumors, accurate diagnosis using advanced imaging techniques is essential. A multidisciplinary approach to treatment selection leads to improved clinical outcomes and minimizes complications.

Keywords: schwannoma, cerebellopontine angle, meningioma, epidermoid, arachnoid cyst, radiosurgery, microsurgical resection

Введение. Опухоли мостомозжечкового угла (ММУ) составляют примерно 10% всех внутричерепных новообразований, причем вестибулярные шванномы (ВШ) составляют подавляющее большинство. Однако в этой области может возникнуть широкий спектр нешванноматозных поражений, каждое из которых представляет уникальные диагностические и лечебные проблемы. В этом обзоре представлен сравнительный анализ современной литературы по шванноматозным и нешванноматозным опухолям ММУ, с акцентом на эпидемиологию, клинические особенности, диагностическую визуализацию и стратегии лечения.

Шванномные опухоли

Эпидемиология и патогенез. Вестибулярные шванномы, также известные как акустические невриномы, возникают из шванновских клеток вестибулярной части восьмого черепного нерва. Они составляют от 70% до 90% всех поражений ММУ [1, 17, 18]. ВШ возникают спорадически у большинства пациентов, хотя меньшинство случаев связано с нейрофиброматозом II типа (NF2), генетическим заболеванием, характеризующимся двусторонними вестибулярными шванномами и другими внутричерепными опухолями. Они обычно возникают во внутреннем слуховом проходе и могут распространяться в цистерну ММУ. Гистологически опухоли содержат участки тканей Антони А и В. По данным эпидемиологических исследований, заболеваемость составляет 1–2 случая на 100 000 человек в год, с небольшим преобладанием среди женщин.

Клиническая картина. Характерные симптомы включают прогрессирующую одностороннюю сенсоневральную потерю слуха, шум в ушах и нарушения равновесия. Более крупные опухоли могут сдавливать соседние черепные нервы или ствол мозга, что приводит к слабости лицевых мышц или гидроцефалии [2,16,17, 21]. В дополнение к классическим симптомам пациенты могут жаловаться на головокружение или нарушение равновесия, особенно при сложных зрительных или проприоцептивных состояниях. Онемение лица может развиваться при более крупных опухолях из-за сдавления тройничного нерва. В редких случаях сдавление ствола мозга может привести к опасной для жизни гидроцефалии [16,17, 19, 21].. Симптомы, как правило, коррелируют с размером опухоли и ее расположением относительно нейроваскулярных структур.

Лучевые характеристики. ВШ выглядят изо- или гипоинтенсивными на T1-взвешенной МРТ и равномерно усиливаются с контрастом. Они часто вызывают расширение внутреннего слухового прохода [3, 20]. Высокоразрешающая МРТ с гадолиниевым контрастом остается золотым стандартом для диагностики ВШ. Типичные результаты включают хорошо очерченную, усиливающую массу, простирающуюся от IAC в цистерну ММУ. КТ может показать костное ремоделирование IAC. Передовые методы, такие как последовательности 3D-

FIESTA, могут очертить связь опухоли с кохлеарным и лицевым нервами, что жизненно важно для хирургического планирования и стратегий сохранения слуха.

Тактика лечения. Лечение включает наблюдение, микрохирургическую резекцию (через ретросигмовидный, транслабиринтный или доступ через среднюю черепную ямку) и стереотаксическую радиохирургию. Выбор лечения зависит от размера опухоли, ее расположения и характеристик пациента. Результаты, как правило, благоприятны с высокими показателями контроля опухоли и сохранения функции лицевого нерва [4]. При принятии решений необходимо сопоставлять риски лечения с естественной историей роста опухоли. Наблюдение часто подходит для небольших бессимптомных опухолей, особенно у пожилых пациентов. Микрохирургические подходы обычно выбираются для молодых пациентов с симптомами, в то время как радиохирургия предпочтительна для опухолей среднего размера с минимальной компрессией ствола мозга. Показатели сохранения слуха варьируются в зависимости от техники и размера опухоли, при этом подходы через среднюю черепную ямку обеспечивают наилучшие результаты для опухолей <1,5 см у пациентов с хорошим предоперационным слухом.

Другие нешваномные опухоли.

Менингиомы. Менингиомы являются вторыми по распространенности опухолями ММУ, на долю которых приходится от 5% до 15% случаев. Они обычно возникают из клеток арахноидальной оболочки и характеризуются более короткой продолжительностью симптомов, часто включающих лицевую боль и мозжечковые признаки [5, 6]. МРТ показывает однородное усиление и признак дурального хвоста [7]. Лечение включает хирургическую резекцию и стереотаксическую радиохирургию, при этом общие показатели резекции варьируются от 45% до 86% [8]. Эти опухоли могут имитировать ВС рентгенологически и клинически, но их более широкое основание прикрепления твердой мозговой оболочки и однородная картина усиления на МРТ помогают отличить их. Они обычно возникают из задней каменистой твердой мозговой оболочки и могут сдавливать черепные нервы с V по XI. Гистологически менингиомы ММУ обычно имеют степень I по ВОЗ, но встречаются атипичные (степень II) варианты, которые могут потребовать адъювантной терапии. Хирургическая резекция направлена на полное удаление, включая дуральный хвост и любую вовлеченную кость, чтобы снизить риск рецидива. Функция лицевого нерва может быть более подвержена риску по сравнению с операцией ВШ из-за различного анатомического смещения.

Эпидермоиды. Эпидермоидные кисты составляют около 6% поражений ММУ. Это врожденные кисты включения с медленным ростом и склонностью к

обволакиванию черепных нервов. Диффузионно-взвешенная МРТ имеет важное значение для диагностики [9]. Общая резекция является сложной из-за прилегания к нейроваскулярным структурам, и рецидив является обычным явлением [10]. Из-за их медленного роста и тенденции к инсинуации вокруг черепных нервов полная резекция часто затруднена. Эти поражения могут быть бессимптомными в течение многих лет, а затем проявляться остро из-за разрыва или асептического менингита. При визуализации отличительным признаком является ограниченная диффузия на последовательностях DWI, что отличает их от арахноидальных кист. Интраоперационные проблемы включают риск повреждения соседних черепных нервов во время рассечения капсулы. Хирургические результаты зависят от степени резекции и неврологического статуса при поступлении.

Арахноидальные кисты. Арахноидальные кисты составляют менее 1% поражений ММУ. Они имитируют спинномозговую жидкость на всех последовательностях МРТ. Только симптоматические кисты требуют хирургического лечения, как правило, с помощью ретросигмовидной краниотомии или эндоскопической фенестрации [11, 12]. Большинство арахноидальных кист являются врожденными и остаются стабильными на протяжении всей жизни. В ММУ они могут вызывать массовый эффект на ствол мозга или черепные нервы, особенно CN VIII, что приводит к потере слуха или дисбалансу. Фенестрация в соседние цистерны СМЖ часто эффективна для уменьшения размера кисты и облегчения симптомов. Передовые методы, включая эндоскопическую фенестрацию, изучаются с благоприятными результатами и снижением заболеваемости по сравнению с открытой микрохирургией.

Сосудистые и редкие поражения. Гемангиобластомы и опухоли эндолимфатического мешка (ELST), часто связанные с болезнью фон Гиппеля-Линдау, редки, но агрессивны. Визуализация показывает гиперваскуляризацию и гетерогенное усиление [13]. Лечение включает предоперационную эмболизацию и хирургическую резекцию с радиохирургией в качестве дополнения [14]. ELST возникают из эндолимфатического протока и мешка и часто ошибочно диагностируются как болезнь Меньера из-за перекрывающихся аудиовестибулярных симптомов. Это деструктивные поражения, сосредоточенные в задней части каменистой кости, и могут эрозировать ММУ. Гемангиобластомы, напротив, сильно васкуляризированы и могут проявляться мозжечковыми признаками. Оба типа опухолей связаны с болезнью фон Гиппеля-Линдау и требуют тщательной системной оценки. Передовые методы предоперационной эмболизации улучшили хирургические результаты и снизили интраоперационную потерю крови.

Другие редкие опухоли. Гемангиоперицитомы, липомы, лимфомы, метастазы и воспалительные поражения завершают дифференциальную диагностику масс ММУ. Каждый из них имеет отличительные протоколы визуализации и лечения. Например, липомы обычно лечатся консервативно, в то время как лимфомы требуют биопсии и системной терапии [15]. Гемангиоперицитомы агрессивны и могут метастазировать; они требуют длительного наблюдения после резекции. Липомы, хотя и редки, часто являются случайными находками и лучше всего поддаются консервативному лечению, чтобы избежать повреждения черепных нервов. Лимфомы ММУ могут проявляться как быстро прогрессирующие черепные невропатии и обычно лечатся химиотерапией и лучевой терапией после биопсии. Метастатическое заболевание ММУ встречается редко, но его следует учитывать у пациентов с известной первичной опухолью в другом месте.

Заключение. В то время как вестибулярные шванномы доминируют в патологии ММУ, разнообразная группа нешванноматозных опухолей представлена с перекрывающимися клиническими и радиологическими признаками. Точная диагностика с помощью визуализации и клинической корреляции имеет решающее значение для надлежащего лечения. Будущие исследования должны быть сосредоточены на уточнении диагностических критериев и оптимизации алгоритмов лечения для улучшения результатов лечения пациентов.

Использованная литература

1. Springborg JB, Poulsgaard E, Thomsen J. Nonvestibular schwannoma tumors in the cerebellopontine angle: a structured approach and management guidelines. *Skull Base*. 2008;18(4):217–27.
2. Bonneville F, Sarrazin JL, Marsot-Dupuch K, et al. Unusual lesions of the cerebellopontine angle: a segmental approach. *Radiographics*. 2001;21(2):419–38.
3. Voss NF, Vrionis FD, Heilman CB, et al. Meningiomas of the cerebellopontine angle. *Surg Neurol*. 2000;53(5):439–47.
4. Granick MS, Martuza RL, Parker SW, et al. Cerebellopontine angle meningiomas: clinical manifestations and diagnosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1985;94(1 Pt 1):34–8.
5. Nicolato A, Foroni R, Pellegrino M, et al. Gamma knife radiosurgery in meningiomas of the posterior fossa. Experience with 62 treated lesions. *Minim Invasive Neurosurg*. 2001;44(4):211–7.
6. Samii M, Tatagiba M, Piquer J, et al. Surgical treatment of epidermoid cysts of the cerebellopontine angle. *J Neurosurg*. 1996;84(1):14–9.

7. Jallo GI, Woo HH, Meshki C, et al. Arachnoid cysts of the cerebellopontine angle: diagnosis and surgery. *Neurosurgery*. 1997;40(1):31–8.
8. Gangemi M, Seneca V, Colella G, et al. Endoscopy versus microsurgical cyst excision and shunting for treating intracranial arachnoid cysts. *J Neurosurg Pediatr*. 2011;8(2):158–64.
9. Nevoux J, Nowak C, Vellin JF, et al. Management of endolymphatic sac tumors: sporadic cases and von Hippel-Lindau disease. *Otol Neurotol*. 2014;35(5):899–904.
10. Carlson ML, Thom JJ, Driscoll CL, et al. Management of primary and recurrent endolymphatic sac tumors. *Otol Neurotol*. 2013;34(5):939–43.
11. Mukherjee P, Street I, Irving RM. Intracranial lipomas affecting the cerebellopontine angle and internal auditory canal: a case series. *Otol Neurotol*. 2011;32(4):670–5.
12. Nishimura T, Uchida Y, Fukuoka M, et al. Cerebellopontine angle lymphoma: a case report and review of the literature. *Surg Neurol*. 1998;50(5):480–5.
13. Thamburaj K, Radhakrishnan VV, Thomas B, et al. Intratumoral microhemorrhages on T2*-weighted gradient-echo imaging help differentiate vestibular schwannoma from meningioma. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2008;29(3):552–7.
14. Coelho DH, Roland JT Jr, Golfinos JG. Posterior fossa meningiomas presenting with Meniere's-like symptoms: case report. *Neurosurgery*. 2008;63(5):E1001.
15. Zúccaro G, Sosa F. Cerebellopontine angle lesions in children. *Childs Nerv Syst*. 2007;23(2):177–83.
16. Kariev, G. M., Asadullaev, U. M., Duschanov, T. A., Rasulov, S. O., Mamadaliev, D., Khodjimetrov, D. N.. The Importance of Measuring Mamillopontine Distance as a Diagnostic Criterion of Hydrocephalus Degrees. *Asian journal of neurosurgery*, 2019;14(1), 166-171. doi:10.4103/ajns.AJNS_79_18
17. Асадуллаев У.М., Кариев Г.М, Расулов Ш.О., Ходжиметов Д.Н. Объективная оценка клиничко-неврологического и социального состояние больных с новообразованиями головного мозга осложненных гидроцефалией. *Неврология -2018 № 3 с.14-16*
18. Ходжиметов Д.Н, Асадуллаев У.М., Якубова Ж.Б., Бабаханов Б.Х. «Особенности хирургического лечения новообразований задней черепной ямки.» *Проблемы биологии и медицины*. № 6 (124) 131-136 стр.
19. Khodjimetrov D.N., Kariev G.M., Asadullaev U.M., Yakubov J.B. Hydrocephalus in children with posterior cranial fossa tumors: literature review. *Неврология*. 2020; 1(81): 52-54

20. Дилшод Найимович Ходжиметов, Гайрат Маратович Кариев, Улугбек Мксудович Асадуллаев, Жахонгир Боходирович Якубов, and Аликул Мельтошевич Вохидов. "Современные методы нейрорадиологической диагностики медуллобластомы: роль КТ, МРТ и дополнительных методик визуализации" *Science and Education*, vol. 5, no. 8, 2024, pp. 30-39.

21. Дилшод Найимович Ходжиметов, Гайрат Маратович Кариев, Улугбек Мксудович Асадуллаев, Жахонгир Боходирович Якубов, Гайрат Эркинович Эшкувватов, Жавлон Абдуллаевич Тухтамуродов, Бахадир Хуррамович Бабаханов, Дилшод Мухаммадвалиевич Мамадалиев, and Аликул Мельтошевич Вохидов. "Применение методики ультразвукового измерения внутричерепного давления у больных с опухолями головного мозга" *Science and Education*, vol. 5, no. 8, 2024, pp. 40-49.