

Ассоциация нейрохирургов России

**КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ НЕВРИНОМ
СЛУХОВОГО НЕРВА
(ВЕСТИБУЛЯРНЫХ ШВАННОМ).**

**Клинические рекомендации утверждены
на Пленуме Правления Ассоциации
нейрохирургов России
Казань 27.11.2014**

Москва 2014

Авторский коллектив

Шиманский Вадим Николаевич	Доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением нейрохирургии околостволовых опухолей НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко
Таняшин Сергей Владимирович	Доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник отделения нейрохирургии околостволовых опухолей НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко
Шевченко Кирилл Викторович	Врач-ординатор отделения нейрохирургии околостволовых опухолей НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко
Одаманов Джамиль Альбертович	Врач-ординатор отделения нейрохирургии околостволовых опухолей НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко

Определение понятий

Стандарт.

Общепризнанные принципы диагностики и лечения, которые могут рассматриваться в качестве обязательной лечебной тактики (эффективность подтверждена несколькими рандомизированными исследованиями, мета-анализами или когортными клиническими исследованиями).

Рекомендация.

Лечебные и диагностические мероприятия, рекомендованные к использованию большинством экспертов по данным вопросам. Могут рассматриваться как варианты выбора лечения в конкретных клинических ситуациях (эффективность подтверждена отдельными рандомизированными исследованиями или когортными клиническими исследованиями).

Опция.

Лечебные или диагностические мероприятия, которые могут быть полезны (эффективность подтверждена мнением отдельных экспертов, в отдельных клинических случаях).

Не рекомендуется.

Лечебные и диагностические мероприятия, не имеющие положительного эффекта или могущие принести вред (любой уровень подтверждения).

Общие сведения.

Вестибулярные шванномы составляют 8% всех внутричерепных образований, до 30% опухолей задней черепной ямки и 85% опухолей мосто-мозжечкового угла [29]. Термины «вестибулярная шваннома» и «невринома слухового нерва», являющиеся синонимами характеризуют доброкачественные опухоли, которые состоят полностью из шванновских клеток, и исходят из вестибулярной порции слуховестибулярного нерва (более часто из верхней части вестибулярной порции) [6,27]. В мировой литературе используется в основном термин «вестибулярная шваннома», а в отечественной традиционно «невринома слухового (VIII) нерва».

Заболеваемость невринами слухового нерва составляет примерно 1 случай на 100000 населения в год [28]. Другими словами, каждый год в Российской Федерации появляется 1500 новых случаев невринома слухового нерва. Учитывая постоянное усовершенствование методов нейровизуализации, позволяющих устанавливать диагноз на ранних стадиях заболевания, эта цифра может быть ещё выше.

Невриномы слухового нерва в 95% случаев является односторонней опухолью. 5% невринома имеют мультицентрический двусторонний характер роста и являются проявлением нейрофиброматоза типа II (НФ-2), наследственного, аутосомного заболевания, имеющего доминантный характер наследования. Истинные, спорадические невриномы слухового нерва развиваются наиболее часто на 4-5 десятилетия жизни, имея общий возрастной период от 12 до 88 лет [16]. Более часто невринома встречаются у женщин, чем у мужчин, примерное соотношение 3:2. Двусторонние

невриномы, обусловленные НФ-2, проявляются значительно раньше, во 2-3 десятилетия жизни [3, 26].

Невринома слухового нерва является, как правило, плотным, тканевым опухолевым образованием, в редких случаях, содержат в своей структуре кисты, имеют хорошо выраженную капсулу, четко отграниченную от мозгового вещества. Опухоли возникают во внутреннем слуховом проходе, в зоне Obersteiner-Redlich между миелин-продуцирующими олигодендроцитами и шванновскими клетками, расположенными в 8-10 мм от пиальной оболочки боковой поверхности моста. Рост опухоли происходит в сторону наименьшего сопротивления по корешку нерва в средней части мостомозжечкового угла. Близлежащая часть нерва может быть изолирована при маленькой опухоли, но с увеличением размера последней включается в ее структуру [18]. Аналогичным образом происходит воздействие на близлежащие черепные нервы, однако, на более поздних стадиях заболевания и значительно больших размерах опухолевого узла. Соответственно, в процессе роста вестибулярной шванномы, в процесс могут вовлекаться близко расположенные черепные нервы. По частоте вовлечения в процесс на первом месте стоит, естественно, вестибуло-кохлеарный нерв, затем в порядке убывания частоты следуют лицевой и тройничный нервы, языкоглоточный нерв и другие [1, 6].

Классификации стадий развития заболевания.

В практической деятельности наиболее универсальными являются классификации, предложенные Koos [12] Samii [24]. Обе классификации основываются на оценке размеров невриномы и ее соотношении к окружающим мозговым и костным структурам.

В клинической практике обе эти классификации следует равноценно рассматривать в качестве основных принципов оценки клинической стадии заболевания (**опция**)

Классификация KOOS:

I стадия: опухоль находится в пределах внутреннего слухового прохода, диаметр экстраканальной части составляет 1-10 мм;

II стадия: опухоль вызывает расширение канала внутреннего слухового прохода, и выходит в мостомозжечковый угол, ее диаметр составляет, 11-20 мм.

III стадия: опухоль распространяется до ствола головного мозга без его компрессии, диаметр составляет 21 - 30 мм;

IV стадия: опухоль вызывает компрессию ствола головного мозга, ее диаметр более 30 мм.

Классификация M. Samii

T1 – интрамеатальная опухоль;

T2 – интра-экстрамеатальная опухоль;

T3a – опухоль заполняет мостомозжечковую цистерну;

T3b – опухоль распространяется до ствола головного мозга;

T4a – опухоль вызывает компрессию ствола;

T4b - опухоль грубо деформирует ствол мозга и IV желудочек.

По данным анализа большого массива клинических исследований (663 наблюдения) на сегодняшний день в отечественной практике нейрохирургии средний размер невриномы слухового нерва составляет 32x30x30 мм. Распределение по стадиям заболевания представлено следующим образом:

1. Классификация Koos:

- **I стадия** - 0,15%;
- **II стадия** - 7,85%;
- **III стадия** – 30%;
- **IV стадия** – 62%

2. Классификация Samii:

- **T1** – 0%;
- **T2** – 2,5%;
- **T3a** – 13,2%;

- **T3b** – 9,5%;
- **T4a** – 18,4%;
- **T4b** - 57,4%.

Клиническая симптоматика невриноном слухового нерва (вестибулярных шванном).

Клиническая картина вестибулярных шванном складывается из трех основных групп симптомов – признаков поражения черепных нервов, стволовых симптомов и мозжечковых нарушений. В соответствии с локализацией и характером роста опухоли хронологически более ранними являются признаки поражения черепных нервов, в стадии развернутой клинической картины к ним присоединяются мозжечковые и стволовые нарушения, гипертензионно-гидроцефальный синдром.

1. Признаки поражения черепных нервов [13, 19, 22].

- 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)
- [27];
- нарушение функции каудальных нервов (4-5% наблюдений);

2. Стволовые симптомы поражения

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

3. Мозжечковые нарушения (8 – 62% наблюдений).

4. Гипертензионно-гидроцефальный синдром (30 – 60% наблюдений)

Диагностика невриноом слухового нерва.

Стандартом диагностического обследования являются производство компьютерной томографии (КТ) в костном режиме и томографии магнитного резонанса (МРТ) с контрастным усилением в режимах T_1 и T_2 . Эти методики при невриномах слухового нерва, как и при других опухолевых процессах, несут максимальную диагностическую информацию о локализации, размерах, структуре опухоли, взаимоотношении ее с костными структурами в области пирамиды височной кости, интракраниальными цистернами и окружающими отделами мозгового вещества (ствола мозга и мозжечка) в интракраниальном пространстве.

При МР-томографии около 2/3 опухолей имеют пониженную плотность по сравнению с мозговой тканью в режиме T_1 и 1/3 выглядят изоплотностными. В больших опухолях часто визуализируются мелкие кисты, в 7-10% наблюдений опухоль отграничена от перитуморального мозгового вещества арахноидальной кистой [28].

Компьютерная томография в костном режиме у подавляющего большинства пациентов регистрирует костные изменения в виде конусообразного расширения внутреннего слухового прохода основанием к интракраниальному пространству, а также позволяет визуализировать топографию лабиринта, купола яремной вены, степень пневматизации пирамиды височной кости и сосцевидного отростка.

Независимо от субъективного уровня снижения слуха пациента всем больным в диагностическом комплексе необходимо производство аппаратной аудиографии (**стандарт**).

Дифференциально-диагностические признаки невриномы слухового нерва и менингиомы пирамиды височной кости.

Опухоль	Менингиома	Невринома
---------	------------	-----------

Частота	Более редко	В 7 раз чаще в мостомозжечковом углу
Снижение слуха	70%	95%
Поражение тройничного нерва	20%	16%
Основание опухоли на твердой оболочке	Широкое плоское основание на твердой мозговой оболочке пирамиды	Опухоль округлая с узким основанием (ножкой)
Отношение опухоли к пирамиде височной кости	Широкое основание на пирамиде	Конусообразный дефект пирамиды в области ВСП
Наличие гиперостоза	Очень часто	Гиперостоза нет
Плотность	Гомогенная	Гетерогенная
Распространение	Скат, меккелева полость, кавернозный синус	Только полость ВСП
Частота рецидивирования	Высокая	Низкая

Формулировка диагноза и составление плана лечебных мероприятий.

В формулировку диагноза должны быть включены (стандарт):

- A. Гистологическая структура опухоли;
- B. Указание локализации и распространения опухолевого процесса;
- C. Указание стадии развития заболевания по одной из принятых классификаций;
- D. Указание ранее проведенных лечебных мероприятий, входящих в схему лечения вестибулярных шванном.

Составление плана лечебных мероприятий, как правило, осуществляется консилиумом с участием нейрохирургов и, при необходимости, привлечении специалистов смежных специальностей. Основанием для конкретизации плана лечебных мероприятий является необходимое сочетание верифицированных данных (рекомендация):

- рентгенодиагностические данные по критериям локализации и гистологической структуры;
- стадия заболевания;
- возраст пациента;
- состояние внутренних органов;
- избирательная гипо- и гиперчувствительность к фармакологическим препаратам.

Лечение неврином слухового нерва (вестибулярных шванном)

Наблюдение.

Наблюдение как способ ведения больного с невриномой слухового нерва основывается полностью на доброкачественной природе этих опухолей. Исследования наблюдаемых пациентов показали весьма переменные темпы роста неврином (от 0 до 30 мм/год) со средним значением 1,42 мм/год. Число опухолей, не давших рост на протяжении 3 лет, в среднем составляет 43%, а в исключительных случаях наблюдается регресс опухоли (общая частота 5% из всех случаев) [25,29].

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. Боязнь возможных послеоперационных осложнений нередко является фактором отказа от операции. В этом случае пациент также оставляется под наблюдением (**опция**).

2. **ФАКТОР ОПУХОЛИ:** её размер, морфология, биология, склонность к быстрой прогрессии, наличие гидроцефалии, наличие других опухолей головного и спинного мозга (**опция**).

3. **ФАКТОР ВРАЧА:** опытность хирурга в лечении неврином слухового нерва, предпочтения врача относительно существующих методов лечения (хирургического или радиохирургического), доступность хирургического метода лечения (**опция**).

Наблюдение за пациентом с невриномой слухового нерва возможно тогда, когда жалобы и клинические проявления заболевания минимальны, полностью сохранены его трудоспособность и социальная адаптация. По данным различных методов нейровизуализации (МРТ и КТГ) размеры опухоли у этой группы пациентов минимальны, отсутствует её прямое воздействие на окружающую мозговую ткань, в первую очередь, на ствол головного мозга.

Оставляя пациента под наблюдением, необходима организация постоянного и регулярного контроля как за клиническим состоянием, так и за динамикой роста опухоли. Объективный контроль прогрессии опухоли осуществляется при помощи магнитно-резонансной томографии (не реже 1 раза в год) (**опция**) [20].

Хирургическое лечение неврином слухового нерва.

Целью хирургического лечения пациента с невриномой слухового нерва является радикальное удаление опухоли с минимумом осложнений и сохранением всех функций черепных нервов и обеспечения высокого уровня качества жизни пациента (**рекомендация**) [14, 25]. Однако в отдельных клинических случаях выполнение единой задачи не всегда возможно, вследствие высокой вариабельности размеров опухоли, стадии заболевания, клинической симптоматики, особенностей топографии опухоли и окружающих структур. В определенном количестве наблюдений в течение операции возникают ситуации, ставящие хирурга перед альтернативой выбора между максимальной радикальностью и сохранением приемлемого качества жизни пациента. Такие послеоперационные осложнения как паралич лицевого нерва, нарушения глотания, глазодвигательные нарушения, несут существенную степень инвалидизации, затрудняют или делают невозможной адекватную бытовую и социальную реабилитацию. В настоящее время превалирующим фактором результативности хирургического лечения считается качество жизни пациента, поэтому интраоперационная тактика в большей степени должна быть нацелена на

достижение именно этой цели. Доброкачественный характер опухоли, низкая скорость прогрессии, наличие эффективного альтернативного радиохирургического метода лечения снижают степень приоритетности радикального удаления невриномы (**опция**).

Наиболее традиционным и широко принятым является метод хирургического удаления с использованием ряда различных доступов. В методике хирургического лечения существует определенная конкуренция между отохирургическими и нейрохирургическими методиками. До настоящего времени, к сожалению, не существует адекватных рандомизированных исследований позволяющих четко определить преимущества того или другого метода [7]. Нейрохирургическая методика предполагает использование одного из следующих доступов: субокципитального ретросигмовидного, транслабиринтного и доступа через среднюю черепную ямку. Каждый из этих доступов имеет свои показания и относительные противопоказания и выбирается в зависимости от локализации и размера опухоли, предпочтений и опыта хирурга, возможности сохранения функций слухового и лицевого нервов (**рекомендация**) [8,14].

Основные факторы хирургического метода:

- предоперационная подготовка;
- выбор оперативного доступа;
- методика удаления опухоли;
- радикальность операции;

Предоперационная подготовка.

Не требуют специфической предоперационной подготовки (**опция**):

- Больные, не имеющие сопутствующей соматической патологии;
- Больные с уровнем активности по Карновскому не ниже 60 баллов;
- Больные в возрасте моложе 60 лет;

Критерии необходимости специфической предоперационной подготовки (опция):

- Возраст старше 60 лет;
- Уровень активности по шкале Карновского 60 и ниже;
- Соматическая патология;
 - Хронические обструктивные процессы верхних дыхательных путей;
 - Острые и хронические сердечные заболевания – ишемические процессы, нарушения ритма, гипертрофические изменения левого желудочка и т.п.);
 - Злокачественное течение гипертонической болезни;
 - Острые или хронические в стадии обострения заболевания печени почек;

Вид и содержание предоперационной подготовки (консервативной терапии) зависят от исходного состояния пациента и, как правило, проводятся на догоспитальном этапе. Сроки проведения предоперационной подготовки определяются индивидуально у конкретного больного, а также сроки между окончанием консервативного лечения (предоперационной подготовки) и сроком хирургического лечения определяется индивидуально. Предоперационная подготовка также может включать хирургические манипуляции, например, шунтирование ликворных путей, необходимость которых и сроки проведения также определяются индивидуально и зависят от исходного состояния пациента.

Показания и противопоказания к хирургическому лечению.

Показанием к операции является установление диагноза невриномы слухового нерва (вестибулярной шванномы) (**стандарт**).

Противопоказания к операции удаления опухоли формулируются (**рекомендация**):

- Уровень активности ниже 30 баллов по шкале Карновского;

- На основании общих нейрохирургических принципов формулировки противопоказаний к хирургическому вмешательству.

Примечание: Противопоказания для хирургического лечения – общие для нейрохирургических заболеваний на настоящем этапе. Основанием для отказа от операции и предложением альтернативного метода лечения может явиться категорическое несогласие больного с хирургическим методом, подкрепляемое письменным подтверждением. Во всех остальных случаях следует хирургическое лечение считать показанным.

Хирургические доступы.

Наиболее традиционным и широко принятым является метод хирургического удаления с использованием одного из следующих доступов: субокципитального ретросигмовидного, транслабиринтного или доступа через среднюю черепную ямку (опция). Каждый из этих доступов имеет свои показания и относительные противопоказания и выбирается в зависимости от локализации и размера опухоли, предпочтений и опыта хирурга, возможности сохранения функций слухового и лицевого нервов. Наиболее адекватным является использование ретросигмовидного доступа, предполагающего подход к опухоли через трепанационное окно в чешуе затылочной кости

Основным преимуществом его является возможность хорошей визуализации и свободных манипуляций на анатомических образованиях мостомозжечкового угла, по всей задней поверхности пирамиды височной кости до ската, а также возможность сохранения слуховой функции [23,25]. Основными недостатками этого доступа является необходимость тракции мозжечка и ограничения визуализации латеральных отделов внутреннего слухового прохода. Последнее в свою очередь повышает риск травматизации лабиринта при вскрытии ВСП и затрудняет манипуляции при удалении опухоли, что может вести к неполному ее удалению. Во избежание этого может применяться эндоскопическая визуализация дна ВСП [21,29]. В случае отсутствия необходимости сохранения слуха вскрытие стенки

внутреннего слухового прохода при ретросигмовидном доступе может дополняться парциальной резекцией лабиринта для повышения радикальности операции [7].

Транслабиринтный доступ заключается в вскрытии сосцевидного отростка и полости лабиринта для подхода к опухоли в области внутреннего слухового прохода и мостомозжечкового угла. Преимуществом доступа является выделение и визуальный контроль лицевого нерва на всем протяжении его интрапетрозного отрезка, что значительно снижает риск его повреждения. При транслабиринтном доступе расширение возможности хирургических манипуляций достигается за счет резекции кости, а не тракции височной доли или полушария мозжечка. В то же время доступ через лабиринт значительно влияет на слуховую функцию, поэтому пациентам, у которых имеется возможность сохранения слуха, этот доступ противопоказан (**стандарт**) [1,4].

Субтемпоральный доступ является экстрадуральным субвисочным подходом позволяющим визуализировать верхнюю часть опухоли через дефект пирамиды височной кости. Основным преимуществом этого доступа является экстрадуральный подход. Также внутренний слуховой проход при этом доступе может быть вскрыт на всем протяжении, что повышает степень радикальности операции и относительно снижает риск травматизации лицевого нерва потому, что в течение операции лицевой нерв располагается в области манипуляции хирурга и полная его изоляция невозможна. Другим недостатком является необходимость тракции височной доли, что повышает риск послеоперационных осложнений. Этот доступ применяется в основном при интраканаликулярных нериномах с незначительным, до 1 см, интрацистернальным распространением, а также единичных случаях роста опухоли в среднюю черепную ямку (**рекомендация**) [5].

Каждый из этих доступов имеет свои показания и относительные противопоказания и выбирается в зависимости от локализации и размера опухоли, предпочтений и опыта хирурга, возможности сохранения функций

слухового и лицевого нервов. В нейрохирургии ретросигмовидный доступ используется, в подавляющем случаев, как наиболее универсальный **(рекомендация)** [19].

Положение больного на операционном столе определяется выбором доступа.

Субокципитальный ретросигмовидный доступ – положение «сидя» или «лежа на боку» на операционном столе **(опция)**. Независимо от положения тела больного жестко фиксированная голова поворачивается на 30° от средней линии в сторону локализации патологического процесса **(стандарт)**.

Транслабиринтный– положение больного «лежа на боку» на операционном столе **(опция)**.

Субтемпоральный - положение больного на операционном столе «лежа на спине» с поворотом головы на 30 к горизонтальной оси от средней линии **(опция)**.

Оснащение операционной и подготовка персонала.

При всех операциях удаления невринома слухового нерва должны быть соблюдены следующие основные факторы проведения операции.

1. Оснащение операционной;
2. Применение интраоперационных технологий;
3. Уровень подготовки хирурга.

Стандартом оснащения операционной на сегодняшний день является:

- операционный микроскоп;
- микрохирургический инструментарий;
- высокоскоростные (электрические или пневматические дрели) с наличием алмазных фрез;
- монитор для интраоперационной идентификации лицевого нерва;
- комплексы контроля стволовых вызванных слуховых потенциалов, потенциала действия слуховых нервов;

Опционально рекомендуется использование ультразвукового аспиратора как аппарата имеющего минимально травмирующее воздействие на сосудистые образования.

Все операции удаления невринома слухового нерва осуществляются с использованием современных интраоперационных технологий:

- пункция бокового желудочка (**опция**);
- костно-пластическая трепанация кости черепа (**стандарт**);
- опорожнение базальных цистерн (**опция**);
- препаровка поверхности опухоли по арахноидальной оболочке (**стандарт**);
- вскрытие канала внутреннего слухового прохода (**стандарт**);
- эндоскопическая ассистенция при удалении опухоли (**опция**);
- нейромониторинг корешков лицевого и слухового нервов при отделении акустико-вестибулярных корешков от опухоли на всем протяжении (**стандарт**);
- герметизация канала внутреннего слухового прохода при помощи аутотрансплантатов и/или искусственных биодеградирующих материалов (**стандарт**);
- применение фибрин-тромбинового клея (**опция**);
- герметизация твердой мозговой оболочки (**стандарт**);
- герметизация воздухоносных ячеек сосцевидного отростка при помощи аутотрансплантатов и/или искусственных биодеградирующих материалов (**стандарт**);

Подготовка хирурга.

Проведение микрохирургического удаления невриномы слухового нерва требует специализированной подготовки персонала, в первую очередь ведущего хирурга, которая должна составлять не менее 5 лет специализированной подготовки в клинике (отделении), специализирующейся на данном виде операций и осуществляющей не менее 50 операций удаления невринома слухового нерва в год (**рекомендация**).

В нейрохирургической практике при использовании ретросигмовидного субокципитального доступа, этапность удаления опухоли осуществляется в зависимости от исходного размера опухоли (**опция**).

При больших невриномах (более 2 см) слухового нерва подход к мостомозжечковому углу открывает задне-нижний и задний полюсы опухоли. Опухоль во всех случаях имеет четко выраженную капсулу, с располагающимися на ней питающими опухоль сосудами. Производится коагуляция сосудов капсулы и вскрытие последней. Строма невриномы, как правило, довольно рыхлая, может содержать мелкие кисты и/или рубцовые тяжи, как следствие бывших кровоизлияний. С целью уменьшения объема опухоли производится максимальное интракапсулярное удаление опухоли. Приступая к выделению капсулы, которое предпочтительно начинать с выделения нижнего полюса, необходимо войти в слой между поверхностью капсулы и сохранившейся арахноидальной оболочкой цистерны.

После максимального уменьшения объема, как стромы, так и капсулы опухоли осуществляется этап вскрытия внутреннего слухового прохода. Значительное уменьшение массы опухолевой ткани позволяет манипулировать на пирамиде височной кости при помощи пневмоинструментария. Надсекается и препарируется твердая мозговая оболочка пирамиды височной кости в области выступа позади внутреннего слухового прохода. После отслоения оболочки при помощи пневмобора вскрывается задняя стенка внутреннего слухового прохода. Трепанация внутреннего слухового прохода производится в поперечном направлении на 7-8 мм от внутреннего отверстия с сохранением участка твердой оболочки, входящей в канал.

При маленьких (2 см и меньше) невриномах тактика основного этапа операции отлична. Вследствие небольшого размера опухоли, степень изменения топографических взаимоотношений не столь велика, цистерны мостомозжечкового угла частично сохранены, объем пространства для хирургических манипуляций больше. В этих случаях на первый план

выходит задача функционально сберегающей операции (речь идет в первую очередь о лицевом и слуховестибулярном нервах). Для этого после подхода к мостомозжечковому углу в первую очередь выполняется трепанация внутреннего слухового прохода, идентификация акустико-фациальных корешков, иссечение и удаление опухолевой ткани. Последующие этапы удаления опухоли осуществляются с учетом визуального и нейрофизиологического контроля акустико-фациальных корешков.

Лучевое лечение неврином слухового нерва.

Широкое использование методов стереотаксической радиохирургии (гамма-нож) и фракционной стереотаксической радиохирургии (радиотерапии) позволили поменять как тактику лечения неврином вообще, так и хирургического лечения в частности [5,9].

Для облучения неврином слухового нерва используются только внешние источники излучения. Целью лучевой терапии является контроль роста опухоли. Стабилизация процесса и даже уменьшение размеров наблюдается в 85 – 94% случаев, что соответствует мировым данным. Другим критерием эффективности лучевой терапии является высокий (до 98%) показатель отсутствия операции после проведения облучения.

Метод радиохирургии, появившись, как альтернатива хирургическому лечению, на сегодняшний день занимает место одного из методов лечения неврином слухового нерва, часто являясь продолжением хирургического лечения.

Общими показаниями к проведению радиохирургии считаются (**стандарт**):

- пожилой и старческий возраст больного;
- наличие соматической патологии не позволяющей провести оперативное лечение;
- отказ больного от хирургического лечения;
- факт нерадикального оперативного вмешательства и/или стойкого (возможно многократного) рецидивирования опухоли;

При стереотаксической радиохирургии доза излучения подводится единой фракцией либо на установке «Гамма-нож», либо на линейном ускорителе. Стереотаксические методы используются для высокоточного подведения дозы в соответствии с формой и локализацией опухоли, что сопоставимо с хирургической техникой. Облучению подвергаются как первичные пациенты, так и перенесшие операцию частичного удаления опухоли (**рекомендация**) [9,11].

Обычная максимальная доза радиации при клиническом использовании радиохирургии составляет 20-34 Гр, минимальная 12 Гр. Уменьшение размеров опухоли происходит в 42-75% случаев, при этом в 20-40% наблюдений размеры опухоли остаются неизменными. В 20% наблюдений опухоль продолжает свой рост после лечения [15].

При радиотерапии излучение подводится несколькими фракциями. Наведение производится как с использованием стереотаксиса, так и системы трёхмерных координат. Из всех методов лечения невринома слухового нерва фракционированное облучение используется в последнюю очередь, чаще, как дополнение к хирургическому лечению при неполном удалении опухоли (**опция**) [17].

Результаты лечения невринома слухового нерва.

Максимально точная предоперационная топическая и морфологическая диагностика, выбор адекватного хирургического доступа и применение микрохирургических методов с эндоскопической ассистенцией позволили в последнее десятилетие максимально снизить показатели послеоперационной летальности. В разные годы она не превышает 2% в далеко зашедшей стадии заболевания, соответствуя общемировому уровню 1 – 3%. Частота рецидивирования колеблется от 0% до 8%, составляя в среднем 2%. Основной причиной развития рецидива является нерадикальность операции, когда по тем или иным мотивам оставляются фрагменты опухоли в области боковой поверхности ствола мозга, крупных сосудов (в основном из-за риска

развития нарушений кровообращения) или в области внутреннего слухового прохода.

Наиболее частыми послеоперационными осложнениями являются:

- Послеоперационная ликворрея – до 10% наблюдений

Развитие ликворреи связано с резекцией фрагментов основания черепа, вскрытием сосцевидного отростка, трепанацией внутреннего слухового прохода. Основными мерами предупреждения ликворреи является тщательное закрытие операционной раны, в том числе тампонада канала внутреннего слухового прохода с применением аутотрансплантации свободной жировой или мышечной ткани и, при необходимости фибрин-тромбинового клея. Лечебные мероприятия при ликворрее включают наложение люмбального дренажа и консервативную терапию, при неэффективности которых производится хирургическая ревизия раны с изоляцией ликворных фистул [21].

- Менингит – до 3% наблюдений.

Проявления менингита в большинстве случаев носит асептический характер и купируется превентивной антибиотикотерапией, назначением кортикостероидов, эндолюмбальной санацией ликвора.

- Послеоперационные кровоизлияния (гематомы) - до 2% случаев.

Мерами предупреждения их является тщательный гемостаз, применение современных местных гемостатических средств, контроль АД на этапе закрытия раны и в течение 1-х суток после операции, раннее пробуждение и тщательный клинический и при необходимости КТ-контроль в первые сутки после операции. Инфаркты в вещество ствола мозга и мозжечка отмечаются у 1-3% больных [24]. Практически во всех случаях причиной этого наиболее тяжелого и зачастую фатального осложнения является нарушение кровообращения в передней нижней мозжечковой артерии или коротких перфорирующих сосудах моста. Коррекция производится симптоматической консервативной терапией.

- Послеоперационные головные боли - у 5% больных,

Головные боли после операции развиваются в отдаленные сроки в основном после применения ретросигмовидного доступа. Причиной их является формирование рубцовых сращений между твердой оболочкой задней черепной ямки и затылочными мышцами. Применение костно-пластической трепанация при ретросигмовидном доступе или дополнительное закрытие костного дефекта при помощи биосовместимых материалов позволяет полностью избежать развития этого осложнения.

Доля развития парезов лицевого нерва после радиохирургического лечения составляет 17-37% [13], и отмечается в основном при превышении дозы облучения более 30 Гр. В ряде случаев парез может быть грубым (House-Brackman IV) и необратимым [14]. Доля сохранения слуха колеблется в пределах 36-56% наблюдений. Сразу после операции слух не изменяется у 100% больных (если не было гипо- или анакузии до операции). Ухудшение слуха у этих пациентов происходит обычно в течение года после лечения [24].

Осложнениями радиохирургии могут быть кратковременные преходящие головные боли (17% наблюдений), приступы тошноты и рвоты (33% наблюдений) [23]. В 26-33% наблюдений фиксируется нарушение функции тройничного нерва, не приводящее, однако, к болевому синдрому или значительным нарушениям трофики роговицы [11]. Отек в перитуморальной зоне ствола мозга и мозжечка наблюдается у 5% больных. Серьезным осложнением радиохирургии является развитие гидроцефалии, требующей проведения шунтирующих операций в 3-13% случаев.

При развитии осложнений неврологического характера проводятся методы медицинской реабилитации в соответствии с общими принципами реабилитации нейрохирургических больных

Суммарно схематическое изложение алгоритмов лечения невриноном слухового нерва соответственно возрастным группам пациентов и клиническим их проявлениям приведены в приложении.

ЛИТЕРАТУРА

1. Agrawal Y; Clark JH; Limb CJ et al: Predictors of vestibular schwannoma growth and clinical Implications in Otol Neurotol. 2010 Jul; 31(5): 807-12
2. Annesley-Williams DJ, Laitt RD, Jenkins JP, et al. Magnetic resonance imaging in the investigation of sensorineural hearing loss: is contrast enhancement still necessary? J Laryngol Otol 2001;115:14–21
3. Asthgiri AR, Parry DM, Butman JA et al: Neurofibromatosis type 2 in Lancet 2009 Jun 6; 373 (9679): 1974-86
4. Briggs RJS, Luxford WM, Atkins JS, Hitselberger WE. Translabyrinthine removal of large acoustic neuromas. Neurosurgery 1994; 34(5): 785-791
5. Conley GS: Hirsch Stereotactic radiation treatment of vestibular schwannoma: indications, limitations, and outcome in Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2010 Oct: 18(5): 351-6
6. Gal TJ; Shinn J; Huang B Current epidemiology and management trends in acoustic neuroma in Otolaryngol Head Neck Surg, 2010 May; 142(5):677-81
7. Godefroy WP; van der Mey AG: et al Surgery for large vestibular schwannoma: residual tumor and outcome in Otol Neurotol 2009 Aug; 30(5): 629-34
8. Harper CM, Harner SG, Slavitt DH et al. Effect of BAEP monitoring on hearing preservation during acoustic neuroma resection. Neurology 1992; 42: 1551-1553

9. Hirato M, Inoue H, Zama A, Ohye C, Shibazake T, Andou SY. Gamma knife radiosurgery for acoustic schwannoma: effects of low radiation dose and functional prognosis. *Stereotact Funct Neurosurg* 1996; 66(suppl 1): 134-141
10. House JW, Brackmann DE. Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1985; 93: 184-193
11. Ito K, Kurita H, Sugawara K, Mizuno M, Sasaki T. Analyses of neuro-otological complications after radiosurgery of acoustic neuromas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1997; 39(5): 983-988
12. Koos W.T., Spetzler R.F., Böck F.W., Salah S. Microsurgery of cerebellopontine angle tumors. In: *Clinical microneurosurgery*, Thieme, Stuttgart (1976), pp. 91–112
13. Mathies C, Sarni M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. *Neurosurgery* 1997; 40:1-10
14. Matthies C, Sarnii M. Management of vestibular schwannomas (acoustic neuromas): the value of neurophysiology for evaluation and prediction of auditory function in 420 cases. *Neurosurgery* 1997; 40(5): 919-930
15. Meijer OWM, Weijmans EJ, Knol DL, et al. Tumor-volume changes after radiosurgery for vestibular schwannoma: implications for follow-up MR imaging protocol. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008;29:906–10
16. Moffat DA, Irving RM. The molecular genetics of vestibular schwannoma. *J Laryngol Otol* 1995; 109: 381-384
17. Murphy ES; Suh JH: Radiotherapy for vestibular schwannomas: a critical review in *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2011 Mar 15; 79(4):985-97
18. Rhoton AL, Tedeschi H. Microsurgical anatomy of acoustic neuroma. *Otolaryngol Clin North Am* 1992; 25(2): 257-294
19. Robertson J.T., Coakham H.B., Robertson J.H. *Cranial Base Surgery*, Churchill Livingstone, London, 2000, 688 p.
20. Rutherford SA, King AT. Vestibular schwannoma management: what is the “best” option? *Br J Neurosurg* 2005;19:309–16

21. Samii M; Gerganov VM; Samii A Functional outcome after complete surgical removal of giant vestibular schwannomas in J Neurosurg 2010 Apr; 112(4): 860-7
22. Samii M, Matthies C, Tatagiba M. Intracanalicular acoustic neuroma. Neurosurgery 1991; 29: 189-198
23. Samii M, Matthies C. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): the facial nerve-preservation and restitution of function. Neurosurgery 1997; 40(4): 684-695
24. Samii M, Matthies C. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): surgical management and results with an emphasis on complications and how to avoid them. Neurosurgery 1997; 40(1): 11-23
25. Slattery WH, Fisher LM, Iqbal Z, et al. Vestibular schwannoma growth rates in neurofibromatosis type 2 natural history consortium subjects. Otol Neurotol 2004;25:811–17
26. Smouha EE, Yoo M, Mohr K, et al. Conservative management of acoustic neuroma: a meta-analysis and proposed treatment algorithm. Laryngoscope 2005;115:450–54
27. Tos M, Thomson J. Epidemiology of acoustic neuromas. J Laryng Otol 1984; 98: 685-692
28. Wandong S, Meng L, Xingang L, et al. Cystic acoustic neuroma. J Clin Neurosci 2005;12:253–55
29. Whitmore RG, Urban C, Church E. et al: Decision analysis of treatment options for vestibular schwannoma. J Neurosurg. 2011 Feb; 114(2): 400-13

Приложение 1. Алгоритмы лечения невриноме слухового нерва в зависимости от стадии заболевания и возрастных групп пациентов.



