

DOI: 10.29296/25877305-2018-03-12

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ИНТРАТЕМПОРАЛЬНЫХ ОПУХОЛЕЙ ЛИЦЕВОГО НЕРВА

Х. Диаб^{1,2}, доктор медицинских наук, профессор,
И. Нажмутдинов¹, кандидат медицинских наук,
А. Караян¹, доктор медицинских наук, профессор,
Д. Кондратчиков¹,
Е. Орлова¹,
К. Юсифов¹, кандидат медицинских наук

¹Научно-клинический центр оториноларингологии
ФМБА России, Москва

²Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н.И. Пирогова, Москва

E-mail: hasandiab@mail.ru

Существующая тактика ведения пациентов с интратемпоральными опухолями лицевого нерва (микрохирургическое иссечение опухоли с восстановлением лицевого нерва) сегодня дополнена более консервативными методиками: выжидательной тактикой с наблюдением, декомпрессией нерва, стереотаксической радиохирургией. Выполнение пластики нерва путем прямой нейрорафии или аутографтом улучшает функцию мимической мускулатуры. Рецидивов опухоли за период наблюдения не зафиксировано.

Ключевые слова: хирургия, оториноларингология, лицевой нерв, невринома, парез мимической мускулатуры, пластика лицевого нерва.

Для цитирования: Диаб Х., Нажмутдинов И., Караян А. и др. Хирургическое лечение интратемпоральных опухолей лицевого нерва // Врач. – 2018; 29 (3): 49–54. DOI: 10.29296/25877305-2018-03-12

Первичные опухоли лицевого нерва (ЛН) встречаются относительно редко. Наиболее частым заболеванием, протекающим с поражением ЛН, является паралич Бэлла. Кроме того, паралич ЛН развивается в результате различных патологических процессов, поражающих заднюю черепную ямку, височную кость, околоушную слюнную железу, подвисочную ямку. Вторичное вовлечение ЛН наблюдается в результате травмы или при эрозивных образованиях (среди них – холестеатома, первичный плоскоклеточный рак, гломусная опухоль, акустическая невринома, менингиома, злокачественные новообразования околоушной слюнной железы). Описаны также злокачественные эпителиоидные опухоли, исходящие из оболочек черепных нервов (ЧН) и вовлекающие в патологический процесс тройничный нерв и ЛН, но большинство злокачественных опухолей ЛН являются результатом метастазов или периневральной инвазии. Рак молочной железы, легкого и почки также может метастазировать в ЛН, но чаще – во внутренний слуховой проход (ВСП).

Самыми распространенными первичными опухолями ЛН являются невриномы и гемангиомы; менее распространены нейрофиброма, зернистоклеточная опухоль, менингиома и первичная гломусная опухоль [1].

Номенклатура нейрогенных опухолей ЛН включает непосредственно невриному, шванному и неврилеммому. Гистологически эти новообразования являются опухолями нейроэктодермального происхождения, в отличие от нейрофибром, которые развиваются из эндоневральной соединительной ткани (эти опухоли более типичны для нейрофиброматоза I или болезни Реклингхаузена). Шванномы лицевого нерва (ШЛН) – редкие медленно растущие опухоли – составляют <1% опухолей височных костей. Они, как правило, одиночные, односторонние и спорадические по природе [1–3]. Встречаются в возрасте от 5 до 84 лет; преимущественного поражения определенной стороны или лиц одного или другого пола не выявлено [2]. ШЛН – это инкапсулированные доброкачественные опухоли, возникающие из шванновских клеток. Возможны внутриопухолевые кистозные изменения или кровоизлияния [2–4]. Макроскопическая картина опухоли соответствует диффузному утолщению ЛН. ШЛН может развиваться на любом участке VII ЧН, часто поражает коленчатый узел ЛН, реже – тимпанальный/лабиринтный и мастоидальный (вертикальный) сегменты; характерно также вовлечение в процесс нескольких сегментов [1]. Малигнизация ШЛН крайне редка [4]; обычно они проявляются периферической нейропатией ЛН и (или) различными отолгическими симптомами, включая кондуктивную и сенсоневральную тугоухость [2–5]. Паралич лицевой мускулатуры часто отмечается на более поздней стадии или может отсутствовать. Причиной этого предположительно являются нейронная толерантность, индуцированная чрезвычайно медленным ростом опухоли, обильная васкуляризация опухоли и обычно соответствующая росту опухоли дигесценция прилежащего костного канала ЛН [6]. ШЛН также могут развиваться в ткани околоушной слюнной железы, крайне редко встречается мультифокальное поражение шванномами периферических ветвей ЛН [4, 5].

Для идентификации опухолей ЛН применяют компьютерную (КТ) и магнитно-резонансную томографию (МРТ) высокого разрешения в костном режиме с фокусированием вдоль хода ЛН. Невринома ЛН, ограниченная пределами ВСП или его костного канала, может не проявляться изменениями костных границ по данным КТ. Для выявления опухолей ЛН, ограниченных ВСП, более чувствительным методом является МРТ с контрастированием. Так, нейрогенную опухоль ЛН необходимо дифференцировать с невриномой VIII пары ЧП. Акустическая невринома обычно расположена ближе к центру ВСП. Выявление основного массива опухоли (эксцентрично по отношению к оси ВСП) больше

характерно для невриномы/шванномы ЛН. На КТ рядом с гемангиомой ЛН возможно обнаружение неправильных, нечетких границ окружающей костной ткани, придающих ей типичный рентгенографический вид медовых сот или солнечных лучей [7]. Это происходит в результате остеокластического ремоделирования, приводящего к образованию пластинчатых костных трабекул в пораженной зоне [8].

Важную роль в комплексной диагностике в случае лицевого паралича играет электромиографическое (ЭМГ) исследование; оно позволяет оценить сократительную способность мимических мышц, выраженность дегенеративных изменений в них и в VII ЧН, а также наличие проведения нервных импульсов по ветвям ЛН [9, 10].

По мере роста опухоль может обнажать твердую мозговую оболочку средней и задней черепных ямок и проникать в мозг с развитием внутричерепных осложнений. При разрушении опухолью передней стенки наружного слухового прохода в патологический процесс может вовлекаться околоушная железа, а при деструкции верхушки сосцевидного отростка – мягкие ткани шеи.

Тактика ведения пациентов с интраемпоральными опухолями ЛН эволюционировала от выполнения микрохирургического иссечения опухоли с восстановлением ЛН к более консервативным методикам, которые подразумевают сохранение нерва [10–12]. К ним относятся: выжидательная тактика с тщательным наблюдением, декомпрессия нерва и стереотаксическая радиохирургия. Спорным следует признать подход, подразумевающий резекцию опухолей ЛН любого размера при почти неизменной (I–II степень по шкале House-Brackmann – НВ) функции мимической мускулатуры [11–13]. При высокой вероятности наличия нейрогенной опухоли ЛН, диагностированной с помощью визуализирующих методов исследования или электрофизиологического анализа, приоритетным является сохранение или улучшение функции ЛН независимо от размера опухоли [14, 15]. Исключением из этого принципа являются случаи, когда опухоль вызывает компрессию ствола мозга или эрозию лабиринта. Выбор лечения основан на возможности сохранить функцию ЛН на лучшем уровне как можно дольше. Принято мнение, что к хирургическим методам лечения нужно прибегать при появлении признаков ухудшения клинического и рентгенологического состояния (парез III–IV степени по НВ, рентгенологические признаки роста или появление риска осложнений). Нужно помнить, что шансы на удовлетворительный функциональный результат после операции значительно уменьшаются, если резекция не проводится в течение 1-го года от начала клинической дисфункции ЛН [16].

Облучение служит альтернативой для пациентов с ранней дисфункцией ЛН (II–III класса НВ) и документально зафиксированным ухудшением клиниче-

ского и рентгенологического состояния. Эта процедура связана с относительно небольшим риском ухудшения слуховой и мимической функции, что нужно принимать во внимание и обсуждать с пациентом до определения плана лечения [17–21].

На базе ФГБУ НКЦО с декабря 2014 по март 2017 г. прооперированы 17 пациентов с новообразованиями ЛН. У всех больных тщательно изучали анамнез и проводили традиционное обследование ЛОР-органов. Отоскопию обязательно дополняли отомикроскопией, записывали отоскопическую картину с помощью эндоскопической видеотехники (рис. 1). Аудиологическое обследование включало тональную пороговую аудиометрию в стандартном диапазоне частот и камертональные пробы. Для оценки степени тяжести поражения ЛН использовалась шкала НВ [22]. Распространенность и локализацию опухоли оценивали по данным КТ и МРТ. Стимуляционную ЭМГ выполняли всем пациентам на дооперационном этапе для оценки сохранности сократительной способности мимической мускулатуры и проводимости нервного импульса по периферическим ветвям ЛН.

При сохраненной функции мимической мускулатуры операции проводили с использованием нейромониторинга ЛН. Операции выполняли через заушный подход. При локализации новообразования в мастоидальном сегменте ЛН осуществляли антростомастиотомию с расширением доступа с учетом распространенности опухоли, при вовлечении в процесс тимпанального сегмента или коленчатого узла удаляли заднюю стенку наружного слухового прохода. После идентификации неповрежденного сегмента ЛН опухоль по возможности отсепаровывали тупым путем от ствола нерва и удаляли (рис. 2). При инфильтративном росте и отсутствии нормальной структуры нерва опухоль иссекали вместе с пораженным участком нерва и после мобилизации проксимального и дистального концов производили его пластику путем прямой нейрорафии конец в конец либо (при невозможности сопоставить концы нерва) при помощи аутографта из большого ушного или икроножного нервов (рис. 3).

В одном случае у пациента 9 лет с длительным анамнезом паралича мимической мускулатуры пластику нерва не выполняли. При вовлечении в патологический процесс слуховых косточек последние удаляли и на завершающем этапе операции выполняли тимпаноластику с оссиклопластикой титановыми протезами и мирингопластикой аутофасцией.



Рис. 1. Отоскопическая картина пациента с пролиферирующей шванномой мастоидального и тимпанального сегментов ЛН, правое ухо

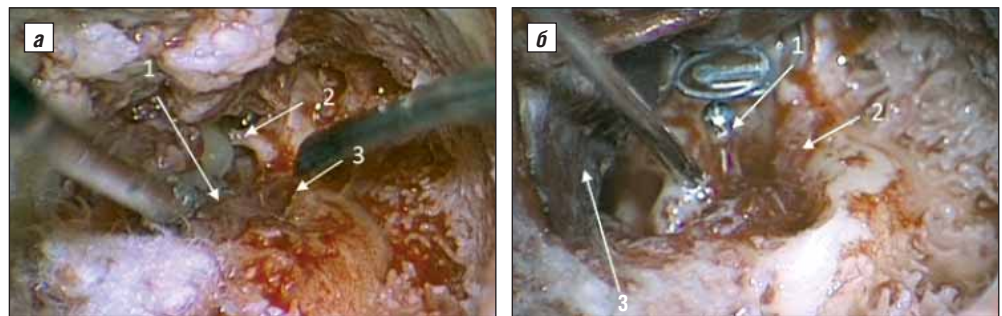


Рис. 2. Этапы операции (левое ухо): а – удаление опухоли; 1 – опухоль; 2 – сухожилие мышц, натягивающей барабанную перепонку; 3 – тимпанальный сегмент ЛН. б – этап реконструкции: 1 – стремля и частичный титановый протез; 2 – тимпанальный сегмент ЛН; 3 – аутофасциальный лоскут

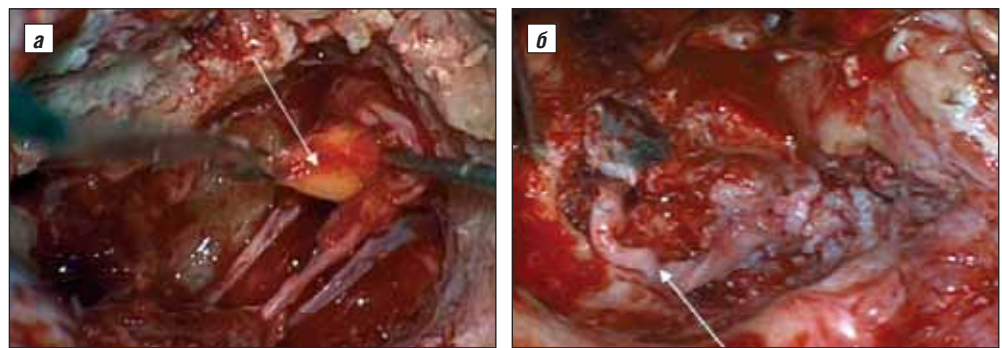


Рис. 3. Этапы операции (правое ухо): а – удаление опухоли (указана стрелкой); б – этап пластики ЛН (стрелкой указан аутографт)

Эффективность хирургического лечения оценивали, учитывая функциональные (уровень слуха и степень пареза мимической мускулатуры) и анатомические результаты в отдаленном послеоперационном периоде (от 4 до 20 мес). Анатомические результаты операций считали удовлетворительными при отсутствии признаков рецидива опухолевого роста по данным МРТ и КТ и состоятельности тимпаноластики. Для оценки слуховой функции анализировали данные тональных пороговых аудиограмм: значения костной и воздушной

проводимости, костно-воздушного интервала (КВИ). Положительным функциональным результатом считали улучшение слуховой функции с понижением порогов воздушного звукопроводения на ≥ 20 дБ и сокращением КВИ на ≥ 15 дБ.

Данные о локализации, гистологической характеристике опухолей, виде проведенного хирургического вмешательства, степени тугоухости и пареза лицевой мускулатуры в до- и послеоперационном периодах приведены в таблице.

Сводная клиническая характеристика прооперированных больных до и после операции

Наблюдение	Гистологическая картина	Локализация опухоли (по сегментам ЛН)	Длительность пареза до операции, мес	Операция и пластика нерва	Тугоухость, вид и степень		Функция мимической мускулатуры (степень по шкале НВ)		Срок наблюдения, мес
					до	после	до	после	
1	Невринома	T	–	АМТ с удалением ЗСНСП, тимпаноластика, без пластики	См., III	СНТ, I	II	II	19
2	Шваннома	M	2	АМТ с удалением опухоли и ЗСНСП, пластика аутографтом большого ушного нерва	Норма	См., I	VI	V	16
3	Базальноклеточный рак	M	9	АМТ с удалением опухоли ЗСНСП и резекцией верхушки сосцевидного отростка, без пластики	Норма	См., I	V	V	12
4	Пролиферирующая шваннома фасцикулярного типа	M	2	АМТ с удалением опухоли и ЗСНСП, пластика аутографтом большого ушного нерва	Норма	Норма	V	IV	16
5	Пролиферирующая шваннома	M + T + КУ	–	АМТ с удалением опухоли и ЗСНСП, без пластики	См., III	См., I	I	III	12
6	Шваннома	M	13	Ревизия трепанационной полости с удалением опухоли, невролиз + прямая нейрорафия конец-в-конец	Норма	Норма	IV	III	9
7	Шваннома	M	4	АМТ с удалением опухоли и ЗСНСП, пластика аутографтом <i>n. suralis</i>	См., I	См., I	VI	V	5
8	Шваннома	M	5	АМТ с удалением опухоли и ЗСНСП, пластика аутографтом <i>n. suralis</i>	К., II	См., I	VI	V	8
9	Шваннома	M	5	АМТ с удалением опухоли и ЗСНСП, пластика аутографтом <i>n. suralis</i>	К., II	См., I	VI	VI	5
10	Невринома	T+КУ+Л	7	АМТ с удалением ЗСНСП, транслабиринтный доступ к ВСП, без пластики	СНТ, III	СНТ, IV	VI	V	13
11	Параганглиома	T	10	АМТ с удалением опухоли и ЗСНСП, прямая нейрорафия конец-в-конец	СНТ, IV	СНТ, IV	VI	VI	4
12	Невринома	T+M	5	АМТ с удалением ЗСНСП, тимпаноластика, без пластики	См., III	СНТ, I	III	II	10
13	Невринома	T	8	АМТ с удалением ЗСНСП, тимпаноластика, без пластики	См., III	СНТ, I	III	II	10
14	Пролиферирующая нейрофиброма	M+T	108	Ревизия и санация трепанационной полости с удалением опухоли, без пластики	СНТ, IV	СНТ, IV	VI	VI	20
15	Шваннома	M	5	АМТ с удалением опухоли и ЗСНСП, тимпаноластика, пластика аутографтом <i>n. suralis</i>	К., II	См., I	VI	V	9
16	Шваннома	M+T	7	АМТ с удалением опухоли и ЗСНСП, тимпаноластика, пластика аутографтом <i>n. suralis</i>	К., II	См., I	VI	VI	4
17	Невринома	КУ+Л	12	АМТ с удалением ЗСНСП, транслабиринтный доступ к ВСП, прямая нейрорафия конец-в-конец	СНТ, IV	СНТ, IV	VI	VI	5

Примечание. Сегменты ЛН: Т – тимпанальный, М – мастоидальный, КУ – коленчатый узел, Л – лабиринтный; тугоухость: См. – смешанная, СНТ – сенсоневральная, К – кондуктивная; АМТ – антромастотомия, ЗСНСП – задняя стенка наружного слухового прохода.

У пациентов со смешанной или кондуктивной тугоухостью на дооперационном этапе одномоментно с резекцией/удалением опухоли выполнена реконструкция звукопроводящей системы, пороги воздушного звукопроведения уменьшились в среднем на 21,25 дБ, КВИ – до 15 дБ.

Проведение прямой нейрорафии и пластики аутографтом позволило улучшить функцию мимической мускулатуры на 1 ступень по шкале НВ в 6 случаях. У 4 больных нейропластические операции не привели к восстановлению функции мимической мускулатуры, что может быть объяснено либо небольшим сроком послеоперационного наблюдения либо длительным анамнезом паралича и атрофией мимических мышц.

Рецидив опухоли за период наблюдения ни у одного из 16 пациентов с доброкачественными новообразованиями ЛН не зафиксирован, что подтверждено результатами контрольных МРТ-исследований и ревизионных операций (у 2 пациентов).

Пациент (см. таблицу; наблюдение 3) поступил с жалобами на слабость мимической мускулатуры (парез V степени по шкале НВ)

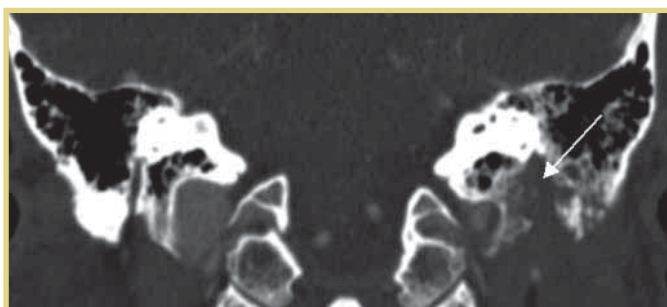


Рис. 4. КТ головы и шеи пациента (наблюдение 3), коронарная проекция. Объемное образование с неровными контурами в области мастоидального сегмента ЛН и шилососцевидного отверстия правой височной кости (стрелка)

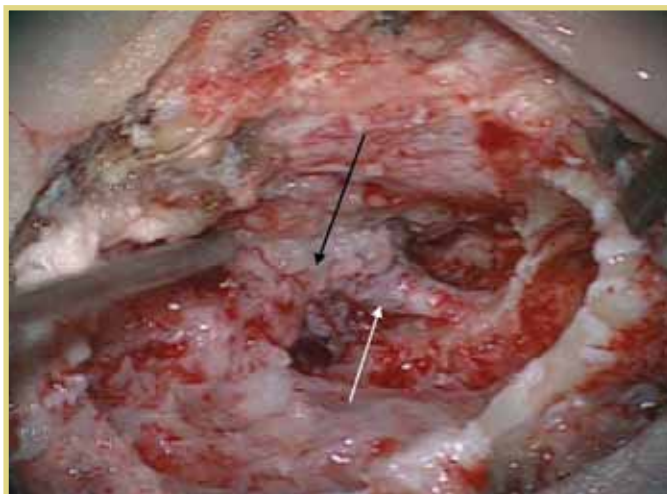


Рис. 5. То же наблюдение. Интраоперационное фото, левое ухо. Белая стрелка – мастоидальный сегмент ЛН, черная – опухолевая ткань

и онемение левой половины лица, болевые ощущения в ухе и подвисочной области слева, беспокоящие его около 9 мес. На КТ – объемное образование, локализующееся в области мастоидального сегмента ЛН и шилососцевидного отверстия (рис. 4). В ходе операции выполнена декомпрессия тимпанального и мастоидального сегментов ЛН, резецирована верхушка сосцевидного отростка, ствол ЛН выделен до места входа в околоушную слюнную железу, опухолевая ткань тупым путем отсепарована от нервного ствола и удалена (рис. 5). По результатам иммуногистохимического исследования удаленная опухолевая ткань является базальноклеточным раком. С учетом злокачественного характера опухоли пациент дообследован (УЗИ лимфатических сосудов шеи и околоушных желез, КТ грудной клетки, органов брюшной полости и малого таза), но дополнительных очагов опухолевого роста не обнаружено. По решению онкоконсилиума пациент направлен на химиолучевую терапию. Через 12 мес после проведенной операции признаков рецидива по данным МРТ и КТ нет.

Несмотря на свою редкость, данная патология остается актуальной вследствие большого социального и функционального значения.

Парез, паралич мимической мускулатуры являются трагедией для пациента, поэтому приоритетно сохранение функции ЛН.

Эффективность хирургического лечения опухолей ЛН и восстановления функции последнего напрямую зависит от своевременного выявления патологии на основании современных рентгенологических исследований, установления распространенности опухолевого процесса и длительности пареза.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Литература

- Ross L., Drazin D., Eboli P. et al. Atypical tumors of the facial nerve: case series and review of the literature // Neurosurg. Focus. – 2013; 34 (3): E2. DOI: 10.3171/2013.1.FOCUS12380.
- Kim C., Chang S., Oh S. et al. Management of intratemporal facial nerve schwannoma // Otol. Neurotol. – 2003; 24 (2): 312–6.
- Kirazli T., Oner K., Bilgen C. et al. Facial nerve neuroma: clinical, diagnostic, and surgical features // Skull Base. – 2004; 14: 115–20.
- O'Donoghue G., Brackmann D., House J. et al. Neuromas of the facial nerve // Am. J. Otol. – 1989; 10: 49–54.
- Passos I., Massuda E., Hyppolito M. et al. Rare case of neurinoma of the facial nerve // Braz. J. Otorhinolaryngol. – 2015; 81 (2): 226–7. DOI: 10.1016/j.bjorl.2014.12.008.
- Wilkinson E., Hoa M., Slattery W. III et al. Evolution in the management of facial nerve schwannoma // Laryngoscope. – 2011; 121: 2065–74.
- Mundada P., Purohit B., Kumar T. et al. Imaging of facial nerve schwannomas: diagnostic pearls and potential pitfalls // Diagn. Interv. Radiol. – 2016; 22 (1): 40–6. DOI: 10.5152/dir.2015.15060.
- Mijangos S., Meltzer D. Case 171: facial nerve hemangioma // Radiology. – 2011; 260: 296–301. DOI: 10.1148/radiol.11092009.

9. Хамгушкеева Н.Н., Аникин И.А., Диаб Х.М. Применение стимуляционной игольчатой электромиографии в диагностике повреждения лицевого нерва // Рос. оториноларингол. – 2013; 6 (67): 131–6.
10. Volk G., Pantel M., Guntinas-Lichius O. Modern concepts in facial nerve reconstruction // Head Face Med. – 2010; 6: 25. DOI: 10.1186/1746-160X-6-25.
11. Channer G., Herman B., Telischi F. et al. Management outcomes of facial nerve tumors: comparative outcomes with observation, CyberKnife, and surgical management // Otolaryngol. Head Neck Surg. – 2012; 147: 525–30.
12. Perez R., Chen J., Nedzelski J. Intratemporal facial nerve schwannoma: a management dilemma // Otol. Neurotol. – 2005; 26: 121–6.
13. Крюков А.И., Гаров Е.В., Зеликович Е.И. и др. Диагностика и тактика лечения интратемпоральных невринома лицевого нерва. Голова и шея. Российское издание // Журн. Общеросс. обществ. организ. «Федерация специалистов по лечению заболеваний головы и шеи». – 2015; 1: 36–40.
14. Minovi A., Vosschulte R., Hofmann E. et al. Facial nerve neuroma: surgical concept and functional results // Skull Base. – 2004; 14: 195–200.
15. Shirazi M., Leonetti J., Marzo S. et al. Surgical management of facial neuromas: lessons learned // Otol. Neurotol. – 2007; 28: 958–63.
16. Falcioni M., Russo A., Taibah A. et al. Facial nerve tumors // Otol. Neurotol. – 2003; 24: 942–7.
17. Friedman O., Neff B., Willcox T. et al. Temporal bone hemangiomas involving the facial nerve // Otol. Neurotol. – 2002; 23: 760–6.
18. Litre C., Gourg G., Tamura M. et al. Gamma knife surgery for facial nerve schwannomas // Neurosurgery. – 2007; 60: 853–9.
19. Kida Y., Yoshimoto M., Hasegawa T. Radiosurgery for facial schwannoma // J. Neurosurg. – 2007; 106: 24–9.
20. Nishioka K., Abo D., Aoyama H. et al. Stereotactic radiotherapy for intracranial nonacoustic schwannomas including facial nerve schwannoma // Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys. – 2009; 75: 1415–9.
21. Madhok R., Kondziolka D., Flickinger J. et al. Gamma knife radiosurgery for facial schwannomas // Neurosurgery. – 2009; 64 (1): 48–54.
22. House J., Brackmann D. Facial nerve grading system // Otolaryngol. Head Neck Surg. – 1985; 93: 146–7.

SURGICAL TREATMENT FOR INTRATEMPORAL TUMORS OF THE FACIAL NERVE

Professor Kh. Diab^{1,2}, MD; I. Nazhmutdinov¹, Candidate of Medical Sciences; Professor A. Karayan¹, MD; D. Kondratchikov¹; E. Orlova¹; K. Yusifov¹, Candidate of Medical Sciences

¹Otorhinolaryngology Research and Clinical Center, Federal Biomedical Agency of Russia, Moscow

²N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

The existing management tactics for patients with intratemporal tumors of the facial nerve (microsurgical tumor excision with reconstruction of the facial nerve) is today complemented with more conservative methods: wait-and-see tactics with a follow-up, nerve decompression, and stereotactic radiosurgery. Nerve plasty with direct neurorrhaphy or autograft improves the function of the facial muscles. No tumor recurrences were recorded during the follow-up.

Key words: *surgery, otorhinolaryngology, facial nerve, neurinoma, facial paresis, facial nerve plasty.*

For citation: *Diab Kh., Nazhmutdinov I., Karayan A. et al. Surgical treatment for intratemporal tumors of the facial nerve // Vrach. – 2018; 29 (3): 49–54. DOI: 10.29296/25877305-2018-03-12*