Мозжечково-мостовой угол – это переходная область между мостом, продолговатым мозгом и мозжечком. Мосто-мозжечковая полость, которая занимает это пространство, переходит медиально в предмостовую полость. Спереди и латерально ее границами являются задняя поверхность *пирамиды височной кости*, спереди и сверху намет мозжечка и сверху и сзади полушарие мозжечка. Медиальная граница образуется мостом, *brachium pontis и вентро-латеральной поверхностью верхней части продолговатого мозга*. Клочок мозжечка входит сверху в задне-среднюю часть мосто-мозжечковой полости. Мосто-мозжечковый угол пересекают в задней части IX и X черепные нервы, в средней - VII и VIII черепные нервы, которые направляются во внутренний слуховой проход, в передней – V нерв. Также в этой области находятся передняя нижняя мозжечковая артерия и каменистая вена.

Опухоли мосто-мозжечкового угла (ММУ) составляют 12-13% всех опухолей головного мозга, около 30% опухолей задней черепной ямки. Наиболее распространенна среди этих опухолей невринома преддверно-улиткового нерва – 85-95% всех опухолей мосто-мозжечкового угла (Благовещенская Н.С., Егорова В.К.), она занимает второе место по распространенности после опухолей мозжечка среди всех опухолей задней черепной ямки. Значительно реже встречаются менингиомы и холестеатомы ММУ.

Невринома VIII нерва, как правило, является доброкачественной опухолью, растущей из шванновских клеток вестибулярной порции VIII нерва. Обычно она располагается у входа во внутренний слуховой проход. По мере роста, опухоль может распространяться как в meatus acusticus internus, так и в сторону моста, сдавливая расположенные рядом нервы и структуры мозга. Опухоль растет медленно (2-10 мм в год), имеет капсулу, обычно представляет из себя бугристое образование неправильной формы, желтоватого цвета. Наиболее часто опухоль встречается у лиц трудоспособного возраста (20-60 лет), причем у женщин – чаще, чем у мужчин. Встречаются чаще односторонние опухоли, но при нейрофиброматозе – болезни Реклингхаузена – возможно и билатеральное развитие опухоли.

В клиническом течении невриномы VIII нерва выделяют 4 стадии (Егоров Б.К.):

1. Отиатрическая;
2. Отоневрологическая;
3. Гипертензионная;
4. Бульбарная.

Первыми проявлениями заболевания на отиатрической стадии 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. Кроме того, часто не обращают внимание на периоды неустойчивости, иногда испытываемые больными на ранних стадиях. 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 отверстия.

На отоневрологической стадии присоединяются **синдромы компрессии черепных нервов, мозжечка и ствола мозга**.

Лицевой нерв, наиболее близко расположенный к VIII нерву, проявляет, как это ни странно, исключительную стойкость по сравнению с более отдаленными нервами. 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.

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.

Компрессия мозжечка проявляется на стороне опухоли мозжечковыми расстройствами – гипотония мышц конечностей, атаксия, адиадохокинез, интенционное дрожание, промахивание при выполнении пальце-носовой и пяточно-коленной проб, отклонение в позе Ромберга, спонтанный нистагм на стороне опухоли. Компрессия ствола выражена мягко и часто парадоксально – 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 и 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.

Наконец, бульбарная стадия заболевания характеризуется сдавлением продолговатого мозга и возникающими при этом дизартрией, дисфонией, дисфагией, снижением глоточного рефлекса. **Бульбарный синдром?**

Для диагностики неврином слухового нерва используют различные методы. Наиболее достоверными из них являются методы нейровизуализации (КТ, ЯМРТ). Их следует проводить немедленно при подозрении на наличие опухоли. Также применяется рентгенография по Стенверсу, показывающая расширение внутреннего слухового прохода на стороне опухоли. Вид Стенверса пригоден для исследования внутреннего слухового отверстия, но дает укороченный вид внутреннего слухового канала **(Рис. 73-2).** Помогают в постановке диагноза также исследования вестибулярной функции, аудиометрия, специальные слуховые тесты. Основной целью «специальных слуховых тестов» является четкая дифференциальная диагностика местоположения патологического изменения внутри нейросенсорной системы. Результаты таких тестов не дают различия между болезнью Меньера или опухолью восьмого нерва, они просто указывают на то, где находится повреждение: в улитке или восьмом нерве.

Ангиография применяется редко и по специальным показаниям.

Опыт Вебера и восприятие ультразвука через кость. При опыте Вебера латерализация звука может отсутствовать, тогда как ультразвук всегда латерализуется в лучше слышащее ухо.

При исследовании вестибулярной функции наблюдается одностороннее выпадение калорической реакции по всем компонентам (нистагм, реактивное отклонение рук).

Методика дифференциальной диагностики, вызвавшая значительный интерес, состоит из четырех отдельных слуховых тестов: аудиометрия Бекеши, тест на затухание порогового тона, показатель чувствительности к коротким приращениям (SISI) и равновесие чередующейся бинауральной громкости (ABLB).

Аудиометрия Бекеши

Одним из различий между аудиометром Бекеши и стандартным аудиометром состоит в том, что посредством первого больной автоматически регистрирует свой порог на бланке аудиограммы. В соответствии с процедурой субъект включает выключатель, когда слышит тон, и выключает его, когда тон перестает быть слышимым. После включения выключателя происходит постепенное уменьшение силы тестового тона, тогда как выключение выключателя вызывает обратный процесс и начинается медленное возрастание силы тона. Переходы между порогами слышимости и неслышимости в диапазоне частот от 100 до 10 000 герц отслеживаются и фиксируются письменно на аудиограмме специальной формы.

В целях диагностики используются две записи порогов Бекеши. Первая получается из сигналов простого тона, которые прерываются с частотой 2,5 прерываний в секунду (200 мс включение и 200 мс выключение). Результаты называются «записью с прерыванием». Вторая запись порога производится на той же форме аудиограммы, однако в этом случае простой тон все время остается во включенном состоянии. Результат называется «непрерывной записью». Отношение между записью порога прерывистого и непрерывного тона представляет важность для диагностики. Это отношение обычно показывает характерный рисунок, зависящий от анатомического расположения повреждения в слуховой системе.

В целом, клинически наблюдаются четыре классификации аудиодиаграмм Бекеши, однако существуют разновидности этих основных четырех типов. Конкретная система классификации, упоминаемая здесь, была первоначальна описана Джергером (Jerger) в 1960 году и может быть понята лучше всего при взгляде не рис. 73-1 (27). Этот рисунок показывает аудиограммы Бекеши для четырех клинических случаев, наблюдаемых в клинике аудиологии Калифорнийского университета в Лос-Анжелесе. Каждая аудиограмма иллюстрирует результаты оперативно или неоперативно подтвержденных повреждений, затрагивающих среднее ухо, улитку или восьмой нерв. Аудиограмма типа I, показанная на рис. 73 – 1А, касается случая, который был подтвержден операцией по закреплению стремечка при лечении отосклероза. Прерывистый и непрерывный сигналы записывались на одном уровне слышимости, поэтому во всем частотном диапазоне пороги переплетаются и перекрывают друг друга. Аудиограмма типа I обычно наблюдается у больных с нормальным слухом или повреждениями, расположенными в среднем ухе.

Аудиограмма типа II изображена на рис. 73-1В. причина потери слуха в данном случае диагностирована как болезнь Менье. Следует отметить, что записи прерывистого и непрерывного тонов перекрываются в нижнем и среднем частотных диапазонах, а на более высоких частотах наблюдается разделение между записями. Аудиограмма типа II обычно характерна при потере слуха, источником которой является область улитки.

Два типа записей аудиометрии Бекеши наблюдались, когда ухудшение слуха вызывалось повреждениями восьмого нерва. Аудиограммы типов III и IV, изображенные на рисунках 73-1С и D, были получены у двух больных с хирургически подтвержденными опухолями восьмого нерва. Эти результаты особенно важны, поскольку ясно, что потеря слуха в случае прерывистого тона минимальна. Важной характеристикой аудиограмм типов III и IV является то, что если тон подается непрерывно, то происходит сильная адаптация. В случае аудиограммы типа III адаптация настолько сильная, что запись порога непрерывного тона продолжается вниз, достигая пределов аппаратуры. Такие сильные процессы ослабления (decay, которые изображены на рисунках 73-1С и D, заставляют предположить, что в основе неспособности пациента с повреждением восьмого нерва поддерживать порог непрерывного тона на том же уровне, что и для прерывистого тона, лежит физиологическая адаптация.

## Тест на ослабление порогового тона

В 1961 году Джергером было продемонстрировано, что точность предсказания участка повреждения можно увеличить, если в сочетании с аудиометрией Бекеши использовать другие слуховые тесты (28). Одним из таких методов является *тест на ослабление порогового тона*, который измеряет скорость адаптации слуховой системы (7). Эту процедуру можно осуществить с применением стандартного аудиометра простого тона. Этот тон вначале может быть представлен на уровне, превышающем порог больного на 5 дБ. Больной должен подавать сигнал на протяжении всего времени, пока он может слышать воздействие. Лица с нормальным слухом или проводящими нарушениями слуха, могут поддерживать сигнал на уровнях, близких к пороговому, на протяжении минимум 60 секунд. Лицам с чувствительно-нервным фактором потери слуха в результате повреждения улитки может потребоваться увеличение силы воздействия на 15-20 дБ, чтобы слышать сигнал в течение 60 секунд. Однако, больной с повреждением восьмого нерва может продемонстрировать аномальное *ослабление тона* или неспособность слышать тон течение 60 секунд до тех пор, пока уровень силы сигнала не будет превышать пороговый уровень на 30-35 дБ.

## Тест на чувствительность к коротким приращениям

Третий тест диагностической методики, получивший название *показателя чувствительности к коротким приращениям* (SISI), был первоначально описан Джергером, Шеддом и Харфордом в 1959 году (30). В соответствии с ним измеряется способность больного слышать очень небольшие изменения силы звука. Этот тест использует способность уха слышать очень небольшие изменения силы звука, когда повреждение возникает в улитке. Если повреждение находится в среднем ухе или восьмом нерве, то способность различать такие незначительные изменения громкости соответствует аналогичной способности обычного слушателя. Из фона непрерывного тона берется приращение в 1 дБ. Больной должен подавать сигнал всякий раз, когда услышит кратковременное увеличение силы сигнала. Записывается результат в процентах, который зависит от количества приращений, распознаваемых из общего количества, равного 20. Для больного с нормальным слухом, а также с повреждениями среднего уха или восьмого нерва этот показатель составляет от 0 до 20% (низкий показатель SISI), тогда как для больного, страдающего нарушениями улитки он достигает от 60 до 100%, в особенности при проверке с использованием высоких частот.

### ABLB

Еще одним полезным диагностическим измерением является ABLB тест, первоначально описанный Фаулером в 1936 году (15). Явление усиления громкости – это, в целом, аномально быстрое возрастание ощущения громкости. Как правило, его находят у больных с нарушениями улитки. Тест предусматривает поочередное воздействие на оба уха импульсами одинаковой частоты. Сила воздействия в одном ухе фиксируется на заранее определенном уровне выше порогового значения. Больной должен регулировать силу воздействия на противоположное ухо, пока тоны в обоих ушах не станут одинаковой громкости. Диагностическое значение теста ABLB основывается на том, что если это нарушение улитки, то наблюдается либо частичное либо полное возрастание. В отличие от этого, повреждения, возникающие только в среднем ухе или восьмом нерве, усиления не показывают.

Поскольку наши знания в области диагностических слуховых испытаний все еще относительно новые, использование любого одиночного теста для предсказания участка повреждения может привести к неправильной классификации. Точность предсказания анатомического участка повреждения может быть улучшена при рассмотрении общей картины результатов, полученных при *использовании аудиометрии Бекеши, теста на ослабление порогового тона, показателя чувствительности к малым приращениям и теста на поочередное бинауральное уравновешивание громкости*. Безусловно, это не единственные испытания в дифференциальной диагностике слуховых нарушений, но им было уделено самое пристальное внимание исследователей.

Дифференцировать невриному VIII нерва необходимо с менингиомой ММУ. Последняя также проявляется синдромами поражения V, VII, VIII черепных нервов, мозжечковыми симптомами и рано возникающим синдромом внутричерепной гипертензии. Однако, при менингиоме ММУ редко наступает полная глухота, а также не встречается расширение внутреннего слухового прохода при рентгенографии по Стенверсу.

Очень важно различать сосудистую аномалию и опухоль. Джанетта и др., описывая двух больных, имеющих аневризму задней ямки, выявили несколько факторов, позволяющих предположить наличие сосудистых повреждений. (26). К этим факторам относились четкое очертание повреждения, зарастание латеральной «пазухи» четвертого желудочка, небольшое смещение четвертого желудочка и vallecula, нормальное заполнение вентрикулярной системы и отсутствие образования тонзилярной мозжечковой грыжи.

Болезнь Меньера отличается приступообразным течением с мучительными приступами головокружений, тошноты, рвоты, шума в ухе, нарушения равновесия, спонтанным горизонтальным нистагмом. Кроме того, болезнь Меньера обычно развивается в возрасте старше 45 лет.

При неврите слухового нерва обычно наблюдается двустороннее поражжение, вестибулярные и слуховые функции никогда не выпадают полнностью. В анамнезе выявляется предшествующее употребление ототоксических антибиотиков, наличие инфекции, интоксикации. Отсутствуют стволовые и мозжечковые синдромы.

Холестеатома представляет собой объемное образование и является, как правило, осложнением хронического отита среднего уха. Это заболевание развивается чаще у мужчин, имеющих соответствующий анамнез. При холестеатоме никогда не наблюдается расширение внутреннего слухового прохода, слух не выпадает полностью, обычно поражение бывает двусторонним.

Аневризма бассейна позвоночной и основной артерии иногда может напоминать невриному слухового нерва симптомами сдавления черепных нервов. В этом случае правильный диагноз позволяет поставить ангиография.

**Лечение.**

Впервые операция по удалению невриномы слухового нерва была произведена в 1894 году Баллансом. Пациент выжил, однако в результате операции оказались поврежденными V и VII нервы. Всвязи с несовершенством медицинских инструментов, отсутствием методик операции, недостаточным уровнем знаний в то время критерием качества оперативного вмешательства считалась выживаемость пациентов, а сохранность функций черепно-мозговых нервов игнорировалась. Послеоперационная летальность составляла 80 %. Первые операции выполнялись при помощи доступа через заднюю мозговую ямку, производилась резекционная трепанация черепа над полушариями мозжечка, дополнявшаяся резекцией заднего полукольца большого затылочного отверстия и дуги атланта (Кушинг, 1917). Такой обширный доступ приводил к нарушению ликворо- и кровообращения в этой области. Для предотвращения этих явлений был предложен односторонний субокципитальный доступ (Данди, 1925). После появления операционного микроскопа стал возможен доступ через среднюю черепную ямку (Хаус, Хитцельбергер, 1964). Такой доступ позволял сохранит функции лицевого нерва, а при бережном отношении к сосудистым структурам – также и функции VIII нерва. Однако доступ через среднюю черепную яму оказался непригодным для удаления опухолей большого размера, растущих в сторону ММУ, из-за невозможности обеспечить надежную остановку кровотечения и достаточную декомпрессию. Таким образом, доступ оказался пригодным только для удаления опухолей, расположенных в слуховом проходе.

Хаус в 1964 году предложил усовершенствованный транслабиринтный доступ, который впервые был применен еще в начале века. Но всвязи с невозможностью обеспечения достаточной декомпрессии, четкого определения границ опухоли из-за узкой операционной раны, часто развивающегося кровотечения из сигмовидного синуса, высокой вероятности заноса инфекции из ячеек лабиринта, доступ был охарактеризован как «наиболее трудный и опасный путь» (Кушинг, 1913). Усовершенствованная методика Хауса заключалась в резекции сосцевидного отростка до границы сигмовидного синуса. При этом визуализировался канал лицевого нерва, удалялись все полукружные каналы, резецировалась верхняя стенка внутреннего слухового прохода до уровня луковицы яремной вены. Однако из-за узости операционной раны все равно возникали трудности при попытке отделения опухоли от ствола мозга. Для решения этой проблемы в 1966 году Хаус предложил комбинированный доступ, при котором использовался транслабиринтный подход к внутриканальной части опухоли и субокципитальный подход к части опухоли, расположенной в ММУ. В результате применения микрохирургических методов летальность при операциях в ММУ снизилась практически до нуля, а критерием качества операции в настоящее время является не летальность, а сохранность функции V,VII,VIII черепных нервов. Большинство авторов в настоящее время считают возможным сохранение слуха при опухолях размерами менее 20 мм. Так, в исследовании Hecht, 1997, было показано, что при опухолях менее 1.5 см сохранение слуха наблюдается у 50% пациентов, а при опухолях более 1.5 см – только у 16%.

В настоящее время существует 2 основных метода хирургического лечения неврином слухового нерва – интракапсулярное и тотальное удаление опухоли. При первом методе, который был разработан еще в 1917 году Кушингом, производится вскрытие плотной капсулы опухоли и выскабливание ее содержимого. Однако при таком удалении отмечена тенденция к возникновению рецидивов опухоли, поэтому сейчас большинство хирургов предпочитают тотальное удаление опухоли. Наиболее распространенным в настоящее время является субтенториальный доступ (субокципитальный) **(см слайды).** При распространении опухоли во внутренний слуховой проход операция дополняется трансмеатальным этапом, на котором производят резекцию каменистой части височной кости, *Твердая мозговая капсула коагулирует вдоль задней ямки каменистой кости и затем производится ее резекция, при этом необходимо избегать яремного (jugular) синуса. Рассечение алмазным сверлом производится с применением воздушной турбины или электродрели, начиная от края слухового отверстия и работая латерально (Рис. 73-22). Чем более латерально производится резекция кости, тем глубже канал кости в силу анатомического положения внутреннего слухового канала в каменистой кости. Канал должен быть широко открыт, не оставляя какого-либо перекрытия краев как сверху так и снизу, и продолжаться латерально до поперечной полосы. Следует проявлять особую осторожность, чтобы не вскрыть систему лабиринта. Если в результате рассечения сверлом в каменистой кости открываются воздушные клетки, то их необходимо загерметизировать костным воском или веществом Gelfoam до закрытия раны, чтобы избежать спинномозговой оторреи (otorrhea).*

Кроме субтенториального доступа используются также транслабиринтный доступ для удаления опухолей, расположенных преимущественно в области внутреннего слухового прохода, транстенториальный доступ, при котором в затылочной области образуют костно-пластический лоскут, приподнимают полюс затылочной доли мозга, рассекают мозжечковый намет и обнажают опухоль ММУ. Эти методы применяются только по специальным показаниям.

**Рис. 73-2**. А. Проекция Стенверса, показывающая увеличение слухового отверстия (стрелки). В. Нормальное слуховое отверстие (стрелки без цифр) на противоположной стороне. Внутренний слуховой канал может быть идентифицирован с уверенностью, во-первых, по верхнему полукруглому каналу (1), затем по преддверию (2), которое как раз латерально каналу. Верхнюю стенку канала сонной артерии (3) иногда ошибочно принимают за стенку внутреннего слухового канала.