# ВНУТРИКАНАЛЬНЫЕ ВЕСТИБУЛЯРНЫЕ ШВАННОМЫ. НАБЛЮДЕНИЕ, РАДИОХИРУРГИЯ ИЛИ МИКРОХИРУРГИЯ — ЧТО ВЫБРАТЬ?

#### С.Р. Ильялов<sup>1</sup>, А.В. Голанов<sup>2</sup>, С.М. Банов<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Центр высокоточной радиологии Gamma Clinic (ООО «Гамма Медтехнологии»); Россия, 249031 Обнинск, ул. Королева, 4; <sup>2</sup>ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко» Минздрава России; Россия, 125047 Москва, ул. 4-я Тверская-Ямская, 16

Контакты: Ильялов Сергей Рустамович sergeyilyalov@gmail.com

В обзоре описана эпидемиология вестибулярных шванном (ВШ), их классификация, патогенез основных клинических симптомов мелких опухолей, расположенных во внутреннем слуховом проходе (внутриканально), принципы диагностики и различные варианты лечения. Анализируются достоинства и недостатки основных вариантов ведения пациентов с внутриканальными ВШ: наблюдения, радиохирургических и микрохирургических вмешательств. Наблюдение целесообразно при отсутствии признаков роста ВШ, при исходно не нарушенном или при полностью утраченном слухе со стороны опухоли. Радиохирургия дает пациенту шанс на сохранение слуха, в том числе функционального, и позволяет контролировать рост ВШ более чем в 90 % случаев. В настоящее время недостаточно данных, чтобы рекомендовать микрохирургическое вмешательство как метод первого выбора при лечении внутриканальных ВШ.

Ключевые слова: внутриканальная вестибулярная шваннома, наблюдение, радиохирургия, микрохирургия

**Для цитирования:** Ильялов С.Р., Голанов А.В., Банов С.М. Внутриканальные вестибулярные шванномы. Наблюдение, радиохирургия или микрохирургия — что выбрать? Нейрохирургия 2020;22(3):102—9.

DOI: 10.17650/1683-3295-2020-22-3-102-109



#### Intracanalicular vestibular schwannomas. Observation, radiosurgery or microsurgery – what to choose?

S.R. Ilyalov<sup>1</sup>, A.V. Golanov<sup>2</sup>, S.M. Banov<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Gamma Clinic High-Precision Radiology Centre (Gamma Medtechnology Ltd); 4 Koroleva St., Obninsk 249031, Russia; <sup>2</sup>N.N. Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery, Ministry of Health of Russia; 164<sup>th</sup> Tverskaya-Yamskaya St., Moscow 125047, Russia

The review examines the epidemiology of vestibular schwannomas (VS), classification, the pathogenesis of the main clinical symptoms of small tumors located in the internal auditory canal (intracanalicular), the principles of diagnosis and various treatment options. The main directions of curation of patients with intracanalicular VS are analyzed: observation, radiosurgery and microsurgery. The main advantages and disadvantages of the methods used are considered: observation is advisable in the absence of VS growth, with initially safe hearing or with completely lost hearing. Radiosurgery has a high chance of preserving hearing, including functional, and provides control of VS growth in more than 90 %. There is currently insufficient data to recommend microsurgery as the first choice in the treatment of intracanalicular VS.

Key words: intracanalicular vestibular schwannoma, observation, radiosurgery, microsurgery

For citation: Ilyalov S.R., Golanov A.V., Banov S.M. Intracanalicular vestibular schwannomas. Observation, radiosurgery or microsurgery – what to choose? Neyrokhirurgiya = Russian Journal of Neurosurgery 2020;22(3):102–9. (In Russ.).

#### ВВЕДЕНИЕ

Вестибулярные шванномы (ВШ) — это доброкачественные опухоли, формирующиеся из миелиновой оболочки преддверно-улиткового нерва, располагающиеся преимущественно в полости внутреннего слухового прохода и имеющие тенденцию к распространению в мостомозжечковую цистерну. Эти опухоли также называют акустическими шванномами и неври-

номами слухового нерва. Примерно в 90 % случаев ВШ развиваются из нижней части вестибулярной порции преддверно-улиткового нерва [1], но возможно развитие также из верхней части вестибулярной порции и из слуховой порции этого нерва. Длительное время считалось, что чаще ВШ растут в области так называемого нейролеммально-глиального стыка, но недавнее исследование N. Коеп и соавт. (2019) показало, что ВШ

может возникнуть в любом месте по ходу вестибулярного нерва, причем большинство этих опухолей расположены в центре внутреннего слухового прохода равноудаленно от *porus acusticus* и точки выхода слухового нерва [2]. Медленно растущая опухоль на раннем этапе может вызывать дисфункцию преддверно-улиткового нерва как по типу ирритации, например в виде приступов головокружения, ощущения шума в ушах, так и по типу выпадения, например снижения остроты слуха [3]. При этом происходит разрушение части волокон нерва либо в результате хронической компрессии, либо вследствие острых дисгемических нарушений в нерве с формированием зоны деструкции (необратимых изменений), переходной зоны (обратимых изменений) и зоны неизмененных волокон [4].

#### ЭПИЛЕМИОЛОГИЯ

Частота возникновения ВШ, по разным данным, составляет от 15 до 20 случаев на 1 млн человек в год [5, 6]. Односторонние ВШ встречаются в 95 % случаев, составляя около 6—8 % всех первичных внутрикраниальных опухолей и 80 % новообразований мостомозжечкового угла [5—7]. У 5 % пациентов выявляют двусторонние ВШ, которые развиваются на фоне нейрофиброматоза II типа.

### ЕСТЕСТВЕННЫЙ РОСТ

Естественное развитие ВШ вариабельно: некоторые опухоли растут непрерывно, другие увеличиваются до определенного размера с последующей стабилизацией или даже уменьшением. M.E. Sughrue и соавт. сопоставили данные 34 источников и в сумме 982 пациентов, у которых средний начальный размер опухоли составлял 11,3 мм, а средняя скорость роста  $-2.9 \pm 1.2$  мм в год. Авторы установили, что у пациентов с опухолями размером <25 мм скорость роста, превышающая 2,5 мм в год, предопределяет потерю слуха в большей степени, чем начальный размер опухоли [8]. Длительное время считалось, что ВШ могут долго не увеличиваться в размерах, но в большинстве работ, посвященных изучению данного вопроса в 90-х и начале 2000-х годов, преимущественно оценивались максимальные линейные размеры опухоли на наиболее информативном срезе магнитно-резонансной (МРТ) и компьютерной томографии. По мере усовершенствования методов нейровизуализации и развития программного обеспечения, позволившего рассчитывать объем опухоли по данным МРТ и компьютерной томографии, появились исследования, выявившие существенную разницу между линейной и объемной оценкой динамики роста опухоли. Так, С.Р. Үи и соавт. доказали, что при небольших (<10 мм) ВШ линейное измерение неинформативно, так как разница в линейном размере в 1 мм (в пределах погрешности измерения) эквивалентна разнице в объеме примерно в 30 % [9]. E.A. Vokurka и соавт. сравнили результаты линейно-метрической

и волюметрической оценки ВШ у одних и тех же больных и установили, что применение волюметрического метода позволило констатировать рост опухоли в 10 (83 %) из 12 случаев, в которых линейно-метрическим методом определено стабильное состояние опухоли [10]. Z. Schnurman и соавт. обследовали 112 человек с односторонними ВШ и выявили среднее увеличение объема опухоли на 33,5 % в год (95 % доверительный интервал 26,9-40,5 %, p < 0.001). При этом увеличились 66 % ВШ (30 % ВШ – быстро), размеры 33 % ВШ не менялись, 1 % - сократились (в среднем в течение 25 мес). Большие размеры опухолей коррелировали с большим абсолютным увеличением размеров, но не было никакой связи между размером опухоли и скоростью роста. Не обнаружено корреляции между возрастом пациента и скоростью роста опухоли. Авторы также подчеркивают значительное преимущество волюметрического метода наблюдения перед линейнометрическим [11].

#### КЛАССИФИКАЦИЯ

Широкое распространение получила классификация ВШ по стадиям роста, разработанная W.T. Koos [12]. В ней выделяют опухоли 4 стадий роста, которые различаются максимальным линейным размером: І стадия — внутриканальная опухоль размером <10 мм; II стадия — опухоль размером <20 мм, которая распространяется за пределы внутреннего слухового прохода в боковую цистерну моста; ІІІ стадия — опухоль размером <30 мм, которая, прорастая в боковую цистерну моста, достигает ствола головного мозга; IV стадия опухоль размером >30 мм, которая сдавливает и смещает ствол мозга. Ввиду различий в объеме мостомозжечковой цистерны у разных пациентов клинически более значимой представляется классификация М. Samii, различающая 6 стадий распространения опухоли в зависимости от расположения и воздействия на ствол мозга: внутриканальные – Т1, интраэкстраканальные – Т2, частично заполняющие мостомозжечковую цистерну – Т3а, полностью заполняющие мостомозжечковую цистерну – Т3b, компримирующие ствол мозга без изменения просвета IV желудочка – T4a, компримирующие ствол мозга с деформацией просвета и компрессией IV желудочка — T4b [13]. T. Hasegawa и соавт. упростили классификацию М. Samii, объединив в одну группу опухоли стадий Т2-Т3: стадия А внутриканальные, стадия В – опухоли, в различной степени распространяющиеся в мостомозжечковую цистерну, но без признаков компрессии ствола мозга, стадия C – с компрессией ствола, без компрессии IV желудочка, стадия D – с компрессией ствола и IV желудочка [14].

## КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Основные клинические проявления внутриканальных  $B \coprod -$  симптомы поражения преддверно-улиткового

нерва. W.S. Kang и соавт. обнаружили, что в группе пациентов со средним возрастом 46,3 года на момент постановки диагноза внутриканальной ВШ и средним размером опухоли 9,7 мм на начальном этапе 64 % предъявляли жалобы на шум в ухе со стороны поражения, 43 % — на снижение остроты слуха, 57 % — на головокружение [15]. По данным С. Roosli и соавт.. основными причинами снижения остроты слуха со стороны ВШ являются значительная потеря внутренних и наружных волосковых клеток, улитковых нейронов, изменение состава эндолимфы и перилимфы [16]. В. Badie и соавт., основываясь на результатах прямого измерения внутриканального давления (ВКД), показали наличие прямой зависимости между размером внутриканальной части ВШ и повышением ВКД, между повышением ВКД и снижением остроты слуха [17]. S.B. Lapsiwala и соавт. в дополнение к этому выявили прямую зависимость увеличения латентности V волны акустических вызванных потенциалов (АВП) от величины ВКД, что подтверждает влияние на функцию слуха именно размеров внутриканальной части ВШ [18].

#### ДИАГНОСТИКА

Методом первого выбора в диагностике ВШ считается МРТ, поскольку ее чувствительность и специфичность в данном случае составляет 100 %. Следует отметить важность проведения МРТ с высокой разрешающей способностью и обязательное использование контрастных препаратов на основе гадолиния. I.F. Dunn и соавт. отмечают, что при МРТ, выполняемой с целью выявления ВШ, должны быть получены Т2-взвешенные изображения с высоким разрешением и Т1-взвешенные изображения с контрастным усилением. Кроме того, необходимо применение режимов FLAIR и DWI в аксиальной, коронарной и сагиттальной плоскостях. Предоперационная МРТ-оценка ВШ проводится либо в режиме трехмерного Т1-взвешенного быстрого градиентного эха с контрастным усилением, либо в режиме изотропного Т2-взвешенного градиентного эха высокого разрешения [19]. Обычная компьютерная томография, в том числе с контрастным усилением, малоинформативна в диагностике внутриканальных ВШ, так как опухоль, как правило, не видна на снимках. A.D. Sweeney и соавт. дают следующие рекомендации для своевременного выявления ВШ: МРТ рекомендуется пациентам с разницей между остротой слуха на правой и левой стороне ≥10 дБ на 2 или более смежных частотах или ≥15 дБ на 1 частоте. Обследование пациентов с разницей ≥15 дБ на частоте 3000 Гц может снизить частоту недиагностированных ВШ. Практика проведения МРТ пациентам с асимметричным шумом в ушах малоэффективна для постановки диагноза ВШ (<1 %). Выполнение МРТ возможно с целью обследования пациентов с внезапно возникшей нейросенсорной тугоухостью, но эта практика также малоэффективна в диагностике ВШ (<3 %) [20].

#### ЛЕЧЕНИЕ

Выбор тактики лечения внутриканальных ВШ представляет особенный интерес, так как эти опухоли имеют минимальный размер и не несут угрозы здоровью и жизни пациента (поскольку не вызывают массэффекта), но могут приводить к прогрессирующему ухудшению слуха на стороне поражения и ухудшению качества жизни. J. Leon и соавт., проанализировав результаты лечения пациентов с ВШ, отмечают, что в настоящее время нет единого мнения о тактике их ведения. В некоторых клиниках формируется тенденция к своеобразному противостоянию между нейрохирургами и радиологами: к какому специалисту будет направлен пациент впервые, тот обычно и предлагает лечение [21]. О. Arnaout и соавт. сообщают, что при существующей модели лечения ВШ в США 25 % случаев приходится на динамическое наблюдение. Кроме того, в последнее десятилетие частота проведения микрохирургических вмешательств снизилась почти вдвое: с 90 до 53 %, в то время как частота радиохирургических – выросла с 5 до 24 %. Это говорит о том, что сейчас все больше врачей и пациентов выбирают консервативное и нехирургическое лечение этих опухолей [22].

#### НАБЛЮДЕНИЕ

Анализ динамики роста внутриканальных ВШ, проведенный М. Kirchmann и соавт., показал, что в большинстве своем эти ВШ отличаются стабильным течением: на протяжении 10-летнего наблюдения рост опухоли зарегистрирован только у 37 % пациентов, поэтому авторы предлагают придерживаться консервативной тактики (наблюдение). Однако утрата функционального слуха в этом исследовании произошла у 66 % больных [23]. М.L. Carlson и соавт. подчеркивают, что пациенты, выбирающие динамическое наблюдение, имеют высокую вероятность (75–100 %) сохранения функционального слуха через 2 года наблюдения, умеренно высокую (50–75 %) – через 5 лет и умеренно низкую (25-50 %) – через 10 лет. Предикторами сохранения слуха являются низкий предоперационный порог распознавания речи и/или чистых тонов и отсутствие роста опухоли [24]. І.М. Germano и соавт. отмечают также, что предиктором сохранения слуха при наблюдении внутриканальных и небольших (<2 см) ВШ является отсутствие шума в ушах [25].

Если при динамическом наблюдении выявляется рост опухоли, вариантами лечения будут стереотаксическое облучение или микрохирургическое удаление [26].

#### РАДИОХИРУРГИЯ

J. Régis и соавт., сравнив результаты радиохирургических вмешательств (n = 34) и выжидательной тактики (n = 47) при внутриканальных ВШ, установили, что уже со 2-го года наблюдения наблюдается статистически значимое преимущество радиохирургического вмешательства перед выжидательной тактикой

в плане сочетания контроля над ростом опухоли и сохранения функционального слуха (79,4 и 43,0 % соответственно, p < 0.001), причем это преимущество увеличивается к 5-му году наблюдения (59,7 и 14,0 % соответственно, p < 0.00083). Не было выявлено нарушений функции лицевого нерва [27]. С.-F. Su и соавт. провели радиохирургическое лечение 13 пациентов с объемом опухоли от 0,013 до 0,40 см<sup>3</sup> и сохранным функциональным слухом у 12 из 13 пациентов. Медиана наблюдения составила 118 мес (76–126 мес). Контроль над ростом опухоли в данной группе больных достигнут в 100 % случаев, функциональный слух сохранился у подавляющего большинства больных (11 из 12), и только у 1 пациента наблюдалось снижение функционального слуха со II до III класса по шкале Gardner-Robertson. Нарушений мимики не было [28]. J. Leon и соавт. по результатам анализа публикаций, освещающих методы лечения и результаты их применения, сделали вывод, что при динамическом наблюдении контроль над ростом ВШ достигается в 65 % случаев, функциональный слух к концу периода наблюдения сохраняется у 71,3 % пациентов, а 34 % пациентов, первоначально выбравших динамическое наблюдение, в конечном итоге были направлены на операцию. Радиохирургическое вмешательство обеспечивает контроль над ростом ВШ в 97 % случаев (p < 0.00001), сохранение слуха — в 73,8 % (p <0,69). Обобщив данные публикаций, авторы заключили, что выжидательная тактика является фактором риска раннего прогрессирующего нарушения слуха, и пациенты могут получить больше пользы от более раннего лечения [21]. J.D. Breshears и соавт. на основании анализа результатов лечения 118 пациентов со средним объемом опухоли при лечении 0,74 см<sup>3</sup> при длительности наблюдения 4,1 года (2,6-6,0 года) установили, что транзиторное постлучевое увеличение опухоли наблюдалось в 44 % случаев после радиохирургического лечения, а последующий ее регресс – у 90 % больных. ВШ, первоначально увеличивающиеся через 1-3 года после стереотаксической радиохирургии, при более длительном наблюдении начинают уменьшаться (45 % к 4 годам, 77 % к 6 годам), из чего авторы делают заключение о том, что само по себе увеличение опухоли в течение 3,5 года не должно быть единственным показанием к повторному облучению или повторной операции [29]. Дополнительно необходимо учитывать размеры опухоли и клинические симптомы. S. Dzierzęcki и соавт. представили результаты радиохирургического лечения 136 пациентов с односторонней внутриканальной ВШ. Средний возраст пациентов составил  $54.0 \pm 12.6$  года, медиана наблюдения  $-52.0 \pm 13.8$  мес (6-83 мес). Контроль над ростом опухоли достигнут у 124 (91,2 %) пациентов. Улучшение слуха отмечено у 32 (23,5 %) пациентов. У 4 пациентов возникла дисфункция лицевого нерва, в том числе 3 эпизодических гемифациальных спазма и 1 частичный парез, которые регрессировали

полностью в течение 12 мес после радиохирургического лечения. Ни у одного из пациентов не было выявлено новых неврологических нарушений, в том числе дисфункции тройничного нерва или гидроцефалии [30]. В исследовании A. Niranjan и соавт. контроль над ростом опухоли был достигнут у 144 (99,3 %) из 145 пашиентов с односторонними внутриканальными ВШ. Функциональный слух I–II класса по шкале Gardner– Robertson удалось сохранить в 74,3 % случаях. Зарегистрировано 2 случая легкой (II степени по шкале House—Brackmann) дисфункции лицевого нерва, регрессировавшей на фоне короткого курса стероидной терапии [31]. Транзиторный отек и увеличение ВШ после облучения являются, по мнению Ј.Н. Нап и соавт., одной из основных причин снижения остроты слуха после радиохирургических вмешательств. Авторы исследовали АВП у 119 пациентов с ВШ и исходным уровнем слуха I–II класса по шкале Gardner–Robertson до и после радиохирургического вмешательства, сравнив результаты у пациентов, сохранивших и утративших слух после лечения: до облучения не было существенной разницы в латентности V волны  $(4.79 \pm 0.62)$ и  $4.82 \pm 0.60$  мс соответственно, p = 0.743), а после него выявлены статистически значимые различия в латентности V волны у пациентов с сохранным функциональным слухом и с его утратой  $(4,67 \pm 0,49 \text{ и } 4,97 \pm 0,71 \text{ мс})$ соответственно, p = 0.007). С помощью ABП также была выявлена взаимосвязь между вероятностью снижения остроты слуха и длительностью повышения ВКД: у пациентов с сохранным слухом пик повышения ВКД отмечался в среднем в течение 6 мес после облучения, после чего отмечалась тенденция к снижению ВКД, а при более длительном сохранении пика ВКД острота слуха статистически значимо чаще снижалась [32]. T. Sakamoto и соавт. предлагают в этом случае использование стероидных гормонов [33], Slattery и соавт. – проведение декомпрессии внутреннего слухового прохода [34]. Дополнительными факторами риска снижения слуха после радиохирургического вмешательства считаются превышение предписанной дозы (более 12–13 Гр) и превышение средней дозы в улитке внутреннего уха (более 4,0-5,3 Гр при однофракционном облучении или более 2—3 Гр при гипофракционировании) [32, 35—38]. В целом после радиохирургического вмешательства имеется высокая вероятность (75–100 %) сохранения функционального слуха в течение 2 лет наблюдения, умеренно высокая вероятность (50-75 %) в течение 5 лет и умеренно низкая вероятность (25-50 %) через 10 лет [24].

#### МИКРОХИРУРГИЯ

Хирургическое удаление является традиционным и постоянно совершенствуемым методом лечения ВШ. Т.А. Меуег и соавт. использовали подвисочный доступ для удаления небольших ВШ у 162 пациентов в возрасте от 19 до 70 лет с односторонними ВШ размером

от 0,5 до 2,5 см. Размер опухоли и дооперационный уровень распознавания речи (word recognition scoring, WRS) были связаны с послеоперационным WRS (р <0,01). Из 113 пациентов с WRS >70 % до операции (т.е. с сохранным функциональным слухом) у 56 (50 %) WRS >70 % сохранился и после операции. У 12 пациентов с WRS < 70 % до операции достигнут WRS > 70 % после операции. При стратификации по размеру опухоли установлено, что 66 пациентов с небольшими опухолями (2–10 мм) имели несколько лучшие результаты, чем пациенты с опухолями размером 11-14 мм (n = 34) и 15–25 мм (n = 35). Сохранить слух удалось у 72, 42 и 43 % соответственно. Функциональный слух сохранился у 39, 39 и 33 % соответственно. Добавление интраоперационного исследования преддверно-улиткового нерва улучшило результаты при удалении опухолей размером <10 мм: слух сохранился в 80 % случаев, функциональный слух – в 76 %. Функция лицевого нерва сохранялась (соответствовала I-II степени по шкале House-Brackmann) также чаще у пациентов с размером опухолей ≤10 мм, чем в общей выборке, – соответственно в 100 и 97 % случаев, причем І степени по шкале House-Brackmann - в 94 и 84 %. Осложнения включали ликворею (5,5 %), эпилептические приступы (1,2 %). Возник 1 (0,6 %) рецидив [39]. М. Samii с соавт. ретроспективно оценили результаты хирургического лечения 19 пациентов с внутриканальными ВШ. По мнению авторов, основным показанием к удалению следует считать приступы головокружения, которые влияют на качество жизни даже при отсутствии других симптомов внутриканальной ВШ. Исходно у 13 пациентов сохранялся функциональный слух (I–II класса по шкале Gardner–Robertson). Еще у 6 пациентов слух со стороны ВШ был снижен (от III-IV класса по шкале Gardner-Robertson до полной глухоты). Во всех случаях было проведено тотальное удаление опухоли. У 12 (63 %) пациентов головокружения регрессировали в течение 3 мес после вмешательства, еще у 5 – в течение года. Функциональный слух удалось сохранить в 76 % случаях. Авторы подчеркивают, что у пациентов, утративших слух, исходно наблюдалось увеличение латентности стволовых АВП в сравнении с таковой у больных без нарушений слуха. У всех пациентов была сохранена анатомическая целостность лицевого нерва, но в ближайшем послеоперационном периоде у 4 (20 %) из 19 пациентов развилась дисфункция лицевого нерва II-IV степени по шкале House-Brackmann, которая регрессировала полностью в течение года после операции. У 1 пациента с выраженной пневматизацией сосцевидного отростка развилась назальная ликворея, купированная путем установки люмбального дренажа. Через 2 мес у этого же больного возникла локальная подкожная эмфизема, потребовавшая ревизии и окклюзии воздухоносных ячеек. Авторы считают, что хирургическое удаление опухоли безопасно и эффективно с точки

зрения устранения симптомов [40]. Функциональные исходы (сохранность слуха и мимики) статистически значимо не различаются при подвисочном и ретросигмовидном доступе, но последний имеет некоторые преимущества в средней продолжительности операции и среднем объеме кровопотери [41]. В научной литературе также описаны отдельные случаи микрохирургической эндоскопической резекции внутриканальной ВШ [42, 43]. При хирургии ВШ малых и средних размеров существует умеренно высокая вероятность (50-75 %) сохранения функционального слуха сразу после операции, которая снижается до умеренно низкой (25-50 %) лишь через 10 лет. Предикторами сохранения слуха являются низкий предоперационный порог распознавания речи и/или чистых тонов, малые размеры опухоли (обычно < 1 см), наличие ликворного «фундального колпачка» в дистальной части внутреннего слухового прохода (по данным МРТ) [24]. Ввиду малого количества публикаций на сегодняшний день недостаточно данных для того, чтобы рекомендовать хирургическое удаление внутриканальных ВШ как метод первого выбора в лечении данного подкласса ВШ [44].

В рекомендациях Европейской ассоциации нейроонкологов (European Association of Neuro-Oncology) (2020) по лечению ВШ выделены 3 варианта клинического течения небольших опухолей (I–II стадии по классификации Koos) и описаны принципы выбора тактики их лечения [45]:

- 1. Бессимптомная опухоль. В этом случае наблюдение является методом выбора (уровень достоверности доказательств III, уровень убедительности рекомендаций С). В качестве альтернативы наблюдению возможно проведение радиохирургического вмешательства с целью контроля роста опухоли и сохранения функции черепных нервов в долгосрочной перспективе. Тем не менее существует небольшой риск ухудшения функции черепных нервов или качества жизни (уровень достоверности доказательств II, уровень убедительности рекомендаций В). Если основной целью лечения является долгосрочное сохранение функции черепных нервов, возможно даже хирургическое вмешательство, однако риск любого функционального ухудшения является значительным — до 50 %. Поэтому авторы все-таки не рекомендуют оперировать пациентов с бессимптомными опухолями (уровень достоверности доказательств III, уровень убедительности рекомендаций С).
- 2. Опухоль, вызвавшая нарушение слуха. При наличии вестибулярных и/или слуховых симптомов, обусловленных наличием небольшой ВШ, следует выбрать более активную тактику, чтобы избежать дальнейшего ухудшения. В этих случаях радиохирургия характеризуется большей вероятностью сохранения слуха и меньшим риском развития

- пареза лица, чем микрохирургия (уровень убедительности рекомендаций С).
- 3. Опухоль, вызвавшая полную потерю слуха. У этих пациентов целью терапии является излечение или контроль над ростом опухоли и сохранение функции лицевого нерва. Наблюдение обычно является методом первого выбора, поскольку длительное время отсутствует риск нарушения каких-либо других функций (уровень достоверности доказательств III, уровень убедительности рекомендаций С). Радиохирургическое или микрохирургическое вмешательство характеризуются низким риском повреждения лицевого нерва и могут обеспечить соответственно долгосрочный контроль над ростом опухоли или излечение, но ввиду большей безопасности радиохирургического вмешательства оно считается более предпочтительным, если основная цель лечения - контроль над ростом опухоли (уровень достоверности доказательств II, уровень убедительности рекомендаций В).

#### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, в настоящее время существуют три основных тактики ведения пациентов с внутриканальными ВШ:

 наблюдение представляется оправданным либо при отсутствии ушного шума и нарушений слуха, либо

- в случае утраты слуха на момент установления диагноза. При сохранном функциональном слухе наблюдение имеет более высокий риск продолженного роста опухоли и естественного снижения слуха, чем после радиохирургии в сроки наблюдения от 2 лет и далее;
- радиохирургия обеспечивает высокий (более 90 %) контроль роста опухоли, а также уровень сохранности слуха при симптоматическом течении ВШ, но при длительном наблюдении (до 10 лет) вероятность сохранности функционального слуха постепенно снижается от умеренно-высокой до умеренно-низкой;
- микрохирургические операции обеспечивают высокий контроль роста опухоли, сопоставимый с радиохирургическим. Общий уровень сохранности слуха и функционального слуха после операции существенно ниже, чем при наблюдении или радиохирургии, но дальнейшее ухудшение слуха развивается медленнее, чем при консервативном лечении или облучении. Технические сложности доступа к внутриканальным ВШ обусловливают небольшое количество исследований, а соответственно, недостаточно данных для оценки роли хирургии в лечении внутриканальных ВШ.

Пациенты должны быть информированы в равной степени обо всех возможных опциях лечения и рисках, с ними связанных.

# ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Khrais T., Romano G., Sanna M. Nerve origin of vestibular schwannoma: a prospective study. J Laryngol Otol 2008;122(2):128–31. DOI: 10.1017/S0022215107001028.
- Koen N., Shapiro C., Kozin E.D. et al. Location of small intracanalicular vestibular schwannomas based on magnetic resonance imaging. Otolaryngol Head Neck Surg 2020;162(2):211–214. DOI: 10.1177/0194599819893106.
- 3. Eggermont J.J. The neuroscience of tinnitus. Oxford University Press, 2012. Pp. 31–32. DOI: 10.1093/acprof:o so/9780199605606.003.0002.
- Midha R. Mechanisms and pathology of injury. In: Nerve injures. Operative results for major nerve injuries, entrapments and tumors. 2<sup>nd</sup> edn. Ed. by D.H. Kim, R. Midha, J.A. Murovic, R.J. Spinner. Elsevier, 2008. Pp. 22–42.
- Greenberg M.S. Handbook of neurosurgery. 8th edn. Thieme Medical Publishers, 2016. Pp. 670–687. DOI: 10.1055/b-006-149702.
- Stangerup S.E., Caye-Thomasen P. Epidemiology and natural history of vestibular schwannomas. Otolaryngol

- Clin North Am 2012;45(2):257–68. DOI: 10.1016/j.otc.2011.12.008.
- Lanser M.J., Sussman S.A., Frazer K. Epidemiology, pathogenesis, and genetics of acoustic tumors. Otolaryngol Clin North Am 1992;25(3):499–520.
- Sughrue M.E., Yang I., Aranda D. et al. The natural history of untreated sporadic vestibular schwannomas: a comprehensive review of hearing outcomes. J Neurosurg 2010;112(1):163-7. DOI: 10.3171/2009.4.JNS08895.
- Yu C.P., Cheung J.Y., Leung S., Ho R. Sequential volume mapping for confirmation of negative growth in vestibular schwannomas treated by gamma knife radiosurgery. J Neurosurg 2000;93 Suppl 3:82–9.
   DOI: 10.3171/jns.2000.93.supplement.
- Vokurka E.A., Herwadkar A., Thacker N.A. et al. Using Bayesian tissue classification to improve the accuracy of vestibular schwannoma volume and growth measurements. AJNR Am J Neuroradiol 2002;23(3):459–67.
- Schnurman Z., Nakamura A., McQuinn M.W. et al. Volumetric growth rates of untreated vestibular schwannomas.

- J Neurosurg 2019 Aug 2:1-7. DOI: 10.3171/2019.5.JNS1923.
- Koos W.T., Day J.D., Matula C., Levy D.I. Neurotopographic considerations in the microsurgical treatment of small acoustic neurinomas. J Neurosurg 1998;88(3):506–12. DOI: 10.3171/jns.1998.88.3.0506.
- Matthies C., Samii M. Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): clinical presentation. Neurosurgery 1997;40(1):1–9. DOI: 10.1097/00006123-199701000-00001.
- 14. Hasegawa T., Kida Y., Kato T. et al. Long-term safety and efficacy of stereotactic radiosurgery for vestibular schwannomas: evaluation of 440 patients more than 10 years after treatment with Gamma Knife surgery. J Neurosurg 2013;118(3):557–65. DOI: 10.3171/2012.10.JNS12523.
- Kang W.S., Kim S.A., Yang C.J. et al. Surgical outcomes of middle fossa approach in intracanalicular vestibular schwannoma. Acta Otolaryngol 2017;137(4):352-5.
   DOI: 10.1080/00016489.2016.1255992.
- 16. Roosli C., Linthicum F.H. Jr, Cureoglu S., Merchant S.N. Dysfunction of the cochlea

- contributing to hearing loss in acoustic neuromas: an underappreciated entity. Otol Neurotol 2012;33(3):473–80. DOI: 10.1097/MAO.0b013e318248ee02.
- 17. Badie B., Pyle G.M., Nguyen P.H., Hadar E.J. Elevation of internal auditory canal pressure by vestibular schwannomas. Otol Neurotol 2001;22(5):696–700. DOI: 10.1097/00129492-200109000-00024.
- Lapsiwala S.B., Pyle G.M., Kaemmerle A.W. et al. Correlation between auditory function and internal auditory canal pressure in patients with vestibular schwannomas. J Neurosurg 2002;96(5):872–6.
   DOI: 10.3171/jns.2002.96.5.0872.
- 19. Dunn I.F., Bi W.L., Mukundan S. et al. Congress of neurological surgeons systematic review and evidence-based guidelines on the role of imaging in the diagnosis and management of patients with vestibular schwannomas.

  Neurosurgery 2018;82(2):E32–4.

  DOI: 10.1093/neuros/nyx510.
- Sweeney A.D., Carlson M.L., Shepard N.T. et al. Congress of neurological surgeons systematic review and evidence-based guidelines on otologic and audiologic screening for patients with vestibular schwannomas. Neurosurgery 2018;82(2):E29–31. DOI: 10.1093/neuros/nyx509.
- Leon J., Lehrer E.J., Peterson J. et al.
   Observation or stereotactic radiosurgery
   for newly diagnosed vestibular
   schwannomas: a systematic review and
   meta-analysis. J Radiosurg SBRT
   2019;6(2):91–100.
- Arnaout O., Parsa A.T., Post K.D. Vestibular schwannomas. In: Youmans and Winn neurological surgery. Ed. by H.R. Winn. Elsevier, 2016. 4320 p.
- 23. Kirchmann M., Karnov K., Hansen S. et al. Ten-year follow-up on tumor growth and hearing in patients observed with an intracanalicular vestibular schwannoma. Neurosurgery 2017;80(1):49–56. DOI: 10.1227/NEU.0000000000001414.
- 24. Carlson M.L., Vivas E.X., McCracken D.J. et al. Congress of neurological surgeons systematic review and evidence-based guidelines on hearing preservation outcomes in patients with sporadic vestibular schwannomas. Neurosurgery 2018;82(2):E35–9. DOI: 10.1093/neuros/nyx511.
- Germano I.M., Sheehan J., Parish J. et al. Congress of neurological surgeons systematic review and evidence-based guidelines on the role of radiosurgery and radiation therapy in the management of patients with vestibular schwannomas. Neurosurgery 2018;82(2):E49-51. DOI: 10.1093/neuros/nyx515.
- 26. Ebner F.H., Tatagiba M. [Update on diagnostics and microsurgical treatment

- of vestibular schwannoma (In German)]. Nervenarzt 2019;90(6):578–86. DOI: 10.1007/s00115-019-0721-7.
- Régis J., Carron R., Park M.C. et al. Waitand-see strategy compared with proactive Gamma Knife surgery in patients with intracanalicular vestibular schwannomas. J Neurosurg 2010;113 Suppl:105–11. DOI: 10.3171/2010.8.GKS101058.
- 28. Su C.-F., Lee C.-C., Yang J.M. et al. Long-term outcome of Gamma Knife radiosurgery in patients with tiny intracanalicular vestibular schwannomas detected by three-dimensional fast imaging employing steady-state acquisition magnetic resonance. Tzu Chi Med J 2014;26:132–7. DOI: 10.1016/j.tcmj.2014.07.003.
- 29. Breshears J.D., Chang J., Molinaro A.M. et al. Temporal dynamics of pseudoprogression after Gamma Knife radiosurgery for vestibular schwannomas a retrospective volumetric study. Neurosurgery 2019;84(1):123—31. DOI: 10.1093/neuros/nyy019.
- Dzierzęcki S., Turek G., Czapski B. et al. Gamma knife surgery in the treatment of intracanalicular vestibular schwannomas. Acta Neurol Scand 2020;141(5):415–22. DOI: 10.1111/ane.13220.
- Niranjan A., Mathieu D., Kondziolka D. et al. Radiosurgery for intracanalicular vestibular schwannomas. In: Modern management of acoustic neuroma.
   Ed. by J. Régis, P.-H. Roche. Basel: Karger, 2008. Vol. 21. Pp. 192–199.
   DOI: 10.1159/000156973.
- 32. Han J.H., Kim D.G., Chung H.T. et al. Hearing outcomes after stereotactic radiosurgery for vestibular schwannomas: mechanism of hearing loss and how to preserve hearing. Adv Tech Stand Neurosurg 2016;(43):3–36. DOI: 10.1007/978-3-319-21359-0\_1.
- 33. Sakamoto T., Shirato H., Takeichi N. et al. Medication for hearing loss after fractionated stereotactic radiotherapy (SRT) for vestibular schwannoma. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2001;50(5):1295–8. DOI: 10.1016/s0360-3016(01)01574-7.
- 34. Slattery W.H., Hoa M., Bonne N. et al. Middle fossa decompression for hearing preservation: a review of institutional results and indications. Otol Neurotol 2011;32(6):1017–24. DOI: 10.1097/MAO.0b013e3182267eb7.
- Baschnagel A.M., Chen P.Y., Bojrab D. et al. Hearing preservation in patients with vestibular schwannoma treated with Gamma Knife surgery. J Neurosurg 2013;118(3):571–8.
   DOI: 10.3171/2012.10.JNS12880.
- Hasegawa T., Kida Y., Kato T. et al. Factors associated with hearing preservation after Gamma Knife surgery

- for vestibular schwannomas in patients who retain serviceable hearing.
  J Neurosurg 2011;115(6):1078–86.
  DOI: 10.3171/2011.7.JNS11749.
- 37. Kano H., Kondziolka D., Khan A. et al. Predictors of hearing preservation after stereotactic radiosurgery for acoustic neuroma. J Neurosurg 2009;111(4):863–73. DOI: 10.3171/2008.12.JNS08611.
- 38. Золотова С.В. Стереотаксическое облучение вестибулярных шванном. В кн.: Стереотаксическое облучение патологии ЦНС на аппарате Кибернож. Под ред. А.В. Голанова. М., 2017. [Zolotova S.V. Stereotactic irradiation of vestibular schwannomas. In: Stereotactic irradiation of CNS pathologies with Cyber Knife. Ed. by A.V. Golanov. Moscow, 2017. (In Russ.)].
- Meyer T.A., Canty P.A., Wilkinson E.P. et al. Small acoustic neuromas: surgical outcomes versus observation or radiation. Otol Neurotol 2006;27(3):380–92.
   DOI: 10.1097/00129492-200604000-00015.
- Samii M., Metwali H., Gerganov V. Efficacy of microsurgical tumor removal for treatment of patients with intracanalicular vestibular schwannoma presenting with disabling vestibular symptoms.
   J Neurosurg 2017;126(5):1514–9.
   DOI: 10.3171/2016.4.JNS153020.
- 41. Sameshima T., Fukushima T., McElveen J.T. Jr, Friedman A.H. Critical assessment of operative approaches for hearing preservation in small acoustic neuroma surgery: retrosigmoid vs middle fossa approach. Neurosurgery 2010;67(3):640–4. DOI: 10.1227/01. NEU.0000374853.97891.FB.
- 42. Cheng C.Y., Qazi Z., Sekhar L.N. Microsurgical and endoscope assisted resection of a right intracanalicular vestibular schwannoma two-dimensional operative video. J Neurol Surg B Skull Base 2019;80(Suppl 3):S288–9. DOI: 10.1055/s-0038-1676840.
- 43. Montaser A.S., Todeschini A.B., Harris M.S. et al. Role of endoscopy in resection of intracanalicular vestibular schwannoma *via* middle fossa approach: technical nuances. World Neurosurg 2018;120:395–9. DOI: 10.1016/j.wneu.2018.08.215.
- 44. Hadjipanayis C.G., Carlson M.L., Link M.J. et al. Congress of neurological surgeons systematic review and evidencebased guidelines on surgical resection for the treatment of patients with vestibular schwannomas. Neurosurgery 2018;82(2):E40–3. DOI: 10.1093/neuros/nyx512.
- 45. Goldbrunner R., Weller M., Regis J. et al. EANO guideline on the diagnosis and treatment of vestibular schwannoma. Neuro Oncol 2020;22(1):31–45. DOI: 10.1093/neuonc/noz153.

#### Вклад авторов

С.Р. Ильялов: обзор публикаций по теме статьи, написание текста статьи;

А.В. Голанов: обзор публикаций по теме статьи, научное консультирование;

C.B. Банов: обзор публикаций по теме статьи, научное редактирование. Authors' contributions

S.R. Ilyalov: reviewing publications on the article's theme, article writing;

A.V. Golanov: reviewing publications on the article's theme, scientific advice;

S.M. Banov: reviewing publications on the article's theme, scientific editing.

#### ORCID авторов / ORCID of authors

С.Р. Ильялов / S.R. Ilyalov: https://orcid.org/0000-0002-1572-5798

А.В. Голанов / A.V. Golanov: https://orcid.org/0000-0002-0976-4547

С.В. Банов / S.M. Banov: https://orcid.org/0000-0002-6510-7883

#### Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

#### Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

**Financing.** The study was performed without external funding.