© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2024

ШВАННОМА КОЛЕНЧАТОГО УЗЛА

Н.Б. Акопян, Е.А. Костерина, А.И. Раевская, А.С. Дерябин, И.А. Вышлова, С.М. Карпов

Ставропольский государственный медицинский университет, Ставрополь, Россия

Резюме

Шванномы — это доброкачественные опухоли, которые возникают из шванновских клеток и составляют примерно 5% всех доброкачественных опухолей мягких тканей, характеризуются медленным ростом (1–2 мм в год) и клинически бессимптомны на протяжении длительного времени.

Материал и методы. *Проведен обзор источников литературы за 2000–2023 гг., использованы источники российской научной электронной библиотеки eLIBRARY, PubMed. Представлено клиническое наблюдение пациента с шванномой коленчатого узла.*

Результаты. *Шванномы могут возникать в любом возрасте, не выявлено гендерных особенностей, чаще пик заболеваемости приходится на период между третьей и шестой декадами жизни. Отмечается связь с генетическими нарушениями, в частности при нейрофиброматозе. Доминирующими методами диагностики остаются магнитно-резонансная томография и мультиспиральная компьютерная томография головного мозга.*

Заключение. *Представленный клинический случай демонстрирует длительное, малосимптомное течение шванномы коленчатого узла с интракраниальным распространением. Проведенное хирургическое лечение способствовало улучшению качества жизни пациента.*

Ключевые слова: невринома, неврилеммома, новообразование лицевого нерва, шваннома коленчатого узла

Для цитирования: Акопян Н.Б., Костерина Е.А., Раевская А.И., Дерябин А.С., Вышлова И.А., Карпов С.М. Шваннома коленчатого узла. *Российский неврологический журнал.* 2024;29(2):66–70. DOI 10.30629/2658-7947-2024-29-2-66-70

Для корреспонденции: Раевская А.И., e-mail: nastya_raevskaya96@mail.ru

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование выполнено без финансовой поддержки.

Информация об авторах

Акопян Н.Б., https://orcid.org/0009-0002-8783-0148; e-mail: inarcho@mail.ru
Костерина Е.А., https://orcid.org/0009-0005-0529-1948; e-mail: kosteliza00@mail.ru
Раевская А.И., https://orcid.org/0000-0002-4084-3307; e-mail: nastya_raevskaya96@mail.ru
Дерябин А.С., https://orcid.org/0009-0008-5958-1723; e-mail: jump.555@yandex.ru
Вышлова И.А., https://orcid.org/0000-0001-9187-8481; e-mail: irisha2801@yandex.ru
Карпов С.М., https://orcid.org/0000-0003-1472-6024; e-mail: karpov25@rambler.ru

CLINICAL CASE OF GENOUS SCHWANNOMA

N.B. Akopyan, E.A. Kosterina, A.I. Raevskaya, A.S. Deryabin, I.A. Vyshlova, S.M. Karpov

Stavropol State Medical University, Stavropol, Russia

Abstract

Schwannomas are benign tumors that arise from Schwann cells and account for approximately 5% of all benign soft tissue tumors, are characterized by slow growth (1–2 mm per year) and are clinically asymptomatic for a long time.

Material and methods. *A review of literary sources for 2000–2023 was carried out, sources from the Russian scientific electronic library eLIBRARY, RSCI databases, and PubMed were used. A clinical case of patient with geniculate ganglion schwannoma is presented.*

Results. *Schwannomas can occur at any age, no gender specific characteristics have been identified, the incidence most often occurs between the third and sixth decades, and there is an association with genetic disorders, in particular with neurofibromatosis. The dominant diagnostic methods remain MRI and MSCT of the brain.*

Conclusion. *The presented clinical case demonstrates a long-term, asymptomatic course of geniculate ganglion schwannoma with intracranial spread. The surgical treatment contributed to improving the patient's quality of life.*

Keywords: neurinoma, neurilemmoma, facial nerve neoplasm, cranial node schwannoma

For citation: Akopyan N.B., Kosterina E.A., Raevskaya A.I., Deryabin A.S., Vyshlova I.A., Karpov S.M. Clinical case of genous schwannoma. *Russian Neurological Journal (Rossijskij Nevrologicheskiy Zhurnal)*. 2024;29(2):66–70. (In Russian). DOI 10.30629/2658-7947-2024-29-2-66-70

For correspondence: Raevskaya Anastasia Igorevna, e-mail: nastya_raevskaya96@mail.ru

Conflict of interest. The authors declare that there is no conflict of interest.

Financing. The study was carried out without financial support.

Information about the authors

Akopyan N.B., https://orcid.org/0009-0002-8783-0148; e-mail: inarcho@mail.ru
Kosterina E.A., https://orcid.org/0009-0005-0529-1948; e-mail: kosteliza00@mail.ru
Raevskaya A.I., https://orcid.org/0000-0002-4084-3307; e-mail: nastya_raevskaya96@mail.ru
Deryabin A.S., https://orcid.org/0009-0008-5958-1723; e-mail: jump.555@yandex.ru

Vyshlova I.A., https://orcid.org/0000-0001-9187-8481; e-mail: irisha2801@yandex.ru
Karpov S.M., https://orcid.org/0000-0003-1472-6024; e-mail: karpov25@rambler.ru

Received 27.01.2024
Accepted 08.03.2024

Сокращения: МРТ — магнитно-резонансная томография; МСКТ — мультиспиральная компьютерная томография.

Введение. Шванномы — это доброкачественные опухоли, которые возникают из шванновских клеток и составляют примерно 5% всех доброкачественных опухолей мягких тканей. Наиболее распространены шванномы вестибулокохлеарного нерва. Шванномы лицевого нерва представляют собой редкие опухоли и среди всех внутривисочных новообразований составляют менее 1%. Согласно данным литературы, это заболевание отмечено менее чем у 200 000 человек, однако распространенность может быть недооценена, поскольку нередко опухоль является случайной находкой при нейровизуализации из-за отсутствия идентифицируемых симптомов [1].

Материал и методы. Проведен анализ данных отечественной и англоязычной литературы за период с 2000 по 2023 г. Использованы источники российской научной электронной библиотеки eLIBRARY, баз данных РИНЦ, PubMed. Представлен клинический случай.

Клиническое наблюдение. Пациент Г., 63 года, поступил в приемное отделение многопрофильного стационара с жалобами на головную боль, асимметрию лица, левостороннюю тугоухость. Считает себя больным в течение последних нескольких лет, связывает начало заболевания с оперативным вмешательством по поводу среднего отита, мастоидита слева, выполненного 6 лет назад, после чего возникли вышеуказанные жалобы. По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) имеются признаки объемного образования передней грани пирамиды височной кости. В плановом порядке госпитализирован в нейрохирургическое отделение.

При поступлении общее состояние пациента удовлетворительное, соматических расстройств нет. В неврологическом статусе: сознание пациента ясное, ориентирован в собственной личности, месте и времени, эмоционально стабилен. Глазные щели D > S, лагоофтальм слева, зрачки D = S, прямая и содружественная реакции на свет живые; отмечаются признаки периферического поражения лицевого нерва в виде левосторонней сглаженности надбровной кожной складки, асимметрии носогубной складки, положительного симптома «паруса» (V степень по шкале House–Brackmann). Сухожильные рефлексы симметричные, живые. Патологические стопные рефлексы, оболочечные симптомы, симптомы натяжения не выявлены. Мышечная сила в руках и ногах 5 баллов. Чувствительные расстройства не выявлены. Координаторные пробы выполнял относительно удовлетворительно. В пробе Ромберга отмечена неустойчивость без латерализации сторон.

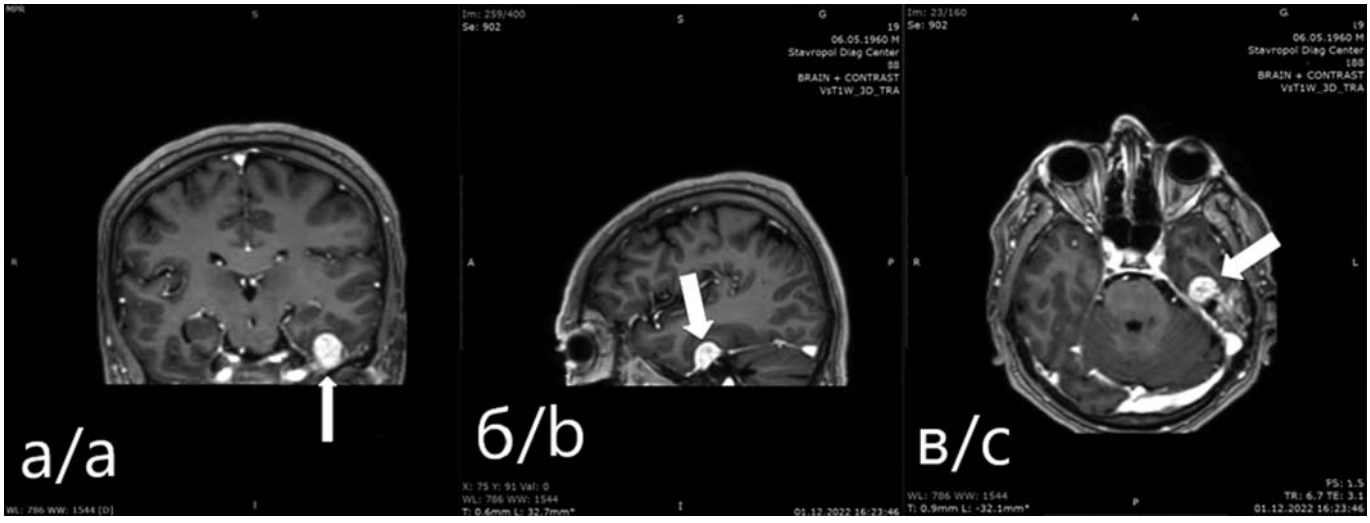

Рис. 1. Магнитно-резонансная томография с контрастным усилением до хирургического вмешательства. На срезах а/a — фронтальная проекция; б/b — сагиттальная проекция, отмечается каплевидная (гантелеобразная) форма образования, характерная для шванномы; в/c — аксиальная проекция, определяется образование передней грани левой височной кости (указано стрелкой)

Fig. 1. Magnetic resonance imaging with contrast enhancement before surgery. On sections a/a — frontal projection; б/b — sagittal projection, a teardrop-shaped (dumbbell-shaped) form of formation characteristic of schwannoma; в/c — axial projection, the formation of the anterior face of the left temporal bone is determined (indicated by an arrow)

МРТ головного мозга с контрастным усилением — экстрадуральное образование средней черепной ямки, накапливающее контраст и компримирующее левую височную долю головного мозга (рис. 1).

При проведении мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) головного мозга обнаружены признаки внемозгового объемного образования в средней черепной ямке слева, распространяющегося в полость среднего уха, с деструкцией передней грани пирамиды (зона коленчатого узла). Образование распространялось вдоль лабиринтного и тимпанального отделов канала лицевого нерва, в латеральные отделы внутреннего слухового прохода, в область промонториума и гипотимпанума. Лабиринтная и тимпанальная части лицевого нерва не прослеживались (рис. 2).

Предварительный диагноз: «Шваннома коленчатого узла».

Проведено хирургическое лечение. Ход операции: выполнен С-образный разрез в левой височной области, височная мышца отсепарирована от ложа, произведена подвисочная краниотомия, осуществлен доступ под нижней височной извилиной. На передней грани пирамиды височной кости визуализировано инкапсулированное образование шарообразно-веретенообразной формы, плотно-эластической консистенции, серо-желтого цвета, умеренного кровоснабжения, размерами 16 × 21 × 21 мм, вовлекающее ствол лицевого нерва у его поворота кзади на границе перехода пирамидного отдела канала в барабанный. Под контролем нейрофизиологического мониторинга капсула вскрыта, выполнено уменьшение объема опухоли (debulking) с последующим ее удалением. С помощью бора парциально резецирована передняя грань пирамидной кости с удалением интраканальной части образования. Выполнен гемостаз, рана ушита послойно. Ранний послеоперационный период протекал без осложнений.

Данные гистологического исследования: материал — множество серо-желтых плотных кусочков общим объемом около 1,5 см^3. Опухоль представлена переплетающимися пучками клеток с вытянутыми ядрами, расположенными в нежно-петлистой сети соединительнотканных волокон, с выраженным сосудистым компонентом, с очагами ксантоматоза, окруженными фиброзной тканью. Фрагменты опухоли имеют строение неврилеммомы (шванномы) (см. рис. 3 на 2-й стр. обложки).

Заключительный диагноз: «Шваннома коленчатого узла с ростом на переднюю грань пирамиды левой височной кости».

Обсуждение. Шваннома (невринома, неврилеммома) лицевого нерва относится к нейроэктодермальным образованиям и в большинстве случаев является доброкачественной, инкапсулированной опухолью, исходящей из шванновских клеток. Она может поражать любой сегмент лицевого нерва, однако в более 90% случаев располагается интракраниально [2]. Шванномы могут возникать в любом возрасте, не выявлено гендерных особенностей, чаще заболеваемость приходится на период между третьим и шестым десятилетиями жизни [3–5]. Невриномы могут возникать в результате генетических нарушений, в частности при нейрофиброматозе [6]. В популяционном исследовании в 90% случаев шванномы были спорадическими, в 3% — возникали при нейрофиброматозе 2-го типа, в 2% — при шванноматозе, в 5% — в ассоциации с менингиомами у пациентов с нейрофиброматозом 2-го типа. В шванномах, как спорадических, так и связанных с нейрофиброматозом 2-го типа, чаще всего наблюдается делеция локуса NF2, известного как 22q12.2. Ген NF2 кодирует мерлин (т.е. шванномин), белок-супрессор опухоли, экспрессия которого обычно теряется в большинстве шванном. Хотя механизм, с помощью которого мерлин влияет на клеточный цикл, не до конца понятен, ряд исследований описывает взаимодействие мерлина и ингибирование нескольких белков, участвующих в клеточном цикле, а также передачу интенсивности митогенного сигнала [7, 8].

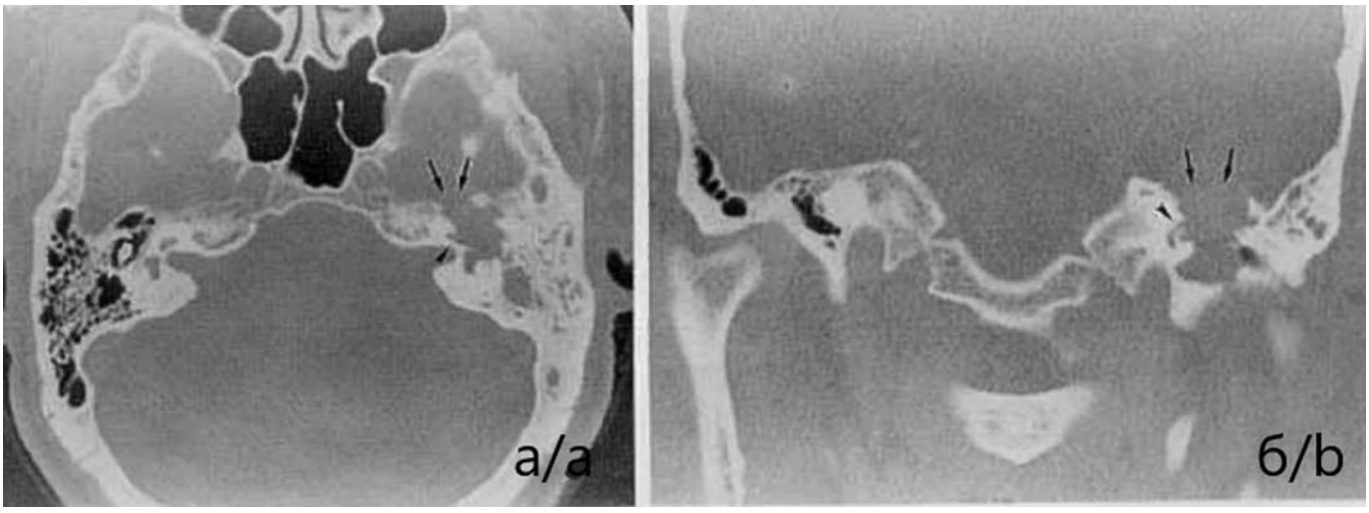

Рис. 2. Мультиспиральная компьютерная томография головного мозга. На срезах а/a и б/b определяется образование тимпанальной части лицевого нерва левой височной кости (стрелки)
Fig. 2. Multislice computed tomography of the brain of the brain. On sections a/a and б/b, the formation of the tympanic part of the facial nerve of the left temporal bone (arrows) is determined

Отличительные патоморфологические особенности шванномы включают диморфный характер роста, состоящий из ячеистых (Антони А) и рыхло структурированных (Антони В) областей, телец Верокея и гиалиновых кровеносных сосудов. Области Антони А состоят из частокольных трабекул веретенообразных шванновских клеток. Структура в целом, включая центральную область стромы, известна как тело Верокея [8].

Шванномы характеризуются медленным ростом (1–2 мм в год) и клинически могут оставаться бессимптомными на протяжении длительного времени. Распространенными клиническими проявлениями являются невропатия лицевого нерва в виде пареза мимических мышц (разной степени выраженности), сухость глаза на стороне поражения, снижение слуха, оталгия, звон в ушах [9, 10]. Нарушение слуха является кондуктивным или нейросенсорным в зависимости от происхождения опухоли проксимально или дистально по отношению к коленчатому узлу. При дистальной локализации пациент страдает дисфункцией лицевого нерва с кондуктивной потерей слуха, а при проксимальной — с нейросенсорной [2, 11]. Опухоль, затрагивающая мостомозжечковый угол, обычно не сопровождается дисфункцией лицевого нерва. Нарушения функции слезной железы и вкуса связаны с вовлечением в опухоль большого поверхностного каменистого нерва [12]. При интракраниальном распространении возможны клинические проявления гидроцефалии и компрессии ствола мозга [13, 14]. Слабость мимической мускулатуры обычно прогрессирует постепенно, в течение нескольких лет, что помогает исключить паралич Белла [15, 16].

Низкая частота встречаемости (0,8–1,9%) влечет за собой недостаточную настороженность во время диагностического поиска у пациентов с новообразованиями челюстно-лицевой области [15]. Довольно часто на дооперационном этапе высока вероятность постановки ошибочного диагноза, что предполагает необходимость углубленного поиска и тщательной дифференциальной диагностики. Помимо шванномы лицевого нерва, в этой анатомической области могут располагаться нейрофиброма, неврома (*neuroma traumaticum*), лейомиома, менингиома, метастаз меланомы и другие новообразования [17–19].

Заключение

Метод магнитно-резонансной томографии на данный момент является ключевым методом выявления шванномы ввиду того, что он позволяет определить немногочисленные, но специфические МР-признаки шванномы лицевого нерва — каплевидную (гантелеобразную) форму образования, характерно суживающуюся на конце (см. рис. 1), так называемый знак мишени (target sign) [20], свидетельствующий о наличии капсулы образования, в составе которой преобладает жировой компонент. Ведущую роль в диагностике и дифференциальной диагностике неврилеммомы лицевого нерва с холестеатомой, гемангиомой и малигнизирующим процессом этой локализации играют МСКТ височных костей и МРТ с контрастным усилением [21–23].

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование выполнено без финансовой поддержки.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Bartindale M, Heiferman J, Joyce C, Balasubramanian N, Anderson D, Leonetti J. The Natural History of Facial Schwannomas: A Meta-Analysis of Case Series. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2019;80(5):458–468. https://doi.org/10.1055/s-0038-1675590
2. Furuta S, Hatakeyama T, Zenke K, Nagato S. Huge facial schwannoma extending into the middle cranial fossa and cerebellopontine angle without facial nerve palsy—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2000;40(10):528–31. https://doi.org/10.2176/nmc.40.528
3. Aftahy AK, Groll M, Wagner A, Barz M, Bernhardt D, Combs SE et al. Schwannomas of the greater superficial petrosal nerve — case series, discussion of surgical techniques, and review of literature. *BMC Neurol*. 2022;22(1):470. https://doi.org/10.1186/s12883-022-02960-3
4. Gumussoy M, Ekmekci S. Intraparotid Facial Nerve Schwannoma in a Nine-Year-Old Patient: Diagnosis, Classification, and Surgical Approach Stages. *J Craniofac Surg*. 2019;30(2):516–518. https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000004980
5. Guidi M, Giordano F, Peraio S, Conti G, Guerrini R, Trabalzini F. Facial Nerve Tumors in Children: Two Clinical Cases and a Review of the Literature. *J Int Adv Otol*. 2023;19(4):303–310. https://doi.org/10.5152/iao.2023.22940
6. Libell JL, Balar AB, Libell DP, Joseph JT, Hogg JP, Lakhani DA, Khan M. Facial nerve schwannoma: Case report and brief review of the literature. *Radiol Case Rep.* 2023;18(10):3442–3447. https://doi.org/10.1016/j.radcr.2023.06.043
7. Проскокова Т.Н., Хелимский А.М., Бажанова Ю.В., Донцов О.Г., Сеногноев К.А., Лебедева Н.Д., Золотарева Г.И. Случай нейрофиброматоза 2-го типа у подростка. *Здравоохранение Дальнего Востока*. 2005;6(20):66–69. [Proskokova T.N., Khelimskiy A.M., Bazhanova Yu.V., Dontsov O.G., Senognoev K.A., Lebedeva N.D., Zolotareva G.I. A case of neurofibromatosis type 2 in a teenager *Zdravookhranenie Dal'nego Vostoka*. 2005;6(20):66–69. (In Russ.)].
8. Wippold FJ 2nd, Lubner M, Perrin RJ, Lämmle M, Perry A. Neuropathology for the neuroradiologist: Antoni A and Antoni B tissue patterns. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2007;28(9):1633–8. doi: https://doi.org/10.3174/ajnr.A0682
9. Nadeau D, Sataloff R. Fascicle preservation surgery for facial nerve neuromas involving the posterior cranial fossa. *Otol Neurotol*. 2003;24:317–325. https://doi.org/10.1097/00129492-200303000-00031
10. Крюков А.И., Гаров Е.В., Зеленкова В.Н., Зеленков А.В., Степанова Е.А., Панасова А.С. Случай диагностики и хирургического лечения пациента с невриномой лицевого нерва. *Вестник оториноларингологии*. 2020;85(5):24–28. [Kryukov A.I., Garov E.V., Zelenkova V.N., Zelenkov A.V., Stepanova E.A., Panasova A.S. A case of diagnosis and surgical treatment of a patient with facial nerve neurinoma. *Vestnik otorinolaringologii.* 2020;85(5):24–28 (in Russ.)]. https://doi.org/10.17116/otorino20208505124
11. Aftahy AK, Groll M, Wagner A, Barz M, Bernhardt D, Combs SE et al. Schwannomas of the greater superficial petrosal nerve — case series, discussion of surgical techniques, and review of literature. *BMC Neurol.* 2022;22(1):470. https://doi.org/10.1186/s12883-022-02960-3
12. Sherman J, Dagnew E, Pensak M, van Loveren H, Tew J. Facial nerve neuromas: report of 10 cases and review of the literature. *Neurosurgery.* 2002;50(3):450–456. https://doi.org/10.1097/00006123-200203000-00004

13. McMonagle B, Al-Sanosi A, Croxson G, Fagan P. Facial schwannoma: results of a large case series and review. *J Laryng Otol.* 2008;122(11):1139–1150. https://doi.org/10.1017/S0022215107000667
14. Noureldine MHA, Jha RT, Peto I, Malafronte PJ, Allen K, Agazzi S. Facial Nerve Schwannoma Complicated by Acute Hemorrhage After Treatment with Stereotactic Radiosurgery. *World Neurosurg*. 2020;134:128–132. https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.10.161
15. Диаб Х.М., Бакаев А.А., Михалевич А.Е., Терехина Л.И. Интратемпоральные поражения лицевого нерва. *Российская оториноларингология.* 2020;19(3):56–63. [Diab Kh.M., Bakaev A.A., Mikhalevich A.E., Terekhina L.I. Intertemporal lesions of the facial nerve. *Rossiyskaya otorinolaringologiya*. 2020;19(3):56–63. (In Russ.)]. https://doi.org/10.18692/1810-4800-2020-3-56-63
16. Simone M, Vesperini E, Viti C, Camaioni A, Lepanto L, Raso F. Intraparotid facial nerve schvannoma: two case reports and a review of the literature. *Acta Otorhinolaryngologica Italica.* 2018;38:73–77. https://doi.org/10.14639/0392-100X-1170
17. Неробеев А.И., Висаитова З.Ю., Романютина Н.С. Клинический случай экстракраниальной шванномы лицевого нерва, располагающейся в области околоушной слюнной железы. *Пластическая хирургия и эстетическая медицина.* 2019;(2):59–64. [Nerobeev A.I., Visaitova Z.Yu., Romanyutina N.S. A clinical case of extracranial schwannoma of the facial nerve, located in the area of the parotid salivary gland. *Plasticheskaya khirurgiya i esteticheskaya meditsina*. 2019;(2):59–64. (In Russ.)]. https://doi.org/10.17116/plast.hirurgia201902159
18. Schaberg K, Born D, Rouse RV. Department of Pathology. Stanford University School of Medicine. Surgical Pathology Criteria. Schwannoma. Stanford CA; 2015.
19. Pathapati D, Barla K, Dayal M, Gati R, Lakota PK. Facial Nerve Schwannoma: The Rare/Great Mimicker of Vestibular Schwannoma/Neuroma. *Indian J Radiol Imaging*. 2021;31(2):510–513. https://doi.org/10.1055/s-0041-1734356
20. Chee DWY, Peh WCG, Shek TWH. Pictorial Essay: Imaging of Peripheral Nerve Sheath Tumours. *Canadian Association of Radiologists Journal.* 2011;62(3):176–182. https://doi.org/10.1016/j.carj.2010.04.009
21. Falcioni M, Russo A, Taibah A, Sanna M. Facial nerve tumors. *Otol Neurotol*. 2003;24(6):942–7. https://doi.org/10.1097/00129492-200311000-00021
22. Wiggins RH 3rd, Harnsberger HR, Salzman KL, Shelton C, Kertesz TR, Glastonbury CM. The many faces of facial nerve schwannoma. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2006;27(3):694–9.
23. Coraglia C, Udaquiola J, Lobos P, Moldes Larribas JM, Liberto DH. Schwannoma del nervio facial como diagnóstico diferencial en tumores de la región parotídea en pediatría. *Arch Argent Pediatr*. 2019;117(3):e301–e304. (In Spanish). https://doi.org/10.5546/aap.2019.e301

Поступила 27.01.2024
Принята к печати 08.03.2024

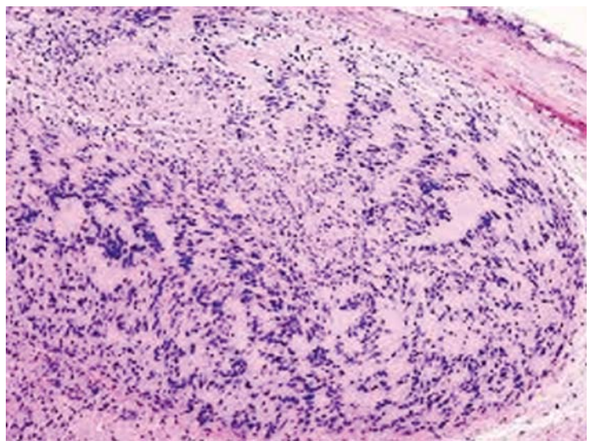

Рис. 3. Патоморфологическая характеристика образца опухолевой ткани пациента. Гематоксилин и эозин. Увеличение × 200
Fig. 3. Pathomorphological characteristics of the patient's tumor tissue sample. Hematoxylin and eosin. Magnification × 200