

Kazimierz Niemczyk^{1,2}, Henryk Skarżyński^{1,2}, Tomasz Olesiński²

¹ Klinika Otolaryngologii Akademii Medycznej w Warszawie

² Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Warszawa

Procesy patologiczne w kącie mostowo-mózdkowym

Pathology of the Cerebellopontine Angle

Słowa kluczowe: kąt mostowo-mózdkowy, patologia, diagnostyka różnicowa.
Key words: cerebellopontine angle, pathology, differential diagnosis.

Streszczenie

Autorzy przedstawiają patologie w kącie mostowo-mózdkowym, które należy brać pod uwagę w diagnostyce różnicowej. Najczęściej spotykaną zmianą jest nerwiak nerwu słuchowego. Podano najistotniejsze elementy obrazu klinicznego i radiologicznego umożliwiające rozpoznawanie najczęstszych guzów kąta mostowo-mózdkowego.

Summary

The authors present differential diagnosis of pathological lesions in cerebellopontine angle. The most frequent lesion is acoustic neuroma. The essential clinical and radiological presentation of the most frequent tumors in cerebellopontine angle is described.

Guzy kąta mostowo-mózdkowego stanowią 10% guzów wewnątrzczaszkowych, z czego nerwiaki występują w 70-90% przypadków. Spośród innych częstszych zmian patologicznych należy wymienić: oponiaki (10%), naskórzaki (6-7%), tłuszczaki (1%), nerwiaki nerwu VII, torbiele pajęczynówki, guzy przerzutowe i brodawczaki spłotu naczyniówkowego [Bartels, Arrington 1994]. Pozostałe zmiany stanowią mniej niż 5% patologii w kącie mostowo-mózdkowym.

Ogólnie procesy patologiczne w kącie mostowo-mózdkowym można pogrupować na:

- guzy rozwojowe (naskórzaki, skórzaki, tłuszczaki, heterotopowe gruczoły ślinowe, torbiele endotelialne),
- nerwiaki i inne guzy osłonek nerwowych pozostałych nerwów czaszkowych (nerwu V, VII, IX, X, XII),
- guzy nowotworowe pnia mózgu (glejaki, gwiaździaki, skąpodrzewiaki, wyściółczaki, torbiele splotu naczyniówkowego),
- guzy nowotworowe wyrastające z mózdzku (rdzeniaki, gwiaździaki, rabdomyosarcoma, naczyniaki płodowe),
- guzy nowotworowe wrastające z otoczenia (kłębczaki, czaszkogardlaki, struniaki, perlaki szczytu piramidy, ceruminoma, raki gruczołowate woreczka endolimfaticznego),
- przerzuty nowotworów z mózgu (glejaki, czaszkogardlaki, guzy szyszynki),
- przerzuty innych nowotworów (z płuc, gruczołu sutkowego, szyjki macicy, gardła),
- zmiany zapalne (ropnie, ziarniniaki cholesterolowe, ziarniniaki po dostępie podpotylicznym, ziarniniaki swoiste),
- zmiany naczyniowe (tętniaki, naczyniaki, krwiaki),
- nowotwory złośliwe rozwinięte ze zmian rozwojowych (pierwotny wewnątrzczaszkowy rak kolczystokomórkowy).

W typowym przebiegu proces patologiczny w kącie mostowo-mózdkowym powoduje stopniowe narastanie objawów zaburzeń słuchu i równowagi, co trwa nawet obecnie średnio 7-8 lat [Thomsen (i inni) 1988; 1990].

Typowy obraz nerwiaka w tomografii komputerowej (KT) to guz izodensyjny (czasem hipo-, czasem hiperdensyjny), zwykle kontrastujący niehomogenie. Guz powinien być położony w osi przewodu słuchowego wewnętrznego. Pomiedzy bocznym brzegiem guza a tylną powierzchnią kości skroniowej ma być kąt ostry [Harner, Reese 1984]. W KT mogą być widoczne, podobnie jak na przeglądowych zdjęciach piramid kości skroniowych, pośrednie cechy istnienia nerwiaka. Jest to poszerzenie lub destrukcja ścian przewodu słuchowego wewnętrznego. W przypadkach wzrostu nerwiaka w kierunku bocznym może istnieć destrukcja dna przewodu słuchowego wewnętrznego.

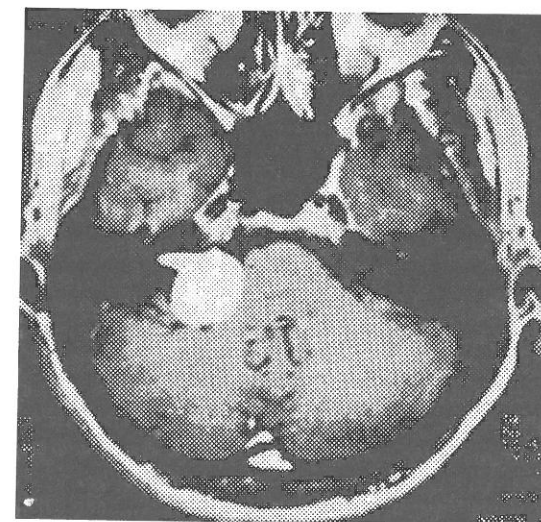
W badaniu metodą rezonansu magnetycznego (RM) obraz nerwiaka ulega znacznemu wzmocnieniu po podaniu kontrastu. W obrazach T1-zależnych nerwiaki dają sygnał mocniejszy niż płyn mózgowo-rdzeniowy i sygnał izointensyjny lub hyperintensyjny w stosunku do substancji szarej. W obrazach T2-zależnych nerwiaki małe są zwykle hipointensyjne, a guzy duże – hiper- lub izointensyjne w stosunku do płynu mózgowo-rdzeniowego.

Kształt nerwiaków nerwu słuchowego zależy od punktu wyjścia, jego wielkości i kierunku wzrostu [Curtin, Hirsch 1992]. Większość tych guzów wyrasta w przewodzie słuchowym wewnętrznym i rośnie na zewnątrz w kierunku kąta mostowo-mózdkowego. Małe nerwiaki mają zwykle kształt zbliżony do przestrzeni przewodu słuchowego wewnętrznego, w którym się rozrastają. W guzach większych wielkość części wewnątrzprzewodowej może być zmienna. Moffat i współpracownicy [1993] wyróżnili na tej podstawie trzy morfologiczne typy nerwiaków w obrazach T1-zależnych z kontrastem Gd-DTPA [Maffat (i inni) 1993]:

- wyrastające z części bocznej przewodu słuchowego wewnętrznego (*dumbbell*), stwierdzone w 21% przypadków,
- wyrastające przyśrodkowo (*lollipop*), stwierdzone w 18% przypadków,
- typ pośredni, wyrastający z okolicy środkowej, mający kształt stożka, powodujący erozję ścian przewodu słuchowego wewnętrznego. Stanowi on 61% guzów.

Podobne wyniki uzyskali Telishi i współpracownicy [1993], stwierdzając na podstawie zdjęć RM, że 83% nerwiaków zajmuje boczną część przewodu słuchowego wewnętrznego [Telishi (i inni) 1993]. Wyniki te zostały potwierdzone śródoperacyjnie.

Nerwiaki rozrastające się w kącie mostowo-mózdkowym mają zaokrąglone brzegi i tworzą guz położony w osi przewodu słuchowego wewnętrznego, uszypułowany na mniej lub bardziej zaznaczonej części wewnątrzprzewodowej.



Ryc. 1. Klasyczny obraz nerwiaka nerwu VIII (IV stadium zaawansowania klinicznego) w badaniu metodą RM z kontrastem

Do zetknięcia z pniem mózgu kształt części zewnątrzprzewodowej guza jest zazwyczaj kulisty, co daje wrażenie równomiernego rozrostu. Większe guzy mają spłaszczoną powierzchnię tylną-przyśrodkową, stykającą się z konarem śród-mózgowym mózdzku. Największe nerwiaki uciskają pień mózgu, przesuwając go na stronę przeciwną. W takich przypadkach uciśnięta jest komora IV, co może prowadzić do wystąpienia wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego i wodogłowia. Rozwój dużych nerwiaków w kierunku górnym powoduje ucisk na korzenie nerwu V. Biegun dolny może się znajdować na poziomie rdzenia przedłużonego przyśrodkowo od otworu żyły szyjnej. Guzy nerwu VIII nie powinny wchodzić jednak do tego otworu ani niszczyć jego brzegów. W przeciwnym przypadku należy myśleć o nerwiaku wyrastającym z nerwów tam przebiegających. Rozwój guza w kierunku dolno-przyśrodkowym dokonuje się wzdłuż nerwów VII i VIII, aż do ich wejścia w pień mózgu. Wówczas otwór boczny komory IV może być zakryty przez guz. Zwykle znajduje się tam niewielka część splotu naczyńiówkowego. W przypadku jego zrośnięcia się z guzem istnieją warunki do powstania torbieli pajęczynówkowej w łączności z nerwiakiem. W wyniku oddzielenia części przestrzeni kąta mostowo-mózdzkowego może również powstać oddzielny zbiornik płynu mózgowo-rdzeniowego, znajdujący się na powierzchni tylna-bocznej guza [Curtin, Hirsch 1992]. Tego typu torbiele i zbiorniki płynu mózgowo-rdzeniowego były opisywane przez Cushinga [1917] jako znaleziska śródoperacyjne.

Nie każde wzmocnienie sygnału jest patologiczne, a co bardziej istotne – nie każde jest guzem. Nieguzowe wzmocnienie pojawia się, gdy istnieje wolny przepływ w naczyniach, szczególnie w okolicy zwoju kolanka, np. w porażeniu Bella. Należy pamiętać, że w obrazie T1-zależnym krwawienie lub płyn z dużą ilością białka dają sygnał hiperintensywny (jasny).

Spośród pozostałych procesów patologicznych w kącie mostowo-mózdzkowym najczęściej spotyka się oponiaki i naskórzaki, tłuszczaki i nerwiaki nerwu twarzowego. O guzach tych należy zawsze myśleć na początku w diagnostyce różnicowej nerwiaków nerwu słuchowego.

Oponiaki stanowią 10% guzów kąta mostowo-mózdzkowego i 14%-20% wszystkich guzów wewnątrzczaszkowych [Glasscock (i inni) 1994]. Oponiaki umiejscowione w kącie mostowo-mózdzkowym są zwykle diagnozowane w bardziej zaawansowanym stadium, gdyż rozwój jest powolny, a ucisk na nerw VIII występuje później. W KT oponiaki mają obraz izodensyjny, a po kontraście ulegają homogennemu wzmocnieniu. Z innych zmian widoczne mogą być: destrukcja kostna, hyperostozę otaczającej kości bądź kalcyfikacja w mięszu guza. W obrazach T1-zależnych w badaniu RM guzy te mają podobnie jak nerwiaki sygnał izointensywny lub lekko hipointensywny w stosunku do tkanki mózgowej. W obrazach T2-zależnych sygnał jest zmienny – najczęściej jednak izointensywny. Nerwiaki mają zwykle wyższy sygnał w obrazach T2-zależnych i są bardziej niehomogenne.

Hiperintensywny sygnał guza w obrazach T2-zależnych nie wyklucza istnienia oponiaka. W obrazach T1-zależnych z kontrastem guzy te ulegają wzmocnieniu o intensywności nieco mniejszej niż nerwiaki.

Naskórzaki, czyli wewnątrzczaszkowe guzy perłowe, stanowią 0,2-1,5% guzów mózgu i ok. 6-7% guzów w kącie mostowo-mózdzkowym [De la Cruz, Doyle 1994]. Ze względu na powolny liniowy wzrost zmiany te powodują bardzo późno objawy kliniczne. W 50% przypadków jest to niedowład lub porażenie nerwu VII, a 15-20% pacjentów ma połowiczy skurcz twarzy. Naskórzaki wrastają w nerwy i okoliczne struktury, stąd trudno je preparować. W badaniu metodą RM uzyskuje się charakterystyczny obraz – niski sygnał w obrazach T1-zależnych, nie ulegający wzmocnieniu po kontraście, i wysoki w T2-zależnych.

Tłuszczaki stanowią ok. 1/70 guzów wewnątrzczaszkowych, rozwijając się najczęściej nadnamiotowo w okolicy *corpus callosum*. Objawy tłuszczaków rozwijających się w kącie mostowo-mózdzkowym powstają wolniej niż dolegliwości wywołane nerwiakami nerwu VIII. Zazwyczaj są to fluktuacyjny niedosłuch i zawroty głowy.

Obraz radiologiczny tłuszczaków jest bardzo charakterystyczny. W KT tłuszczaki są guzami hipodensyjnymi o specyficznej gęstości w jednostkach Hounsfielda. W RM obraz jest charakterystyczny dla tkanki tłuszczowej – hiperintensywny w T1 i T2. Również bardzo charakterystyczne jest tzw. przesunięcie chemiczne obrazu sugerujące częściowe nakładanie obrazu tłuszczaka na otaczające struktury [Bartels, Arrington 1994].

Jedynym guzem, który radiologicznie może dawać identyczny obraz, jak nerwiak nerwu VIII, jest nerwiak nerwu twarzowego rozwijający się w kącie mostowo-mózdzkowym z jego części przewodowej. Częściej jednak nerwiaki nerwu twarzowego rozwijają się w okolicy zwoju kolanka i powodują również destrukcję kości podstawy środkowego dołu czaszki. Badanie RM nie pozwala w tych warunkach na dobrą ocenę rozległości zmiany, jednak jest niezbędne dla postawienia prawidłowej diagnozy i w związku z tym zaplanowania właściwego leczenia. Klinicznie nerwiak nerwu VII powoduje bardziej nasilone objawy zaburzenia motoryki twarzy w postaci niedowładów, połowicznych skurczy mięśni twarzy oraz zaburzenia wydzielania łez. Objawy zaburzeń słuchu są minimalne lub wręcz słuch jest prawidłowy. Różnicowanie między nerwiakiem nerwu VII i VIII jest możliwe bardziej na podstawie obrazu klinicznego niż na podstawie badań RM w klasycznych sekwencjach.

Podsumowując należy podkreślić, że obraz kliniczny i radiologiczny nerwiaków nerwu VIII jest charakterystyczny. Niemniej jednak nie są to jedyne patologie w kącie mostowo-mózdzkowym i w przypadkach nietypowych konieczne jest przeanalizowanie wszystkich możliwych przyczyn takich patologii, gdyż może to wpływać na wybór właściwego postępowanie terapeutycznego.

Bibliografia

- Bartels L. J., Arrington J. R., 1994: Rare tumors of the Cerebellopontine angle. W: Neurootology. Ed. R. K. Jackler, D. E. Brackmann, Mosby, St. Luis, 835-861.
- Curtin H. D., Hirsch W. L., 1992: Imaging of acoustic neuromas. „Otolaryngol. Clin. North Am.” 25, 553-607.
- Cushing H., 1917: Tumors of the nervus acusticus and the syndrome of cerebellopontine angle, New York: Hafner Publishing Co.
- De la Cruz A., Doyle K. J., 1994: Epidermoids of the Cerebellopontine angle. W: Neurootology. Ed. R. K. Jackler, D. E. Brackmann. Mosby, St. Luis, 823-833.
- Glasscock M. E., Minor L. B., McMenomey S. O., 1994: Meningiomas of the cerebellopontine angle. W: Neurootology. Ed. R. K. Jackler, D. E. Brackmann. Mosby, St. Luis, 795-822.
- Harner S. G., Reese D. F., 1984: Roentgenographic diagnosis of acoustic neurinoma. „Laryngoscope” 94, 306-309.
- Moffat D. A., Golledge J., Baguley D. M., Hardy D. G., 1993: Clinical correlates of acoustic neuroma morphology. „J. Laryngol. Otol.” 107, 290-294.
- Telishi F. F., Lo W. W. M., Arriaga M. A., De la Cruz A., 1993: Lateral extent of internal auditory canal involvement by acoustic neuromas: A surgical-radiologic correlation. „Am. J. Otol.” 14, 5, 446-450.
- Thomsen J., Tos M., 1990: Acoustic neuroma: Clinical aspects, audiovestibular assessment, diagnostic delay, and growth rate. „Am. J. Otol.” 11, 12-19.
- Thomsen J., Tos M., 1988: Diagnostic strategies in search for acoustic neuromas. „Acta Otolaryngol. (Stockh) Suppl.” 452, 16-25.