

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201901004

· 听神经瘤专栏 ·

囊性听神经瘤的显微手术策略与临床分析

舒凯, 朱明欣, 孙守家, 杨正明, 雷霆

(华中科技大学同济医学院附属同济医院 神经外科, 湖北 武汉 430030)

摘要: **目的** 探讨囊性听神经瘤的临床特点及其显微外科手术的治疗方法。**方法** 回顾性分析2013年1月~2017年12月华中科技大学同济医学院附属同济医院神经外科收治的囊性听神经瘤69例。所有囊性听神经瘤均行手术治疗,采用枕下乙状窦后入路。**结果** 肿瘤全切61例(88.4%),次全切除6例(8.7%),部分切除2例(2.9%);面神经解剖保留率为64例(92.7%)。术后2周采用面神经功能House-Brackmann分级,其中I-II级47例(68.1%),III-IV级16例(23.2%),V-VI级6例(8.7%);术后后组脑神经功能障碍4例(5.8%),术后实用听力保留患者4例(5.8%)。**结论** 囊性听神经瘤应尽量早期积极手术,在充分保护面神经功能的前提下,力争全切肿瘤。同时术者丰富的显微外科技术,以及超声刀、激光刀、电生理监测等重要工具的应用,是保障囊性听神经瘤手术效果和保全神经功能的关键因素。

关键词: 听神经瘤;囊性;显微外科手术

中图分类号:R764.4

Microsurgical treatment and clinical features of cystic acoustic neuroma

SHU Kai, ZHU Ming-xin, SUN Shou-jia, YANG Zheng-ming, LEI Ting

(Department of Neurosurgery, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, China)

Abstract: **Objective** To investigate the microsurgical treatment and clinical features of cystic acoustic neuroma. **Methods** Clinical data of 69 patients with cystic acoustic neuromas treated by microsurgical procedures in our department from Jan. 2013 to Dec. 2017 were analyzed retrospectively. Suboccipital retrosigmoid approach was adopted in all patients. **Results** Total tumor resection was achieved in 61 cases (88.4%, 61/69), subtotal resection in 6 (8.7%, 6/69) and partial resection in 2 (2.9%, 2/69). Facial nerve was preserved anatomically in 64 cases with a preservation rate of 92.7%. Two weeks after operation, all patients received evaluation of facial nerve function according to the House-Brackmann (HB) grading system. Of them, 47 cases (68.1%) were HB grade I-II, 16 cases (23.2%) were III-IV and 6 cases (8.7%) were V-VI. Postoperative dysfunction of cranial nerves IX to XII occurred in 4 cases (5.8%). Moreover, practical hearing was preserved in 4 cases (5.8%). **Conclusion** The treatment of cystic acoustic neuroma should aim at early total surgical resection of tumors and preservation of neurological function. In addition, competent microsurgical skills, appropriate surgical approach, as well as modern surgical instruments are crucial for curative effect of operation and preservation of nerve function.

Key words: Acoustic neuromas; Cystic; Operation, microsurgical

听神经瘤(acoustic neuroma, AN)又称前庭神经鞘瘤,肿瘤起源于第八对脑神经的前庭支,是桥小脑角最常见的肿瘤,约占颅内肿瘤的8%~10%。

在听神经瘤的生长过程中,约有5.7%~35%的肿瘤瘤体发生囊变,故将这一类听神经瘤称为囊性听神经瘤(cystic acoustic neuroma, CAN)^[1-2]。囊性听神经瘤往往由于肿瘤生长速度快,体积较大,且对周围重要组织产生压迫和粘连,这些生物学特点给囊性听神经瘤术中面神经的保护带来一定困难和不确定性^[3-5]。本文旨在对囊性听神经瘤的特征及显微手术过程中的要点进行总结分析。

基金项目:国家临床重点专科项目(2012303);2015武汉市创新人才开发资金资助项目(2015whcxrczjxm02);武汉市中青年医学骨干项目(2017zqnsk01-11772);华中科技大学同济医学院研究临床医师资助计划(5001540025)。

作者简介:舒凯,男,博士,主任医师。

通信作者:雷霆, Email: tlei@tjh.tjmu.edu.cn

1 资料与方法

1.1 一般资料

华中科技大学同济医学院附属同济医院神经外科自2013年1月~2017年12月收治囊性听神经瘤患者69例,其中男28例,女41例;年龄为26~71岁,平均 47 ± 9.26 岁;病史1个月至3年,平均14个月;所有患者均经术前影像、术中观察、术后病理确认证实。

1.2 临床表现

患者主要首发症状包括:单侧耳鸣、听力减退者37例,耳聋者6例,面瘫及面部麻木或疼痛者12例,眩晕及共济失调者8例,吞咽呛咳者4例,其他症状(如面部抽搐、头痛)2例。

1.3 影像学表现

所有患者均行头颅CT及MRI检查,影像学显示肿瘤位于桥小脑角。肿瘤直径 $2.7 \sim 5.3$ cm,平均直径 (3.8 ± 0.97) cm。MRI增强检查均显示肿瘤部位有不规则低密度影,其囊变区平均体积为 (8.96 ± 4.37) cm^3 。根据影像学表现,按Kameyama报道的分类标准,可将其分为3类(图1): I型7例,呈瘤外囊变特征,囊变围绕薄层肿瘤组织,且囊变 $\geq 50\%$ (图1a、b); II型24例,呈瘤内囊变特征,囊变被肿瘤实质包绕(图2a、b); III型38例,呈多发囊变的特征^[6](图3a、b)。

1.4 辅助检查

①听力学检查:术前、术后2周由耳鼻咽喉科医生测定纯音听阈(pure tone average, PTA)和言语识别率(speech discrimination score, SDS)。采用美国耳鼻咽喉头颈外科学会(AAO-HNS)听力分级法,根据PTA和SDS进行术前、术后的听力评估^[7]。实用听力定义为 $\text{PTA} \leq 50$ dB,且 $\text{SDS} \geq 50\%$;听力保留是指术后PTA较术前下降 ≤ 15 dB且SDS较术前增加 $\leq 15\%$ ^[8];②所有患者术前及术后2周内均采用House-Brackmann面神经功能分级系统进行面神经功能评估。本组患者术前行面神经检查,其中House-Brackman分级I-II级50例(72.5%),III-IV级14例(20.3%),V-VI级5例(7.2%)。

1.5 手术方式

所有患者均行乙状窦后入路显微手术并行电生理监测。根据肿瘤大小取合适骨窗,若乳突气房开放,则用骨蜡或肌浆封闭,以防止术后脑脊液漏。暴露肿瘤前因充分释放枕大池处脑脊液,待小脑自然塌陷后轻柔向内牵开小脑半球。术中严格以蛛网膜平面为界面,沿蛛网膜平面剥离肿瘤包膜,以避免损伤血管和神经组织。若肿瘤体积过大可释放囊液并用超声刀(CUSA)行实质部分瘤内减压。手术全程行神经电生理监测,最大程度保护面神经。

1.6 术后处理

手术后给予营养神经、脱水、止血等积极对症处理。

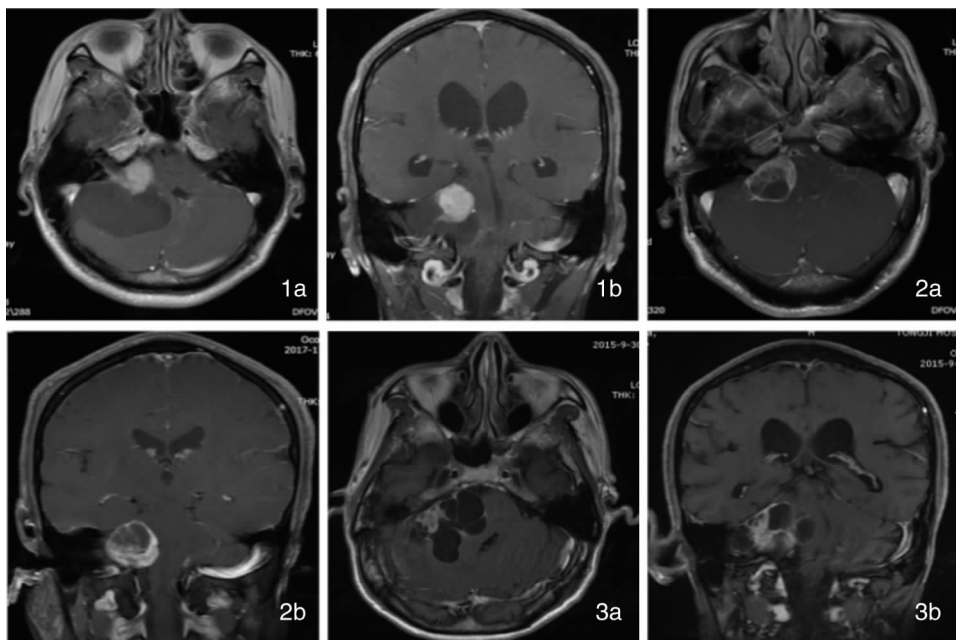


图1 I型囊性听神经瘤患者影像学

a:术前水平位; b:术前冠状位

图2 II型囊性听神经瘤患者影像学

图3 III型囊性听神经瘤患者影像学

1.7 肿瘤切除程度评估^[9]

参照听神经瘤多学科合作专家共识的标准将肿瘤切除程度分为全切除、近全切除、次全切除和部分切除。全切除是指术中肿瘤全切,影像学无肿瘤残余;近全切除是仅限于为保留面、听神经的完整性,在神经表面残留小片肿瘤,影像学无肿瘤残余;次全切除仅限于为保留面神经核、听神经核、脑干等结构的完整性,在这些结构表面残留块状肿瘤;部分切除者,其残留肿瘤较大。

1.8 统计学分析

数据采用 SPSS 20.0 软件进行统计学分析,两组比较采用独立样本 *t* 检验,计数资料比较采用卡方检验, $P < 0.05$ 为差异具有统计学意义。

2 结果

2.1 肿瘤切除程度以及脑神经保护情况

本组 69 例患者,术后病理检查均确诊为囊性听神经瘤,其中肿瘤手术全切率为 88.4% (61 例) (图 4),近全切除率 8.7% (6 例),次全切除率 2.9% (2 例)面神经解剖保留率为 64 例(92.7%)。术后 2 周行面神经功能复查,评估为 I-II 级 47 例(68.1%), III-IV 级 16 例(23.2%), V-VI 级 6 例(8.7%)。术后后组颅神经功能障碍 4 例(5.8%),无新增病例,4 例吞咽呛咳患者术后行鼻饲管饮食、呛咳康复训练等治疗,出院时吞咽呛咳均有好转。术后实用听力保留患者 4 例(5.8%)。术前、术后听力评估采用美国耳鼻咽喉头颈外科学会(AAO-

HNS)听力分级法,术前 AAO-HNS 听力分级:A 级 1 例(1.4%), B 级 7 例(10.1%), C 级 25 例(36.2%), D 级 36 例(52.2%),术后 AAO-HNS 听力分级:A 级 0 例(0%), B 级 4 例(5.8%), C 级 24 例(34.8%), D 级 41 例(59.4%)。

2.2 术后并发症及随访

69 例患者中出现皮下积液 6 例(8.6%),脑脊液漏者 2 例(2.9%),颅内感染 2 例(2.9%),颅内血肿 1 例(1.4%),死亡 1 例(颅内感染患者,术后第 32 天死亡),其余患者术后恢复良好。对 68 例出院患者进行 6 个月至 3 年随访,平均 11.2 个月。并将本组患者除面、听神经功能改变外,是否存在其他神经功能障碍作为预后恢复评估的指标,其中恢复良好者是指随访期间无其他神经功能障碍;恢复尚可者是指随访期间遗留轻度神经功能障碍;恢复一般及较差者是指随访期间有不同程度或严重的神经功能障碍,甚至生活不能自理。本组随访患者中恢复良好者 43 例(63.2%),恢复尚可者 11 例(16.2%),一般及较差者 9 例(13.2%),失访 5 例(7.4%)。

2.3 与同期实质性听神经瘤治疗效果比较

同期收治的 204 例实质性听神经瘤患者,其肿瘤全切率以及面神经功能保留率均明显高于囊性听神经瘤患者(肿瘤全切率:囊性听神经瘤 vs 实质性听神经瘤,88.4% vs 96.1%, $P < 0.05$;面神经功能 I-II 级:囊性听神经瘤 vs 实质性听神经瘤,68.1% vs 81.3%, $P < 0.05$;面神经功能 V-VI 级:囊性听神经瘤 vs 实质性听神经瘤,8.7% vs 2.5%, $P < 0.05$),具体比较见表 1、2。

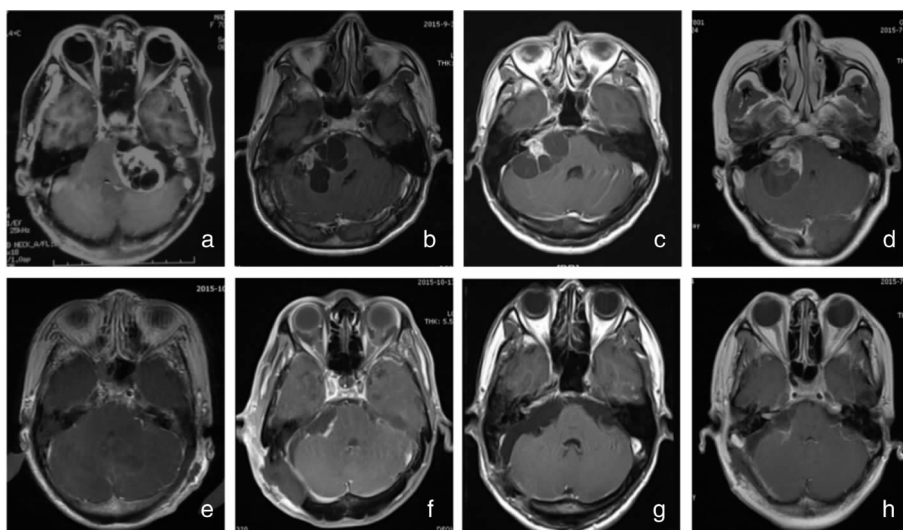


图 4 4 例典型囊性听神经瘤患者手术前后 MRI 对比 a、b、c、d:术前水平位;e、f、g、h:术后水平位; a、e 为患者 1;b、f 为患者 2;c、g 为患者 3;d、h 为患者 4

表1 囊性听神经瘤和实质性听神经瘤手术切除率的比较
[例(%)]

类别	例数	完全切除	次全切除	部分切除
囊性听神经瘤	69	61(88.4)	6(8.7)	2(2.9)
实质性听神经瘤	204	196(96.1)	7(3.4)	1(0.5)
<i>P</i>		0.018	0.076	0.097

表2 囊性听神经瘤和实质性听神经瘤术后2周面神经功能评估情况 [例(%)]

类别	例数	面神经功能 I-II级	面神经功能 III-IV级	面神经功能 V-VI级
囊性听神经瘤	69	47(68.1)	16(23.2)	6(8.7)
实质性听神经瘤	204	166(81.3)	33(16.2)	5(2.5)
<i>P</i>		0.021	0.190	0.023

3 讨论

听神经瘤的生长速度存在差异,影响因素包括:囊性听神经瘤较实质性听神经瘤生长更为迅速;内听道内的肿瘤增长速度比内听道外的肿瘤缓慢;年轻患者肿瘤增长的可能性更大等^[10-13]。听力减退、耳鸣是大多数囊性听神经瘤的首发表现,这与实质性听神经瘤相似,但不同的是囊性听神经瘤也常伴随面部麻木、眩晕、颅内高压、饮水呛咳等其它脑神经受累的临床表现。这可能由于部分囊性听神经瘤并非起源于前庭神经的胶质细胞和施旺细胞的连接处,而是起源于前庭神经的桥小脑角池段的解剖学特征有关^[12],随着肿瘤的增大,与其比邻的脑神经受累,从而产生上述症状。

囊性听神经瘤仅占全部听神经瘤的一少部分,本组比例为25.3%,与国外报道的5.7%~35%类似^[4,11,14]。囊性听神经瘤有特殊的影像学表现,CT可见桥小脑角区有低密度或混杂密度影,易与表皮样囊肿、蛛网膜囊肿等相混淆,其低密度区可能与肿瘤组织的变形坏死进而液化有关。Kameyama等学者根据MRI的影像学特征将囊性听神经瘤分为I、II、III三种亚型,I型的肿瘤通常生长迅速且病程较短,有学者认为瘤外囊肿或许起源于肿瘤周围软脑膜的局限变性、隆起,以及肿瘤内血液外渗包裹粘连所致;II型囊肿与肿瘤内出现出血、缺血、坏死、液化的病理过程高度相关;III型囊变可能是上述两型相互作用,共同形成的结果^[6,14-15]。囊性听神经瘤在MRI T1加权像呈低信号,其中实体部分比囊变部分信号略高,T2加权像呈现出比脑脊液略高的信号,这可能与肿瘤出血坏死后形成的含铁血黄素密切相关。上述影像学特征可帮助临床医生更好的诊断与

鉴别囊性听神经瘤。

Samii等学者观察发现,当囊性听神经瘤的囊变超过50%时,其面神经的保留率降至76%,由于囊性听神经瘤常与面神经粘连,故肿瘤与面神经间的蛛网膜界面消失或不完整,从而使得术中保留面神经变得困难^[13,15]。术中准确定位面神经的位置是解剖保留面神经的关键,根据我们术中的体会,面神经于桥延沟出脑干,在小脑绒球下位置相对固定,易于寻找,囊性听神经瘤中,面神经位于肿瘤上极的概率更高,常与三叉神经相毗邻。耳蜗神经与面神经起自桥脑延髓连接部位,术中找寻到Luschka孔的脉络丛与绒球处,其腹侧与嘴侧2~3mm即可见耳蜗神经与面神经的脑干端;而在耳门处面神经位于前上,耳蜗神经位于前下,前庭神经居后位(面神经往往位于肿瘤腹侧)。此外,囊性听神经瘤还易与脑干、三叉神经、后组颅神经粘连,这些因素都会造成术中剥离困难,而强行牵拉更容易发生术后出血等严重并发症。对于肿瘤囊壁与相关颅神经界面不清或粘连严重的病例,肿瘤次全切除以保留面神经功能,术后行动态观察,必要时选择二次手术,也是部分学者治疗囊性听神经瘤的主张^[16]。然而EL-Kashlan等^[17]学者认为,囊性听神经瘤次全切除的患者,其在面神经功能保护方面的获益并无统计学意义。通过我们的实践与观察,本组囊性听神经瘤虽大部分与脑干粘连,但通过精细操作仍可完全分离肿瘤,故手术全切为首选的治疗方案。

囊性听神经瘤的手术过程中,本组常用的策略是充分释放脑脊液后,先暂时保持肿瘤囊壁的完整性,不强求释放囊液利用肿瘤囊壁张力沿蛛网膜平面分离囊壁和血管、神经等组织,充分分离后再利用超声刀或激光刀进行实质部分瘤内减压并释放囊液,并处理实质肿瘤部分。其中沿蛛网膜平面分离肿瘤通常先分离肿瘤下极与后组脑神经、延髓尾侧等结构,通过进一步打开枕大池释放脑脊液,使肿瘤与周围结构松弛,再而分离肿瘤上极与岩静脉、三叉神经粘连部,进而继续处理肿瘤组织内侧与脑干的粘连,最后处理内听道内的肿瘤。处理时可利用扁头剥离子和显微剪刀保持一定张力的情况下锐性分离,操作空间需沿蛛网膜平面内进行。对于体积较大的囊性听神经瘤,尤其对于脑干附近的粘连,手术过程中应尽量避免剧烈牵拉和压迫肿瘤包膜,同时应尽量避免在神经上做压迫动作,建议沿神经侧面进行分离。如果术中发现小脑前下动脉、后下动脉、迷路动脉等重要血管结构被肿瘤组织包裹,则应轻

柔锐性分离。术中面神经的保护,一方面依靠解剖部位的识别,面神经在小脑绒球下方出脑干,位置相对固定,利用此解剖结构的特点在神经蛛网膜界面逐步辨识、分离;另一方面通过术中自发、诱发面神经电生理监测,可 effectively 提高面神经识别过程中的精准度,电生理监测的广泛应用也是提高面神经功能保护的重要工具^[18]。

对于囊性听神经瘤术中内听道的处理,由于囊性听神经瘤多起源于前庭神经的桥小脑角池段,故内听道内的肿瘤往往体积不大且粘连并不严重,在常规磨除内听道后,处理起来相对较容易。

我们认为,囊性听神经瘤应尽量早期积极手术,在充分保护面神经功能的前提下,争取全切肿瘤仍是患者获益最大的首选方案。此外,术者丰富的显微外科技术,以及术中依靠超声刀、激光刀、电生理监测等重要工具的应用,都可帮助囊性听神经瘤的患者得到有效的面神经功能保护以及良好的治疗效果。

参考文献:

- [1] Dunn IF, Bi WL, Erkmn K, et al. Medial acoustic neuromas: clinical and surgical implications [J]. *J Neurosurg*, 2014, 120(5):1095-1104.
- [2] Zolal A, Juratli T A, Podlesek D, et al. Probabilistic tractography of the cranial nerves in vestibular schwannoma[J]. *World Neurosurg*, 2017, 107:47-53.
- [3] 孙守家,高攀,张晓静,等. 复发听神经瘤的临床特征分析与显微外科手术治疗[J]. *中华神经外科杂志*, 2018, 34(2): 149-153.
- Sun SJ, Gao P, Zhang XJ, et al. Clinical features and surgical treatment of recurrent acoustic neuroma [J]. *Chinese Journal of Neurosurgery*, 2018, 34(2):149-153.
- [4] Piccirillo E, Wiet MR, Flanagan S, et al. Cystic vestibular schwannoma: classification, management, and facial nerve outcomes[J]. *Otol Neurotol*, 2009, 30(6): 826-834.
- [5] Litre F, Rousseaux P, Jovenin N, et al. Fractionated stereotactic radiotherapy for acoustic neuromas: a prospective monocenter study of about 158 cases[J]. *Radiother Oncol*, 2013, 106(2): 169-174.
- [6] Kameyama S, Tanaka R, Kawaguchi T, et al. Cystic acoustic neurinomas: studies of 14 cases [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 1996, 138(6): 695-699.
- [7] Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the evaluation of hearing preservation in acoustic neuroma (vestibular schwannoma). American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery Foundation, INC[J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1995, 113(3):179-180.
- [8] Brackmann DE, Owens RM, Friedman RA, et al. Prognostic factors for hearing preservation in vestibular schwannoma surgery[J].

Am J Otol, 2000, 21(3): 417-424.

- [9] 中国颅底外科多学科协作组. 听神经瘤多学科协作诊疗中国专家共识[J]. *中华神经外科杂志*, 2016, 32(3): 217-222.
- Chinese multidisciplinary team of skull base surgery. Chinese expert consensus on multidisciplinary cooperative diagnosis and treatment of acoustic neuroma [J]. *Chinese Journal of Neurosurgery*, 2016, 32(3): 217-222.
- [10] 袁贤瑞. 听神经瘤的治疗抉择——实现肿瘤切除与神经功能保护的完美统一[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2016(6): 425-429, 433.
- Yuan XR. Management of acoustic neuroma--complete removal of tumor with neural function preservation[J]. *Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg*, 2016, 22(6): 425-429, 433.
- [11] Huo Z, Zhang Z, Huang Q, et al. Clinical comparison of two subtypes of cystic vestibular schwannoma: surgical considerations and outcomes[J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2016, 273(12): 4215-4223.
- [12] Benech F, Perez R, Fontanella MM, et al. Cystic versus solid vestibular schwannomas: a series of 80 grade III-IV patients[J]. *Neurosurg Rev*, 2005, 28(3): 209-213.
- [13] 张治华,火子榕,黄琦,等. 前庭神经鞘膜瘤囊性变的治疗策略[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*. 2016, 22(3): 183-186.
- Zhang ZH, Huo ZR, Huang Q, et al. The treatment strategy for cystic degeneration of vestibular nerve sheath tumor[J]. *Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg*, 2016, 22(3): 183-186.
- [14] Xia L, Zhang H, Yu C, et al. Fluid-fluid level in cystic vestibular schwannoma: a predictor of peritumoral adhesion [J]. *J Neurosurg*, 2014, 120(1): 197-206.
- [15] Samii M, Gerganov V, Samii A. Improved preservation of hearing and facial nerve function in vestibular schwannoma surgery via the retrosigmoid approach in a series of 200 patients[J]. *J Neurosurg*, 2006, 105(4): 527-535.
- [16] Link MJ, Lund-Johansen M, Lohse CM, et al. Quality of life in patients with vestibular schwannomas following gross total or less than gross total microsurgical resection: should we be taking the entire tumor out [J]. *Neurosurgery*, 2018, 82(4): 541-547.
- [17] El-Kashlan HK, Zeitoun H, Arts HA, et al. Recurrence of acoustic neuroma after incomplete resection[J]. *Am J Otol*, 2000, 21(3): 389-392.
- [18] Hou B. The medium and long-term effect of electrophysiologic monitoring on the facial nerve function in minimally invasive surgery treating acoustic neuroma[J]. *Exp Ther Med*, 2018, 15(3): 2347-2350.

(收稿日期:2018-06-24)

本文引用格式:舒凯,朱明欣,孙守家,等. 囊性听神经瘤的显微手术策略与临床分析[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2019, 25(1):19-23. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201901004

Cite this article as: SHU Kai, ZHU Ming-xin, SUN Shou-jia, et al. Microsurgical treatment and clinical features of cystic acoustic neuroma [J]. *Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg*, 2019, 25(1):19-23. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201901004