

# 面神经鞘膜瘤误诊现状分析并文献回顾

韩奎广<sup>1△</sup> 蔡林彬<sup>1</sup> 贾欢<sup>1</sup> 汪照炎<sup>1</sup> 吴皓<sup>1</sup> 杨军<sup>1</sup>

**[摘要]** 目的:总结分析面神经鞘膜瘤误诊的原因,以期提高临床医生对面神经鞘膜瘤的认识。方法:回顾性分析 16 例面神经鞘膜瘤患者,收集这些患者的初发症状、诊疗经过、影像学结果、手术情况、预后等资料。结果:16 例患者中 10 例曾被误诊,6 例在外院误诊为突发性面瘫,2 例在外院误诊为中耳胆脂瘤,2 例在术前诊断为听神经瘤。前 8 例在完善 MRI 检查后得以确诊,后 2 例仅依靠术中所见而确诊。结论:对于面瘫患者建议及时完善 MRI 检查排除面神经瘤的可能,尤其是复发性或进行性面瘫、长期耳漏及面瘫患者。对于孤立的内听道、桥小脑角占位,即使患者仅存在听觉症状而无面神经症状,仍需考虑非典型面神经瘤的可能并了解患者对治疗方案的选择情况。

**[关键词]** 面神经;神经鞘膜瘤;误诊

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2016.20.006

**[中图分类号]** R745.12 **[文献标志码]** A

## Misdiagnosis of facial nerve schwannoma: a retrospective analysis and literature reviews

HAN Kuiguang CAI Linbin JIA Huan WANG Zhaoyan WU Hao YANG Jun

(Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Xinhua Hospital, Shanghai Jiaotong University School of Medicine; Shanghai Jiaotong University School of Medicine Ear Institute; Shanghai Key Laboratory of Translational Medicine on Ear and Nose diseases, Shanghai, 200092, China)

Corresponding author: JIA Huan, E-mail: huan\_jia\_orl@163.com; YANG Jun, E-mail: otology-xinhua@hotmail.com

**Abstract Objective:** To analyze the clinical features of patients with facial nerve schwannoma to raise awareness of the disease and potential future treatments. **Method:** A series of 16 cases with facial nerve schwannoma were retrospective analyzed, including initial symptoms, medical and treatment history, imaging findings, surgical

<sup>1</sup>上海交通大学医学院附属新华医院耳鼻咽喉头颈外科 上海交通大学医学院耳科学研究所 上海耳鼻疾病转化医学重点实验室(上海,200092)

<sup>△</sup>现在山东省兰陵县人民医院耳鼻咽喉科(山东兰陵,277799)

通信作者:贾欢,E-mail:huan\_jia\_orl@163.com

杨军,E-mail:otology-xinhua@hotmail.com

损伤,哮喘发作时可能通过神经反射一致性和炎性递质趋化反应一致性导致鼻腔黏膜嗜酸粒细胞浸润增强,从而诱发 AR 的发作以及加重其症状和治疗难度,对此仍需大量的研究来阐述两者在病理和临床的关系以及相关机制。

### 参考文献

[1] YORGANCIOGLU A, ÖZDEMİR C, KALAYCI Ö, et al. [ARIA (Allergic Rhinitis and its Impact on Asthma) achievements in 10 years and future needs] [J]. Tuberk Toraks, 2012, 60: 92-97.

[2] LOHIA S, SCHLOSSER R J, SOLER Z M. Impact of intranasal corticosteroids on asthma outcomes in allergic rhinitis: a meta-analysis [J]. Allergy, 2013, 68: 569-579.

[3] CIRILLO I, PISTORIO A, TOSCA M, et al. Impact of allergic rhinitis on asthma: effects on bronchial hyper-reactivity[J]. Allergol Int, 2009, 58: 55-61.

[4] SERRANO C D, VALERO A, BARTRA J, et al. Nasal and bronchial inflammation after nasal allergen challenge: assessment using noninvasive methods[J]. Invest Allergol Clin Immunol, 2012, 22: 351-356.

[5] NIELSEN L P, PETERSON C G, DAHL R. Serum eosinophil granule proteins predict asthma risk in allergic rhinitis[J]. Allergy, 2009, 64: 733-737.

[6] OKA A, MATSUNAGA K, KAMEI T, et al. Ongoing allergic rhinitis impairs asthma control by enhancing the lower airway inflammation[J]. Allergy Clin Immunol Pract, 2014, 2: 172-178.

[7] 张蕊, 徐爱晖. 变应性鼻炎患者肺功能、气道高反应性的改变及临床意义[J]. 临床肺科杂志, 2015, 20(4): 652-654.

(收稿日期:2016-03-14)

technique and outcome. **Result:** Ten cases of them were initially misdiagnosed; six cases as sudden facial paralysis, two as cholesteatoma and two as vestibular schwannomas. The diagnosis were revised after MRI examination for first eight cases, and other two patients were identified as the FNS after the surgery. **Conclusion:** MRI is a very valuable examination for the diagnosis of facial schwannoma, especially for patients with recurrent or progressive facial paresis, long-term otorrhea with facial paresis. The possibility of atypical facial schwannoma should be considered for the patients with isolated internal auditory canal and cerebellopontine angle tumor presenting only auditory symptoms without facial nerve symptoms.

**Key words** facial nerve; schwannoma; diagnostic errors

面神经鞘膜瘤是一种起源于外周雪旺细胞、生长缓慢的良性肿瘤,其患病率约为 0.8%,但却是面神经最常见的肿瘤类型,占 72%~80%。面神经鞘膜瘤可生长于面神经的任何部位,从面神经的桥小脑角段到颞外段,最多见于膝状神经节。面神经鞘膜瘤可因发病部位的不同而表现出不同的临床症状,除最常见的面瘫外,还可是听力下降、耳鸣、面部抽动、耳漏等。由于面神经鞘膜瘤的低发病率及临床表现的多样性,早期误诊多有发生。2006-01-2013-12 上海交通大学医学院附属新华医院收治 16 例面神经鞘膜瘤患者,其中 10 例曾被误诊,现分析这些患者的初发症状、初步诊断、误诊原因并回顾文献,以期提高临床医师对该病的认识。

## 1 资料与方法

16 例行手术治疗的面神经鞘膜瘤患者中,男 9 例,女 7 例;年龄 17~68 岁,平均 46 岁;病程 2 周~30 年,平均 4 年。面神经功能评估采用 House-Brackman(HB)分级。

收集分析上述患者的初发症状、诊疗经过、影像学结果、手术情况及预后。

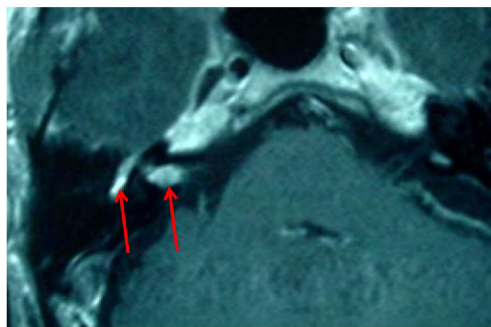
## 2 结果

本组 16 例患者中有 10 例曾被误诊,其中男 5 例,女 5 例;年龄 33~68 岁,平均 50 岁。6 例在外院误诊为突发性面瘫,2 例在外院误诊为中耳胆脂瘤,2 例在术前诊断为听神经瘤。

6 例误诊为突发性面瘫的患者在外院就诊时均未及时完善影像学检查,予以活血、激素、针灸等保守治疗。其中 4 例面瘫经久未愈,2 例面瘫好转后再发,为求进一步诊治遂来我院,完善增强 MRI 后均在面神经上发现肿瘤(图 1)。结合病史、体征、影像学检查诊断为面神经瘤并行手术切除,术中发现肿瘤起源于面神经,术后病理证实为神经鞘瘤。

1 例患者因反复耳漏 35 年余,面瘫 30 年在外院就诊,CT 发现“中耳鼓室软组织影,局部骨质破坏(图 2a、b)”,结合其“每次耳漏均能以抗感染药物控制”,诊断为中耳胆脂瘤行手术治疗,但术中冷冻提示为神经鞘瘤,故暂停手术转来我院。完善增强 MRI 后发现面神经内听道段、鼓室段有异常信

号影,T1、T2 为等信号,增强后高信号,诊断为面神经瘤(图 2c、d)并行手术切除。另 1 例误诊为胆脂瘤的患者情况与其类似,亦为长期耳漏伴面瘫,当地医院仅依据 CT 进行诊断,患者在我院完善 MRI 后诊断为面神经鞘膜瘤。



在磁共振增强 T1 加权相上可见右侧内听道及面神经水平段的异常高信号影(箭头所示),符合面神经瘤跳跃性生长的典型表现。

图 1 MRI 检查

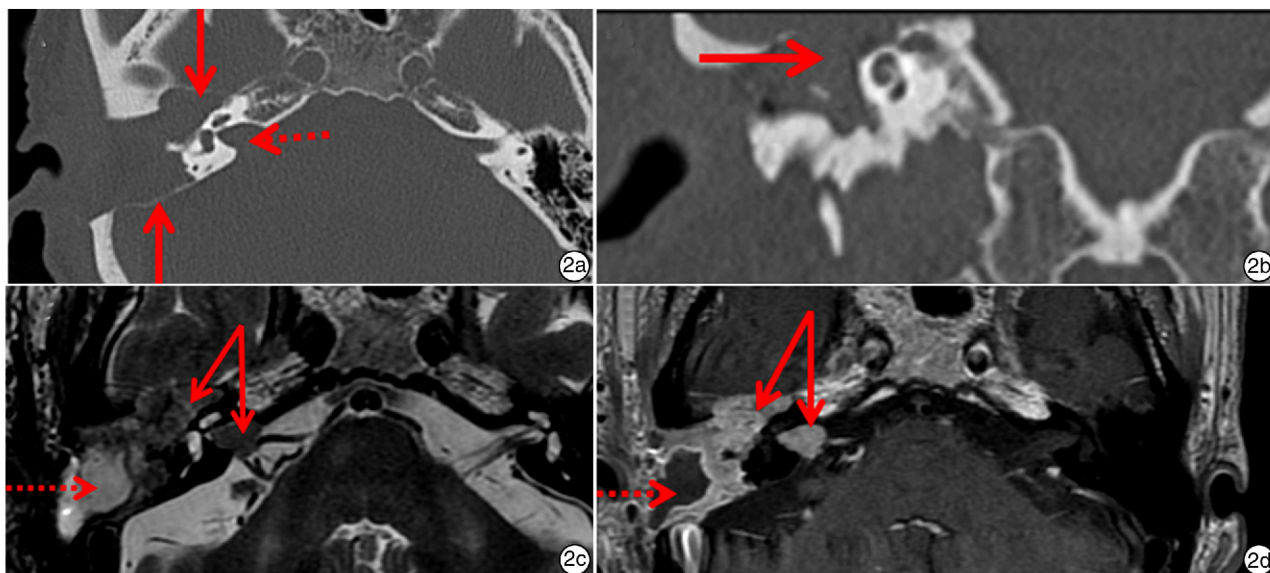
2 例误诊为听神经瘤的患者因病程中仅表现出听力下降、耳鸣等听力学症状,无面神经功能障碍的症状及病史,影像学上也仅为内听道内占位(图 3),遂根据其听力情况分别行迷路径路及颅中窝径路肿瘤摘除,但术中发现肿瘤起源于面神经,遂行肿瘤剥离术并保留部分面神经纤维(神经监测仪刺激面神经桥小脑角或脑干处有反应),病理证实为神经鞘瘤。

其余 6 例因症状典型、影像学检查完善,未出现误诊。

16 例患者术后随访 2~5 年,平均 55 个月,未发现肿瘤复发。其中 9 例行面神经重建(一期腓肠神经移植或面舌下吻合),术后 1 年面神经功能恢复到 III~IV 级;2 例行肿瘤剥离者术后 1 年面神经功能均在 II 级。

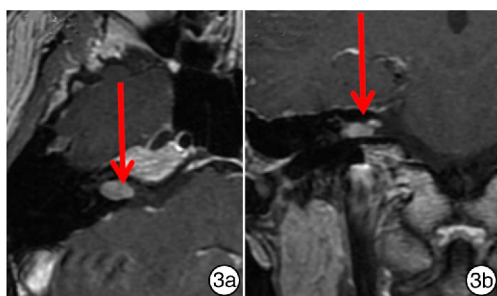
## 3 讨论

尽管面神经鞘膜瘤起源于面神经,但文献报道该病听力学症状的出现率略高于面神经症状<sup>[1-2]</sup>。面神经走行较长,途经内听道、迷路、中耳、乳突、腮



2a、b:外院 CT 示中耳充满软组织影,天盖、前鼓室、乙状窦附近骨质破坏吸收,结合其先耳漏再面瘫的病史,极易与中耳胆脂瘤混淆(但图 2a 虚线箭头示该患者的内听道有扩大); 2c、d:MRI 检查示内听道内、中耳腔有占位,T1、T2 呈等信号,TI 增强后高信号;中耳外侧的软组织影为 T1 等信号、T2 高信号,不强化影即为脓液。

图 2 CT(2a、b)和 MRI(2c、d)检查



无显著的“内听道前方、上方扩大为主”,难以与听神经瘤区分 3a:水平位;3b:冠状位。

图 3 内听道占位的影像学表现

腺等,局部病灶还可导致其他相关症状,有些甚至症状导致初诊医生早期未能考虑到面神经瘤的可能,未能完善相关辅助检查而误诊。

由于面神经瘤患者的面瘫可仅表现为一过性,或在激素、扩血管药物的治疗下恢复,此外门诊 MRI 的预约时间较长以及检查价格较昂贵,因此多数初诊患者对及时完善影像学检查的意愿不高。另有部分患者自认或被诊断为贝尔面瘫,尝试了针灸、推拿等疗程更长的保守疗法<sup>[3]</sup>,导致 MRI 检查迟迟不能完善。本组有 6 例患者初诊为贝尔面瘫,确诊为面神经瘤时的 MRI 检查多数已延后 1 年余,除外 2 例复发性面瘫在复发时迅速行 MRI 检查而确诊。因此,治疗过程中进行性加重的面瘫或复发性面瘫需高度考虑面神经瘤的可能<sup>[1-3]</sup>。

本组 2 例患者因“先耳漏再面瘫”而被认为是伴有面瘫的中耳胆脂瘤,影像学检查也仅依据颞骨

CT(中耳炎或中耳胆脂瘤的常规影像学检查)。回顾国内外文献都有误诊为中耳炎的报道<sup>[3-4]</sup>,这些伴有面瘫的中耳炎患者只要完善 MRI 检查就能明确面神经上无病灶。相对于 CT 上软组织影难以区分为脓液、胆脂瘤或面神经瘤,颞骨高分辨率 MRI 则具有明显的优势,如面神经鞘膜瘤通常为 T1、T2 等信号,轻中度增强信号;而胆脂瘤、中耳炎症则无增强表现,或仅为周边强化。同时胆脂瘤、中耳炎症因伴有渗出,缺乏实质性占位,T2 的信号较面神经瘤高。其他诸如感音神经性聋、外耳道新生物的误诊也可通过 MRI 的完善而避免。因此,对面瘫患者及时完善 MRI 检查能早期做出正确的诊断并采用合理、个性化的治疗方案,避免错过最佳治疗时机(如肿瘤增大引起的症状加重、其他伴随症状的出现,甚至导致治疗策略的改变等)<sup>[3,5-7]</sup>。

但是,也有影像学检查完善仍出现误诊的情况,典型的“仅有听力学症状而无面神经症状”且“孤立于内听道、桥小脑角的肿瘤”的病例被诊断为听神经瘤。近年国外的面神经瘤误诊报道基本以此类情况为主<sup>[8-11]</sup>。影像学上若发现典型的哑铃型占位(沿着神经走行呈跳跃性生长)或在膝状神经节处的病灶(面神经鞘膜瘤最好发部位),面神经瘤诊断较为容易。但单独的内听道、桥小脑角部位的面神经瘤病灶也可存在,此时若患者以面神经症状为主则不易误诊,但仍有少数患者仅出现听力学症状而无面神经症状,因而被误诊为听神经瘤。虽然内听道内的面神经瘤较听神经瘤应该在影像学

上更为“以内听道前、上方扩大为主”,但该要点过于理论化且并不常见,现有的常规影像学检查基本无法区分出肿瘤来源于面神经还是听神经,因为多数检查时肿瘤已基本充满内听道的整个横截面。对于这些患者,只能根据术中所见而诊断,对该类型肿瘤,进行良好的术前告知和实施正确的术中决策非常重要。一般而言,由于面神经功能对患者的生活质量影响更大,因此需将面神经功能的预后作为首要考虑因素,这对术者的手术技术要求更高<sup>[10-11]</sup>。本组对 2 例通过术中所见而诊断为面神经瘤的患者行肿瘤剥离术,使得部分面神经纤维得以保留。术后 1 年的面神经功能均在 II 级, MRI 复查也未见有明显的局部异常强化灶。

为减少临床中对面神经瘤的误诊,在诊断过程中应注意以下几点:①面瘫患者应及时完善 MRI 检查以排除面神经瘤的可能,尤其是复发性或进行性面瘫的患者;②对于耳漏时间较长或伴有面瘫的患者,也应完善增强 MRI 检查,用以鉴别单纯的中耳炎伴并发症或其他肿瘤性占位;③膝状神经节附近的骨管扩大或有面神经走形上的多个占位,应首先考虑面神经瘤的可能;④对于仅有听力学症状而无面部症状的内听道占位患者,术前谈话时不要忘记提及非典型面神经瘤的可能,需了解患者的治疗意愿及其对神经功能损伤的取舍态度,以便术中及时进行治疗策略的选择。

#### 参考文献

- [1] MCMONAGLE B, AL-SANOSI A, CROXSON G, et al. Facial schwannoma: results of a large case series and review [J]. *J Laryngol Otol*, 2008, 122: 1139-1150.
- [2] GÜNTHER M, DANCKWARDT-LILLIESTRÖM N, GUDJONSSON O, et al. Surgical treatment of patients with facial neuromas—a report of 26 consecutive operations[J]. *Otol Neurotol*, 2010, 31:1493-1497.
- [3] 张帆,王宇澄,戴春富,等.面神经瘤 27 例临床分析[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2010, 24(1): 4-7.
- [4] SELLARI-FRANCESCHINI S, BERRETTINI S, BRUSCHINI P, et al. Neuroma of the facial nerve masked by chronic otitis media[J]. *Am J Otol*, 1994, 15:441-444.
- [5] 李阳,高志强,姜鸿,等.伴或不伴轻微面神经麻痹的面神经鞘瘤的诊治分析[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2012, 47(7): 549-553.
- [6] 叶星,阎志毓,梁晓杰,等.面神经鞘瘤误诊原因分析[J]. *耳鼻咽喉-头颈外科*, 2003, 10(1): 9-10.
- [7] MINOVI A, VOSSCHULTE R, HOFMANN E, et al. Facial nerve neuroma: surgical concept and functional results[J]. *Skull Base*, 2004, 14:195-200.
- [8] ROOS D E, PATEL S G, POTTER A E, et al. When is an acoustic neuroma not an acoustic neuroma? Pitfalls for radiosurgeons[J]. *J Med Imaging Radiat Oncol*, 2015, 59:474-479.
- [9] MOWRY S, HANSEN M, GANTZ B. Surgical management of internal auditory canal and cerebellopontine angle facial nerve schwannoma[J]. *Otol Neurotol*, 2012, 33:1071-1076.
- [10] KANIA R E, HERMAN P, TRAN BA HUY P. Vestibular-like facial nerve schwannoma[J]. *Auris Nasus Larynx*, 2004, 31:212-219.
- [11] BACCIU A, MEDINA M, BEN AMMAR M, et al. Intraoperatively diagnosed cerebellopontine angle facial nerve schwannoma: how to deal with it[J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2014, 123:647-653.

(收稿日期:2016-04-26)