

面神经鞘瘤诊治经验和误诊分析(附 7 例报告)*

Diagnosis, misdiagnosis, and treatment of facial nerve Schwannoma(7 cases report)

戴艳红^{1,2} 陈杰^{1,2} 陆玲^{1,2} 奚鑫³ 后婕^{1,2} 余万东^{1,2}

[关键词] 面神经鞘瘤; 误诊; 治疗

Key words facial nerve Schwannoma; diagnostic errors; therapy

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2017.16.019

[中图分类号] R745.1 [文献标志码] B

面神经鞘瘤起源于面神经外胚叶神经鞘膜的 Schwann 细胞, 由于发病率低、临床表现多样, 再加上诊治医师对该病认识不足, 容易误诊误治。本文回顾性分析 2011-01—2016-12 我科诊治的 7 例面神经鞘瘤患者的临床资料, 总结经验和教训, 并复习文献, 以加强对该疾病的认识。

1 资料与方法

1.1 临床资料

面神经鞘瘤患者 7 例, 男 2 例, 女 5 例; 年龄 25~77 岁, 平均 43.7 岁, 中位年龄 36 岁; 病程 1 个月~20 年; 左侧 3 例, 右侧 4 例。入院时存在周围性面神经麻痹 4 例, House-Brackmann 分级(H-B 分级)分别为 II 级、III 级、V 级和 VI 级; 曾有周围性面瘫病史 1 例, 发生在入院前 3 年, 经治疗后面神经功能完全恢复正常(该患者未手术, 随访至今 4 年余, 面神经功能仍正常)。听力下降 5 例, 其中传导性听力下降 4 例, 混合性听力下降 1 例。耳鸣 4 例, 外耳道肿物 4 例, 耳漏 2 例, 耳垂下肿物 2 例, 耳后乳突区疼痛 1 例。

本组中同时累及迷路段、膝状神经节、鼓室段、锥曲段、乳突段和腮腺段面神经主干 1 例; 累及迷路段、膝状神经节、鼓室段、锥曲段、乳突段 1 例, 且肿瘤部分突入颅中窝; 同时累及膝状神经节、鼓室段、锥曲段、乳突段和腮腺区面神经主干 1 例; 累及鼓室段、锥曲段和乳突段 2 例; 累及颞骨外腮腺区并经茎乳孔侵及乳突段 1 例; 仅限于腮腺区 1 例。

7 例患者的临床资料见表 1。

1.2 治疗方法

经颞下窝径路切除肿瘤+腓肠神经移植 1 例; 经乳突腮腺联合径路切除肿瘤 2 例, 其中 1 例行耳大神经移植; 经乳突径路切除肿瘤 2 例, 其中 1 例

行耳大神经移植; 腮腺径路囊内切除肿瘤、保留面神经完整性 1 例; 未手术, 随访观察 1 例。

2 结果

随访 6 个月~5 年。肿瘤全切无神经移植 2 例, 术后面神经功能 H-B VI 级, 其中 1 例术后 2 年颅中窝复发; 肿瘤切除+面神经移植 3 例, 术后面神经功能均为 H-B V 级; 肿瘤囊内切除 1 例, 术后面神经功能 H-B I 级; 未手术随访观察 1 例, 面神经功能 H-B I 级, 且听力损失无加重。7 例患者的随访结果见表 1。

3 讨论

面神经鞘瘤是一种少见的、生长缓慢的良性肿瘤^[1-2], 熟悉影像学特征是术前诊断的关键。面神经鞘瘤的最佳治疗方案存在争议, 文献报道的方法有: 等待观察, 面神经减压术, 减瘤术, 肿瘤全切+面神经移植术, 以及放射治疗等^[3]。

面神经鞘瘤的临床表现因肿瘤位置和大小不同而各异, 本组患者包括面神经麻痹、听力下降、耳鸣、耳漏、外耳道肿物、耳垂下肿物、耳后乳突区疼痛等。文献报道面神经鞘瘤中 50%~60% 存在面神经麻痹或有面神经麻痹的病史, 其中约 20% 为暂时性面神经麻痹, 33.0%~78.6% 有听力损失(累及鼓室和乳突段的肿瘤表现为传导性听力损失, 累及内听道段则表现为感音神经性听力损失), 7.0%~51.8% 有耳鸣, 46% 有眩晕症状^[3]。本组面神经麻痹比例更高(71.4%), 4 例就诊时存在不同程度的面神经麻痹, 1 例有面神经麻痹的病史。面神经麻痹是面神经鞘瘤最常见和最有特征性的临床表现, 因此, 虽然周围性面神经麻痹中仅 5% 是面神经鞘瘤^[4], 但临床医生在接诊面瘫患者时仍应高度警惕面神经鞘瘤。面神经鞘瘤由于肿瘤组织发展比较缓慢, 因此进行性面瘫是大部分面神经鞘瘤患者的主要症状, 但部分患者也可在短时间内出现面瘫, 易被误诊为 Bell 面瘫。陈钢等^[5]认为诊断为 Bell 面瘫的面神经麻痹患者治疗 6 个月仍未恢复应行影像学检查, 排除面神经肿瘤。考虑到面

* 资助项目: 江苏省科教强卫工程项目 (No: ZDXKB2016015)

¹ 南京大学医学院附属鼓楼医院耳鼻咽喉头颈外科, 江苏省医学重点学科

² 南京鼓楼医院耳鼻咽喉研究所

³ 南京大学医学院附属鼓楼医院放射科

通信作者: 余万东, E-mail: shewandong@163.com

表 1 7 例面神经鞘瘤患者的病例资料

例序	住院 年月	性别	年龄/岁	病史及专科检查	手术方式及术中所见	随访
1	2011 年 12 月	女	25	右耳流脓 20 年伴右侧周围性面瘫 3 年。右侧外耳道见暗红色新生物和脓性分泌物,周围性面神经麻痹 H-B VI 级,中度传导性聋。	经乳突径路手术,术中见肿瘤累及面神经的迷路段、膝状神经节、鼓室段、锥曲段和乳突段,肿瘤淡黄色、半透明、质软,破坏颞骨岩部中段突入颅中窝,术中联合应用耳内镜处理颅中窝病变,未行神经移植。	术后半年复查 MR 未见肿瘤复发;术后 2 年颅中窝肿瘤复发,神经外科经颅中窝径路切除肿瘤;又随访 4 年,目前无复发,重度传导性聋,面神经功能 H-B VI 级。
2	2012 年 5 月	女	40	左耳闷、耳鸣伴听力下降半年。入院前 3 年曾有左侧周围性面瘫,治疗后完全恢复。左侧外耳道通畅,鼓膜完整,中度传导性聋。	未手术。	随访 4 年余,肿瘤缓慢生长,无面瘫,无听力下降加重,鼓膜后半部见肿物从鼓室向外膨隆。
3	2012 年 6 月	女	60	右周围性面瘫 3 年,发现右腮腺包块 1 周。右侧面神经功能 H-B III 级,右耳垂下方可触及 3.5 cm × 2.5 cm 肿块。术前细细胞学检查为炎性细胞。	腮腺径路切除肿瘤,见肿瘤位于面神经总干下方,进入茎乳孔,因患者不同意未行神经移植。	随访 4 年,肿瘤无复发, H-B VI 级。
4	2014 年 3 月	男	36	发现左腮腺包块 2 年余,近 3 个月增大明显。左侧耳垂下方可触及 2.0 cm × 2.0 cm 肿块。	腮腺径路囊内切除肿瘤,术中见肿瘤起源于面神经主干,切开肿瘤包膜,为黄色胶冻状内容物,自包膜切开处将肿块内容物彻底剔除,保留肿瘤的包膜和面神经的完整性。	随访 2.5 年,无复发,面神经功能正常(H-B I 级)。
5	2014 年 8 月	女	32	右周围性面瘫 1 月余,伴右耳后乳突区疼痛。右外耳道及鼓膜充血肿胀, H-B V 级,右重度传导性聋。	乳突腮腺联合径路切除肿瘤,耳大神经移植。肿瘤累及膝状神经节、鼓室段、锥段、乳突段及茎乳孔外侧的面神经主干。	随访 2 年,无复发,面神经功能 H-B V 级。
6	2016 年 1 月	女	77	右耳流脓伴听力下降 15 年余。右侧外耳道见肉芽样新生物,表面有脓性分泌物,右耳重度混合性听力下降。	乳突腮腺联合径路切除肿瘤,耳大神经移植。术中见鼓室、上鼓室、中鼓室及乳突腔大量新生物,累及迷路段至颞骨外腮腺段,外半规管见局部骨质缺损,内膜完整。	随访 8 个月,肿瘤无复发,面神经功能 H-B V 级。
7	2016 年 5 月	男	36	左耳听力下降伴口角歪斜 1 年,伴耳鸣,无眩晕。左侧外耳道有肿物隆起,鼓膜完整,左耳轻度传导性听力下降。	经颞下窝径路面神经瘤切除术+腓肠神经移植术(在上海九院手术)。	随访 6 个月,肿瘤无复发,左侧面神经功能 H-B V 级,重度传导性聋(耳道封闭)。

神经损伤的时间长短与能否获得更好的面神经功能恢复有着密切的关系,我们建议影像学检查可更早进行。

面神经鞘瘤的病理诊断并不困难,可分为 3 种类型:细胞排列整齐栅栏状的 Antoni A 型、细胞排

列稀疏分布松散的 Antoni B 型或两者均存在的混合型。但在获得病理诊断之前极易误诊,且肿瘤起源的节段不同易被误诊的疾病也不同,我们根据本组病例资料并结合文献总结如下:①起源于桥小脑角和内听道段的面神经鞘瘤较少伴发面神经麻

痹^[6],多表现为听力损害、耳鸣和眩晕^[7],易被误诊为听神经瘤。两者的临床表现和影像特征都不易区分,Kania等^[6]称之为前庭样面神经雪旺瘤;只有当面神经鞘瘤扩展到膝状神经节及鼓室段面神经管,增强CT和MRI表现才有别于听神经瘤。②颞骨外腮腺区的面神经鞘膜易误诊为腮腺来源肿瘤,两者均表现为耳垂下无痛性肿物。影像学检查可发现肿物所在部位略有差异,面神经鞘瘤多位于腮腺浅叶和深叶之间的面神经主干走行区域(图1),MRI检查可见病变内常有囊性变,且面神经增粗、强化;而腮腺来源肿物则多位于腮腺浅叶或深叶内,密度均匀,面神经形态正常。③颞骨内面神经鞘瘤容易误诊为中耳炎或中耳胆脂瘤,尤其是肿瘤大范围侵及面神经鼓室段或乳突段,突破鼓膜或外耳道后壁^[8],外耳道见到肿物并出现耳漏时易误诊。面神经麻痹也被误认为是中耳炎的一种颅外并发症。两者在CT和MRI上的差异有利于鉴别。CT观察骨性结构优于MRI:a.累及鼓室段或乳突段的面神经鞘瘤,面神经骨管与对侧相比明显扩大或破坏消失,面神经走行区有软组织肿块影,病变边缘清楚,但周围骨质无明显硬化边,且软组织肿块常可自外耳道后壁突入外耳道,肿瘤向下生长还可见茎乳孔扩大(图2~4);而中耳炎或中耳胆脂瘤若侵蚀面神经,最易破坏锥曲段或鼓室段面神经骨管,未累及区域的面神经骨管完整、无扩大。b.鼓室段面神经鞘瘤,肿瘤来源于鼓室内侧壁,软组织影多位于锤骨和砧骨的内侧,将听骨向外推移(图5);而中耳胆脂瘤的内陷袋多起源于听骨链的外侧,侵蚀吸收外侧的鼓室盾板,将听骨向内移位。c.两者在乳突气房的气化程度上也存在差异,面神经鞘瘤的乳突多为气化型(图4);而中耳炎或中耳胆脂瘤则多为板障型或硬化型。薄层增强MRI对软组织的分辨率优于CT:a.面神经鞘瘤表现为沿面神经走行、不均匀强化的病变影(图6);而中耳胆脂瘤没有沿面神经走形的特征,且增强后不被强化。b.当膝状神经节的近端和远端均受累时,面神经鞘瘤可呈现典型的“沙漏征”(hourglass)^[3](图7);而中耳胆脂瘤多会压迫吸收周围骨质成为整块边缘光整的软组织影。

面神经鞘瘤的治疗原则是,当其他症状不需要干预时,应尽可能长时间的保持良好的面神经功能。由于面神经移植后,面神经功能最佳也只能恢复至H-B III级^[9-10],因此若术前面神经功能优于H-B III级,多建议先保守治疗(定期影像学检查)、面神经减压、减瘤或囊内剥离术;若面神经功能为H-B III级或差于H-B III级,则建议彻底切除肿瘤+面神经移植。本组术前面神经功能正常3例:1例影像资料显示肿瘤累及面神经鼓室段和乳突段,

未手术,随访观察4年后,复查耳内镜见鼓膜后半部有淡红色肿物自鼓室突出(图8),增强MRI可见乳突段面神经明显强化且较4年前稍增粗(图9),面神经功能仍正常,听力损失也无明显加重,目前仍在随访中;1例腮腺内面神经鞘瘤,术中快速病理确诊神经鞘瘤,行保留包膜的囊内切除术,术后面神经功能正常,现已随访2.5年无复发;1例(例6)术前诊断为慢性化脓性中耳炎并拟施行乳突切开+鼓室成形术,术中快速病理诊断为神经鞘瘤后,虽然向下延长切口,取耳大神经进行了面神经移植,但术后面神经功能为H-B V级。本组术前面神经功能H-B II级1例(例7),肿瘤累及鼓室段和乳突段,向下广泛侵及颈静脉孔区,转诊至上海市交通大学医学院附属第九人民医院,考虑到肿瘤范围大,经颞下窝径路彻底切除肿瘤(图10、11),并取腓肠神经进行面神经移植,术后半年面神经功能H-B V级,目前已转至整形外科进行面部对称性治疗。

面神经鞘瘤虽是一种良性肿瘤,但切除不彻底也会复发,如本组例1患者,肿瘤累及面神经的迷路段、膝状神经节、鼓室段、锥曲段和乳突段,并破坏颞骨岩部中段突入颅中窝(图12),手术采取扩大的乳突径路,术中在耳内镜辅助下处理了侵入颅中窝的肿瘤,但由于术野的限制,在一定程度上类似于囊内切除,术后半年复查MR未见肿瘤复发,但2年后再次复查时,发现颅中窝肿瘤复发,又在神经外科经颅中窝径路切除了颅内肿瘤。因此,对于面神经鞘瘤面神经功能较差的患者,应根据肿瘤部位、累及范围、术前听力水平选择合适的手术径路,予以彻底切除肿瘤+面神经移植^[10];若未累及鼓室段和膝状神经节的颞骨内肿瘤,可以选择完璧式乳突切开;累及膝状神经节的肿瘤,可以选择开放式乳突切开术;如果面神经乳突段肿瘤累及腮腺,则采用乳突腮腺联合入路;累及内听道的肿瘤可选择经迷路或颅中窝径路;乳突段或腮腺总干的面神经瘤累及颈静脉孔区,可采用颞下窝入路肿瘤切除。如果患耳是唯一听力耳,则不宜采用迷路入路。

面神经鞘瘤的术前诊断虽有一定的迷惑性,但接诊医师若能多了解该疾病的特征,如面神经鞘瘤多有周围性面瘫的症状,影像学检查发现肿瘤位于面神经走行的区域,误诊也不是不可避免。对于面神经功能良好的患者,应尽可能保存最佳的面神经功能状态达最长时间,采取随访观察或选择相对保守、更能保存面神经功能的手术方案,如面神经减压或减瘤术;如果面神经功能达H-B III级以上或肿瘤侵及范围广泛、进展迅速,则建议尽早手术,便于提高术后面神经功能,且需根据肿瘤累及范围选择合适的手术入路,彻底切除肿瘤,避免复发。

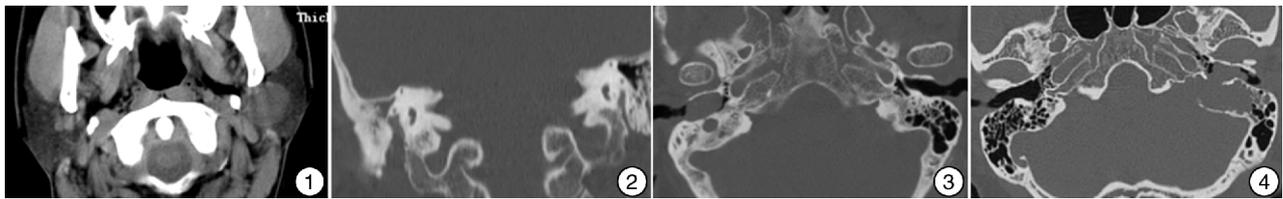


图 1 腮腺区面神经鞘瘤 CT 肿瘤位于左侧腮腺的浅叶和深叶交界区; 图 2 冠状位 CT 面神经乳突段骨管、茎乳孔较对侧明显扩大; 图 3 水平位 CT 面神经乳突段骨管较对侧明显扩大,且肿瘤突入外耳道; 图 4 水平位 CT 软组织肿块自乳突气房面神经管区、经外耳道后壁突入外耳道,且乳突为气化型。

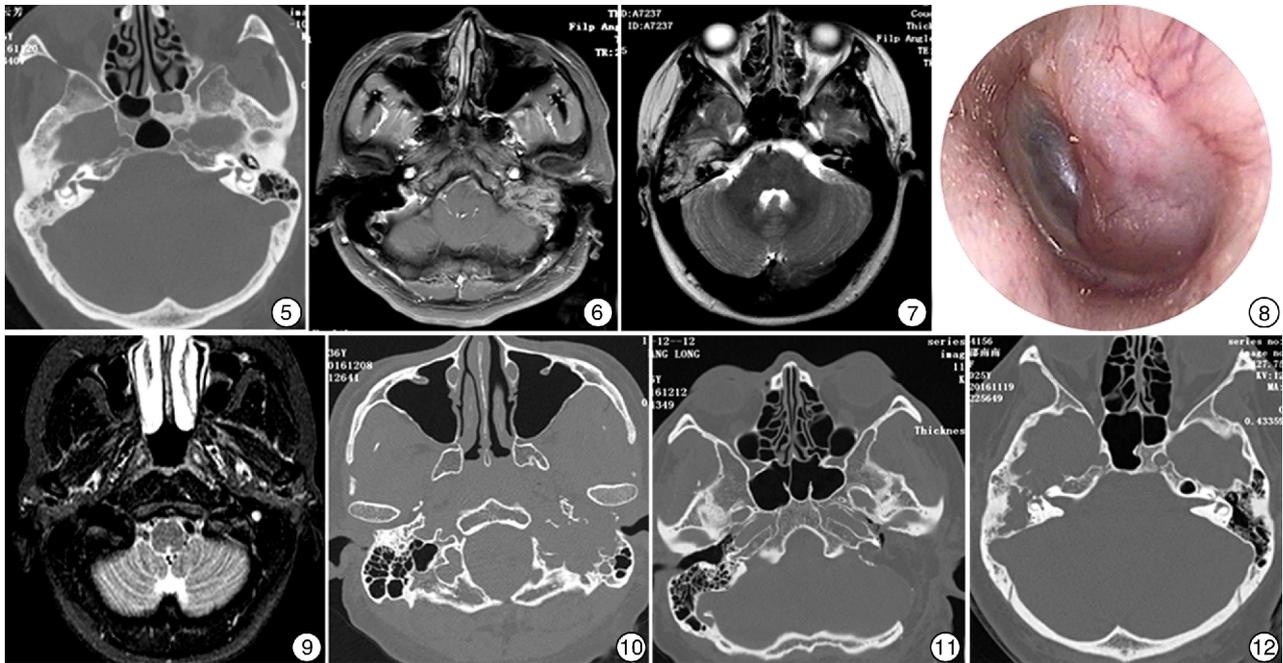


图 5 水平位 CT 累及鼓室段的面神经鞘瘤,面神经骨管正常结构消失,肿瘤压迫听骨向外侧移位; 图 6 MRI T1 增强 沿面神经走形的不均匀强化的软组织影,向前进入外耳道,向后进入后颅窝; 图 7 MRI 面神经鞘瘤同时累及膝状神经节的近端和远端,肿瘤部分进入中颅窝,可呈典型的“沙漏征”; 图 8 耳内镜检查 鼓膜后半部见淡红色肿物从鼓室向外侧突出; 图 9 MRI T1 增强 乳突段面神经明显强化、增粗; 图 10 水平位 CT 面神经鞘瘤侵及颈静脉孔区; 图 11 水平位 CT 经颞下窝径路切除面神经鞘瘤后,肿瘤无残留; 图 12 水平位 CT 面神经鞘瘤破坏颞骨岩部中段突入颅中窝。

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] XIANG D, LIU L, LI Y, et al. Near-total removal of facial nerve schwannomas; long-term outcomes [J]. Am J Otolaryngol, 2015, 36: 390—392.

[3] MCRACKAN T R, WILKINSON E P, RIVAS A. Primary tumors of the facial nerve [J]. Otolaryngol Clin North Am, 2015, 48: 491—500.

[4] CHEN M C, TSENG T M, HUNG S H, et al. Facial nerve schwannoma; A case report and review of the literature [J]. Oncol Lett, 2014, 8: 2787—2789.

[5] 陈钢,张胜兰,吴雅琴,等.面神经鞘瘤诊断与治疗分析[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2005, 19(16): 727—732.

[6] KANIA R E, HERMAN P, TRAN BA HUY P. Vestibular-like facial nerve schwannoma [J]. Auris Nasus Larynx, 2004, 31: 212—219.

[7] KUBOTA Y, KAVAMATA T, KUBO O, et al. Large facial nerve schwannomas without facial palsy; case reports and review of the literature [J]. Neurosurg Rev, 2005, 28: 234—238.

[8] ALYONO J C, CORRALES C E, GURGEL R K, et al. Facial nerve schwannomas presenting as occluding external auditory canal masses; a therapeutic dilemma [J]. Otol Neurotol, 2014, 35: 1284—1289.

[9] CHUNG J W, AHN J H, KIM J H, et al. Facial nerve schwannomas; different manifestations and outcomes [J]. Surg Neurol, 2004, 62: 245—252.

[10] 李煜,戴春富.表现为面神经麻痹的面神经瘤的诊治体会[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2015, 29(8): 716—719.

(收稿日期:2017-03-23)