

30 岁以下听神经瘤患者的临床特点和手术治疗

臧东运¹ 丁维亮² 王宏^{2△}

1.天津市宁河区医院,天津 301500

2.天津市环湖医院,天津 301500

摘要:目的 探讨 30 岁以下听神经瘤患者的临床特点和手术治疗对预后效果的影响。方法 回顾性分析 2005.01-2015.01 期间在天津市环湖医院治疗,年龄<30 岁的听神经鞘瘤 31 例患者的临床资料,并进行随访观察。结果 31 例患者出现症状到确诊时间平均为 16.3 个月,肿瘤最大直径<30mm 3 例,30~40mm 3 例,>40mm 25 例。全切和近全切患者术后远期(超过 1 年)面神经功能优秀率(H-B I/II级)88.2%,与次全切和大部分切除患者的面神经功能优秀率 85.7%相差不多。术后 29 例患者听力与术前无变化或者较术前听力更差,有 4 例患者复发,均为非全切。6 例患者术后行伽马刀治疗,5 例患者随访结果显示伽马刀术后肿瘤控制良好。无死亡病例。结论 30 岁以下听神经瘤患者有肿瘤生长快,病程短,肿瘤体积相对较大的临床特点。手术全切,或近全切后辅以伽马刀治疗是最佳的治疗手段。

关键词:听神经瘤;面神经;临床特点;切除程度

听神经瘤起源于听神经鞘,是颅内常见肿瘤之一。好发于中年人,高峰年龄在 30-50 岁,大多数为单侧。年轻人患听神经鞘瘤有其特点,但由于发病率低,很少有大批量的研究报告。本研究回顾性分析天津市环湖医院 2005.01-2015.01 期间收治的 31 例年龄<30 岁的听神经鞘瘤患者的临床症状、手术治疗及预后的资料,以供临床参考。

1 对象与方法

1.1 一般情况

天津市环湖医院于 2005.01-2015.01 期间共收治听神经瘤患者 456 例,30 岁以下共 31 例,占 6.80%。所有患者诊断均经术后病理证实为神经鞘瘤。患者年龄为 15-29 岁,中位数年龄为 22 岁。其中男 10 例、女 21 例,男女比例 1:2.1。左侧 15 例、右侧 16 例,左右比例约为 1:1。其中有 2 名患者并发其他颅内和脊髓肿瘤,诊断为神经纤维瘤病 II 型,听神经瘤术后病理回报为神经鞘瘤,其中 1 例为双侧听神经瘤。

1.2 临床症状

31 例患者出现症状到确诊时间平均为 16.3 个月(0.5-60 个月)。其中患者就诊时均有不同程度的耳蜗神经症状(听力下降或伴耳鸣,虽部分不是首发症状,占 100%),三叉神经症状(面部麻木或三叉神经痛)10 例(占 32.2%),前庭小脑症状(头晕或走路不稳)11 例(占 35.5%),颅内压增高症状(头痛或明显脑积水)10 例(占 32.2%),面神经功能障碍者(术前有明显面瘫症状)2 例(占 6.5%)。

1.3 影像学检查

所有患者均经术前 CT 平扫和颞骨精扫 CT 检查,均示:桥小脑角区类圆形等密度或低密度占位,内听道扩大。和/或行 MRI 平扫加强化检查,均示:T1 略低信号或等信号,T2 多呈高信号,明显强化。肿瘤呈圆形或不规则形,边界较清,较大肿瘤可见瘤周水肿,占位效应明显,桥小脑角池受压、移位甚至闭塞,脑干和第四脑室受压、移位。本组病例肿瘤最大直径为 25~66mm。肿瘤最大直径<30mm 3 例,30~40mm 3 例,>40mm 25 例。

1.4 手术方式

所有患者均采用乙状窦后入路,骨窗显露至横窦乙状窦边缘。沿肿瘤周围蛛网膜间隙分离,尽量保留包膜。适度电凝肿瘤包膜后行囊内切除以减小肿瘤体积。质地较硬的肿瘤用超声吸引器切除。术中所见肿瘤大多为实性,质地中等,稍软,血运中等,未见钙化。必要时磨开内听道以彻底切除肿瘤。术中均使用电生理监测。操作轻柔,止血彻底后关颅。所有患者术后 48 小时内行 MRI 增强检查,通过与术前 MRI 增强对比,定义为切除肿瘤体积<90%为部分切除、90%-95%为次全切除、95%-99%为近全切除、>99%为全切除。本组病例肿瘤全切除 9 例,近全切除 8 例,次全切除 7 例,大部分切除 7 例。其中有 5 例次全切除患者行伽马刀治疗。

1.5 方法

通过整理病历、门诊复查并辅以电话随访,随访时间为 1-10 年,平均 5.0 年。手术结果及预后评价包括 a. 面神经功能评价采用 House-Brackman^[1]面神经功能分级标准(H-B 分级),以 H-B I/II 级定义为面神经功能优秀。b. 听力是否有保留。c. 肿瘤是否有复发,复查影像资料是否显示增大。d. 术后是否行伽马刀治疗。e. 是否有死亡。

2 结果

(1) 手术切除程度对近期(到出院)和远期(随访 1 年以上)面神经功能的影响(见表 1 和表 2)。

表 1 手术切除程度与术后近期(到出院)面神经功能结果 (n=31)

手术切除程度	面神经功能状态(H-B 分级)			总计	优秀率%
	I/II 级	III/IV 级	V/VI 级		
大体全切或近全切	9	6	2	17	52.9%
次全切或部分切除	8	3	1	14	57.1%
合计	17	9	3	31	54.83%

表 2 手术切除程度与术后远期(随访 1 年以上)面神经功能结果 (n=31)

手术切除程度	面神经功能状态(H-B 分级)			总计	优秀率%
	I/II 级	III/IV 级	V/VI 级		
大体全切或近全切	15	1	1	17	88.2%
次全切或部分切除	12	2	0	14	85.7%
合计	27	3	1	31	87.1%

(2) 听力保留情况、术后肿瘤有无复发或进展情况、术后伽马刀治疗情况及死亡情况

a. 患者术后 2 例诉听力较术前改善,其余 29 例患者听力与术前无变化或者较术前听力更差。

b. 有 4 例患者复发,其中 2 例为神经纤维瘤病患者,复发率为 12.9%。4 例手术切除程度为:2 例部分切除、1 例次全切除、1 例近全切除。

c. 有 6 例患者术后行伽马刀治疗,其中 1 例患者伽马刀术后出现视力下降,5 例患者随访结果显示伽马刀术后残余肿瘤体积减小,远期控制良好。复发 4 例患者术后均未行伽马刀治疗。

d. 无死亡病例。

3 讨论

30 岁以下的年轻人和儿童听神经瘤发病率很低, Mirzayan 等^[2]报道,在所有听神经瘤患者中,青少年患者占 1%-3%。本组资料显示,年龄<30 岁年轻人患听神经瘤的发生率仅为 6.80%。也因此尚未见大批量的文献报道。有研究指出儿童及青少年听神经瘤的发生与其接受过放射外科治疗有直接的关系,是肿瘤患儿接受头颈部放疗后最易发生的肿瘤之一;此外,伴发甲状腺或者其它神经系统肿瘤也是听神经瘤的好发因素^[3]。本组资料患者除 2 例为神经纤维瘤病 II 型

患者伴发其它颅内和脊髓肿瘤外,均否认放疗史和相关肿瘤史,这可能与本组病例数较少有关。

年轻听神经瘤患者所表现的临床症状类型与各年龄段听神经瘤患者无异。Walcott 等^[4]研究认为,青少年及儿童患者听神经瘤体积较中老年患者大,且病程较短。本研究中年轻<30岁患者肿瘤最大直径大于3cm的患者为28例,占90.3%,绝大部分属于大型听神经瘤,甚至巨型听神经瘤。从发病到确诊时间平均为16.3个月,明显短于总体听神经瘤患者的平均病程43.3个月^[4],这可能与年轻患者肿瘤生长快有关,以致症状明显且发展快,可较早诊断且肿瘤体积较大。Matthies和Samii报道,1000例听神经瘤患者耳蜗神经障碍发生率为95%,前庭神经受损为61%、三叉神经受损为9%。本组年轻患者耳蜗神经症状占100%、前庭小脑症状占35.5%、三叉神经症状占32.2%。可见年轻患者三叉神经症状明显常见,此外本组病例中面神经功能障碍占6.5%,出现明显颅内高压或脑积水占32.2%,这可能由于年轻患者肿瘤生长较快,就诊时肿瘤体积较大,对周围颅神经和神经组织的压迫和推挤作用更加明显。

显微外科手术切除辅以术中电生理检测是目前听神经瘤的主要治疗手段。手术的目标是争取完全切除肿瘤。随着现代神经外科技术的不断改进,患者和医生越来越关注术后神经功能的保护。Schwartz等^[5]认为,听神经瘤近全切除或次全切除比完全切除获得的面神经功能预后更好,其可能发生的残余肿瘤再生以及二次手术的发生率较低,且在可接受范围内。当肿瘤较大且与面神经粘连紧密时,次全切除或部分切除可有效地减少术后面神经功能缺失,以及可能保存残留的听力。本组病例均采用乙状窦后入路,显微手术辅以术中电生理检测,均做到对面神经解剖保留。但年轻患者肿瘤往往较大,与面神经和其它重要神经结构粘连紧密,这造成术中对面神经牵拉等损伤程度较大。通过随访观察本组病例全切和近全切患者术后近期(到出院时)面神经功能优秀率(H-B I II级)52.9%,次全切和大部分切除患者面神经功能优秀率57.14%,肿瘤切除程度对近期面神经功能影响的区别不明显。Backous等^[6]报道,听神经瘤乙状窦后入路术后面神经优秀率为92%。本组病例全切和近全切患者术后近期(超过1年)面神经功能优秀率(H-B I II级)88.2%,次全切和大部分切除患者面神经功能优秀率85.7%,同样肿瘤切除程度对远期面神经功能影响也不大,总体远期面神经优秀率为87.1%,比其它报道稍低,可能与年轻患者肿瘤较大有关。本组病例术后未见死亡病例。术后听力的保留与患者术前是否有残存听力,以及残存听力等级有关,本组病例除两例术后诉听力有所改善外,其余患者术后听力恢复效果均不佳。

肿瘤术后复发在很大程度上与肿瘤切除程度有关,全切除的肿瘤复发率极低,相比Fukuda等^[7]报道,次全切肿瘤再增长的机率为52%、部分切除后肿瘤再生长机率为62.5%。Carlson等^[8]指出,次全切的肿瘤复发率是近全切除和完全切除的9倍。可见术后残余肿瘤有很高的再生风险。对于年轻患者肿瘤复发以及复发后行二次手术或放疗对患者的心理、生存质量和预后会产生严重影响。在本组31例患者中有4例患者复发,其中有两例是神经纤维瘤病患者,复发率为12.9%。复发的4例患者中2例为部分切除、1例次全切除、1例近全切除。考虑到年轻听神经瘤患者远期生存时间长,可能出现较高复发率。因此对于年轻听神经瘤患者仍建议进行手术全切。

同时,术中观察可见大部分年轻患者的肿瘤和脑组织粘连相对较少易于分离,且肿瘤质地软、钙化少,故易于全切。由于年轻人肿瘤生长较快,且易于生长,故即使肿瘤较小,若肿瘤有变大趋势也应尽量手术完全切除。对于肿瘤较大与听神经粘连较紧,全切困难的患者,同时考虑降低复发率,可

选择近全切除,残余肿瘤可行伽马刀进一步切除。与中老年患者不同,对于老年患者小型听神经瘤完全可行放疗,而放射神经外科主要用于处理年轻患者术后残余的肿瘤^[9]。本组病例中,有6例患者因肿瘤残余术后行伽马刀治疗,除1例患者伽马刀术后出现视力下降外,5例患者随访结果显示肿瘤控制良好,而复发4例患者术后均未曾行伽马刀治疗。

综上所述,30岁以下的听神经瘤患者肿瘤生长快,病程短,临床发现时肿瘤体积往往较大。考虑到术后面神经功能和复发的可能,作者认为对于30岁以下的听神经瘤患者完全切除是最佳的治疗手段。若不能完全切除,或者全切除对面神经或其他周围重要神经和组织损伤过大时,尽可能行近全切除,少量残余肿瘤术后辅以伽马刀治疗。

本文首次探讨了30岁以下年轻听神经瘤患者的临床特点,以及手术切除程度的选择。年轻听神经瘤患者全切和近全切除是理想状态,肿瘤的切除还受患者身体状况、病情变化、术者经验技术、肿瘤性质等各方面影响。但是由于本资料病例数目较少,还有待于大样本多中心及循证医学等研究,才能得出明确的结论。

参考文献

- [1]House J W,Brackmann D E.Facial nerve grading system[J].Otolaryngol Head Neck Surg,1985,93(2):146-147.
- [2]Mirzayan M J,Gerganov V M,Ludemann W,et al.Management of vestibular schwannomas in young patients-comparison of clinical features and outcome with adult patients[J].Childs Nerv Syst,2007,23(8):891-895.
- [3]Schneider A B,Ron E,Lubin J,et al. Acoustic neuromas following childhood radiation treatment for benign conditions of the head and neck[J].Neuro Oncol,2008,10(1):73-78.
- [4]Walcott B P,Sivarajan G,Bashinskaya B,et al. Sporadic unilateral vestibular schwannoma in the pediatric population. Clinical article[J].J Neurosurg Pediatr,2009,4(2):125-129.
- [5]Schwartz M S,Kari E,Strickland B M,et al. Evaluation of the increased use of partial resection of large vestibular schwannomas: facial nerve outcomes and recurrence/regrowth rates[J].Otol Neurotol,2013,34(8):1456-1464.
- [6]Backous D D,Pham H T.Guiding patients through the choices for treating vestibular schwannomas: balancing options and ensuring informed consent. 2007[J].Neurosurg Clin N Am,2008,19(2):379-392.
- [7]Fukuda M,Oishi M,Hiraishi T,et al. Clinicopathological factors related to regrowth of vestibular schwannoma after incomplete resection[J].J Neurosurg,2011,114(5):1224-1231.
- [8]Carlson M L, Van Abel K M, Driscoll C L, et al. Magnetic resonance imaging surveillance following vestibular schwannoma resection[J].Laryngoscope,2012,122(2):378-388.
- [9]Yang S Y, Kim D G, Chung H T, et al. Evaluation of tumour response after gamma knife radiosurgery for residual vestibular schwannomas based on MRI morphological features[J].J Neurol Neurosurg Psychiatry,2008,79(4):431-436.