

因。另外,应进一步提高对该病认识,避免过于单一、主观片面考虑,做到综合分析,才能早期确诊。另外,还需尽量避免手术后并发症,如肿瘤对硬脑膜、筛板骨质的破坏可能造成脑脊液鼻漏,因此术中颅底重建显得尤为重要,这对于预防术后脑脊液漏有重要意义,进一步提高该疾病治疗效果,可减轻患者再次手术的痛苦。

参 考 文 献

- [1] Adachi K, Yoshida K, Miwa T, et al. Olfactory schwannoma. *Acta Neurochirurgica*, 2007, 149(6): 605-610.
- [2] Figueiredo EG, Gomes MQ, Soga Y, et al. A rare case of olfactory groove schwannoma. *Arq Neuropsiquiatr*, 2009, 67(2B): 534-535.
- [3] 黄冠又, 郝淑煜, 钱珂, 等. 颅前窝神经鞘瘤 1 例报告并文献复习. *中国微侵袭神经外科杂志*, 2011, 16(8): 375-376.
- [4] Figueiredo EG, Soga Y, Amorim RL, et al. The puzzling olfactory groove schwannoma: A systematic review. *Skull Base*, 2011, 21(1): 31-35.
- [5] Martínez-Soto L, Alfaro-Baca R, Torrecilla-Sardón MV, et al. A new case of "olfactory schwannoma"; presentation and literature review. *Neurocirugía*, 2009, 20(3): 294-297.
- [6] Ahmad FU, Gupta A, Sharma MC, et al. The enigmatic origin of subfrontal schwannomas; report of a case without hypsomnia. *Acta Neurochirurgica*, 2006, 148(6): 671-672.
- [7] Choi YS, Sung KS, Song YJ, et al. Olfactory schwannoma-case report. *J Korean Neurosurg Soc*, 2009, 45(2): 103-106.
- [8] Mirone G, Natale M, Scuotto A, et al. Solitary olfactory groove schwannoma. *J Clin Neurosci*, 2009, 16(3): 454-456.
- [9] Yako K, Morita A, Ueki K, et al. Subfrontal schwannoma. *Acta Neurochirurgica*, 2005, 147(6): 655-658.
- [10] Bezircioglu H, Sucu HK, Rezanko T, et al. Nasal-subfrontal giant schwannoma. *Turkish neurosurgery*, 2008, 18(4): 412-414.
- [11] Santhosh K, Kesavadas C, Radhakrishnan VV, et al. Usefulness of T2*-weighted MR sequence for the diagnosis of subfrontal schwannoma. *J Neuroradiol*, 2007, 34(5): 330-333.
- [12] Yasuda M, Higuchi O, Takano S, et al. Olfactory ensheathing cell tumor: a case report. *J Neuro-Oncol*, 2006, 76(2): 111-113.
- [13] Darie I, Riffaud L, Saikali S, et al. Olfactory ensheathing cell tumour: Case report and literature review. *J Neuro-Oncol*, 2010, 100(2): 285-289.
- [14] Yamaguchi T, Fujii H, Dziurzynski K, et al. Olfactory ensheathing cell tumour: Case report. *Skull Base*, 2010, 20(5): 357-361.
- [15] Kanaan HA, Gardner PA, Yeaney G, et al. Expanded endoscopic endonasal resection of an olfactory schwannoma. *J Neurosurg Pediatrics*, 2008, 2(4): 261-265.

颈静脉球瘤手术治疗研究进展

康晔 综述 潘亚文* 审校

兰州大学第二医院神经外科,甘肃 兰州 730000

摘 要:颈静脉球瘤为少见的良性肿瘤,多位于颈动脉分叉部并沿迷走神经结状神经节附近分布,以后组颅神经受累为主,二种不同分型方法,均对肿瘤累及范围、手术入路选择有指导意义。血管内栓塞治疗、手术切除或二者结合是治疗主要方法,本文着重综述手术方法的研究进展。

关键词:颈静脉球瘤;分型;诊治;手术治疗

颈静脉球瘤起源于胚胎性神经嵴细胞,多位于颈动脉分叉部并沿迷走神经结状神经节附近分

布或位于颈静脉窝及鼓室内。也称为化学感受器瘤、非嗜铬性副神经节细胞瘤,由 Guild 首先发现

收稿日期:2011-9-21;修回日期:2011-12-15

作者简介:康晔(1983-),男,在读硕士研究生,主要研究方向:颅底肿瘤

通讯作者:潘亚文(1966-),男,兰州大学第二医院神经外科主任医师、教授,主要从事颅脑肿瘤的手术治疗,显微及颅底神经外科临床研究。

并命名为颈静脉球瘤^[1]。以后组颅神经受累为主,通常为良性,约有10%组织学上表现呈恶性,多为单发、生长缓慢、病程较长。由于本病临床上较为少见,解剖关系复杂,并发症多,故诊治困难。

1 肿瘤分型

颈静脉球瘤有多种分型法,较为常用的有Fisch分型法和Glasscock-Jackson分型法。

1.1 Fisch^[2]分型

A型(小型)肿瘤局限在中耳内。B型(中型)肿瘤长入鼓室乳突内,但未破坏骨迷路。C型(大型)肿瘤破坏骨迷路或颞骨岩尖部:C₁型肿瘤侵及颈静脉孔、颈静脉球及颈动脉管垂直段,C₂型肿瘤破坏骨迷路并侵入颈动脉管垂直段,C₃型肿瘤破坏骨迷路和颞骨岩尖部,同时侵入颈动脉管水平段。D型(巨大型)肿瘤长入颅内:肿瘤颅内部分,D₁ ≤ 2 cm, D₂ > 2 cm, D₃ 肿瘤颅内部分手术无法切除。

1.2 Glasscock-Jackson^[3]分型

I型肿瘤局限于颈静脉球、中耳和乳突。II型肿瘤侵入内耳道及颅内。III型肿瘤侵及岩尖及颅内。IV型肿瘤侵及岩斜区或颞下窝、颅内。

2 临床表现

颈静脉球瘤可向多个方向生长,临床表现与肿瘤局部浸润性相关。常见的临床表现有^[4-6]:

2.1 耳部症状

进行性单侧听力下降,波动性耳鸣,传导性或神经性耳聋。压迫颈总动脉耳鸣可消失。明显的耳部疼痛并不多见,耳镜检查可见鼓膜呈充血膨隆,外耳道可见灰红色肿块,甚至反复出血及等症状。

2.2 神经系统症状

肿瘤位于颈静脉孔并侵犯颅内时主要表现为颈静脉孔综合征,IX-XI对脑神经损伤。可有面瘫、眩晕、后破裂孔髁综合征、Horner综合征等。

2.3 神经内分泌症状

部分患者血浆中儿茶酚胺水平升高,可出现心动过速,血压升高,头疼、多汗、心悸、代谢紊乱等表现。

2.4 其他症状

除上述症状外还可因脑脊液循环受阻,脑积水,出现颅高压症状,以及行走不稳,共济失调等小脑症状。

3 术前检查

3.1 头颅X线平片

早期可无明显改变,晚期可见以颈静脉孔区为

中心的骨质破坏。

3.2 头颅CT

特征性CT检查表现为颈静脉孔扩大,颈静脉嵴、颈动脉管和颈静脉间嵴侵蚀性破坏,肿瘤为等密度或稍高密度,虽浸润性生长但境界清楚,瘤内可见小低密度囊变、坏死区,偶可见高密度钙化灶。注入造影剂后肿瘤明显强化^[7]。薄层颅底CT骨窗位扫描是评估骨侵犯程度最佳方法。增强CT扫描有助于判断肿瘤是否侵入颅内及侵犯程度,为手术提供依据。

3.3 MRI成像

是最有价值的诊断方法,颈静脉球瘤具有极其丰富的血管结构,高流速血管在MR上表现为流空低信号,慢流速血管表现为高信号斑点,再加上肿瘤实质信号,形成所谓的“胡椒盐”征,是其特征性表现。可从矢、冠、轴三维方向观察肿瘤形态与相邻结构关系。MRA和MRV有助于了解肿瘤的供血动脉和引流静脉^[8]。

3.4 脑血管造影

可以清楚地显示肿瘤的供血动脉及责任血管。血管造影目的:①评价肿瘤血供;②了解肿瘤是否阻塞乙状窦和颈静脉球;③了解颈内动脉侧支代偿情况,必要时行颈内动脉球囊闭塞阻滞实验;④必要时可行供应动脉栓塞,减少术中出血。

3.5 血液生化检查

血清儿茶酚胺水平是嗜铬性颈静脉球体瘤定性诊断的重要指标,常规行24h尿香草扁桃酸、血浆多巴胺、肾上腺素、3-0-甲基肾上腺素分泌水平检测有一定价值^[9]。

4 诊断及鉴别诊断

任何年龄阶段的患者均可发病,女性多于男性。初期症状常不典型,故病程较长,易漏诊和误诊^[10,11]。以下情况出现时,应高度怀疑颈静脉球瘤的可能:①进行性听力下降伴耳鸣;②压迫颈总动脉后耳鸣杂音可消失;③原因不明的外耳道出血,耳镜检查可见灰红色肿块,伴随脉率而搏动甚至出血者;④表现为颈静脉孔综合征者;⑤X线片示以颈静脉孔区为中心的骨质破坏者;CT或MRI示颈静脉孔扩大、骨质破坏或出现“胡椒盐征”者。当怀疑本病时,不应行穿刺或活检,以免引起出血。对于功能性颈静脉球瘤的诊断,可测定血、尿中儿茶酚胺的水平。

鉴别诊断^[12,13]:生长于鼓室的颈静脉球瘤应与

耳部疾病相鉴别,如急性中耳炎,特发性血鼓室,中耳癌等相鉴别。颈静脉孔球瘤应与该区的神经鞘瘤,脑膜瘤相鉴别。晚期肿瘤可沿颈静脉孔侵入颅内,达桥小脑角区,可表现为桥小脑角区肿瘤,需要与桥小脑角区其他肿瘤鉴别。通常根据同侧颈静脉孔扩大和周围骨质破坏,及 MR 显示肿瘤特征性的“胡椒盐”征,确定诊断不难。

5 治疗及面神经功能保留

根治性手术切除病灶是颈静脉球瘤治疗的最佳方案,但其解剖结构复杂,并发症多,手术难度大。术前栓塞可降低术野的出血,降低功能性颈静脉球体瘤儿茶酚氨的释放^[14]。许多学者主张术前血管栓塞,最好在术前 1 天行栓塞,2~3 天后行手术治疗^[15, 16]。对于那些因为自身条件不能接受手术治疗的,介入治疗也是一种姑息治疗方式。随着颅底显微外科技术的进步,手术切除成为最主要的治疗方法。手术入路的正确选择是手术成功的关键。

局限于鼓室内的小型肿瘤可采用耳科手术入路,如耳道入路或耳后入路。肿瘤体积较大涉及颈静脉孔区则需要采用颅底手术入路,分为以下三类^[17]:①外侧方入路:用于已侵犯岩骨段颈内动脉的大中型颈静脉球瘤,通过乳突切除从后外侧到达颈静脉孔区。术中可切除茎突,使面神经前移位增加侧方显露,还可向前牺牲外耳道及中耳结构,向内侧磨除迷路、耳蜗以扩大前侧方显露。肿瘤颅外部分大多可充分显露并切除,但对延伸至颅内的肿瘤显露不充分。②后侧方入路:包括枕下乙状窦后入路、远外侧及经髁入路等。适用于以肿瘤颅内部分占优势的患者。此入路便于切除延伸到后颅窝的肿瘤,但对颞下窝肿瘤显露有限,经髁入路还增加了舌下神经、椎动脉损伤和出现寰枕关节不稳定的风险。③前方入路:颞下窝入路为最主要的手术入路,外耳道前,经岩骨鼓室,暴露牵开颈内动脉岩骨段,达颈静脉孔区及中上斜坡前侧。此基础上可联合外侧入路。用于 Fisch 分型 B 型或 C 型肿瘤,特别适用于肿瘤沿着颈动脉岩骨部或咽鼓管侵及岩尖并长入中颅底的患者。

对于如何选择理想的手术入路,学者们意见不统一。理想的手术入路选择应遵循以下两大原则:避免损伤重要神经血管结构的前提下最大程度的显露术野、切除肿瘤。为此术前应综合考虑肿瘤类型、侵及范围、周围结构受累程度、听力、神经功能

及术者经验,选择最佳手术入路,以期达到最好的治疗效果。

经典的颈静脉球体瘤的手术入路为颞下窝入路^[18],当肿瘤累及迷路下、颈内动脉或扩展至岩尖、斜坡时颞下窝入路为肿瘤切除理想入路。手术主要包含以下步骤:①切断并封闭外耳道,去除鼓膜及锤砧骨;②暴露游离面神经主干及上下分支;③乳突轮廓化;④上颈部主要神经血管结构的显露,分离 IX-XII 颅神经;⑤面神经前移位;⑥进一步暴露颈部后组脑神经及颈内动脉直至颅底处;⑦处理乙状窦直至颈静脉球处;⑧切除肿瘤。颞下窝入路抵达岩尖和颅底必须处理以下结构:①面神经;②下颌骨髁状突;③颧弓;④咽鼓管;⑤脑膜中动脉;⑥三叉神经。只有在移位或切除这些结构,才能充分显露颞骨内颈内动脉。颞下窝入路依显露范围可分 3 型:A 型进入迷路下区、岩尖;B 型抵达斜坡和鼻咽;C 型可抵达鞍旁和蝶骨旁。A、B 两型由于面神经移位引起神经缺血,可发生暂时性面瘫。C 型因面神经额支被牵拉可能发生可逆性同侧额肌麻痹及同侧传导性耳聋和暂时性面瘫。

综合术前评估结果,选择手术入路及切除范围^[19-25]:①肿瘤侵犯或包绕面神经,血管造影或增强 MRI 扫描显示血供丰富,肿瘤 Fisch 分型 C₁ 以上,一般选择颞下窝 A 型入路,将面神经前移位;②颈内动脉受累,包绕管壁周径超过 3/4,或造影显示颈内动脉狭窄,内膜欠光滑,选择颞下窝 A 型入路,术中需考虑牺牲颈内动脉的可能;③肿瘤未侵犯面神经,血供不丰富或经血管栓塞血供明显减少,肿瘤 Fisch 分型 C₁ 型或 B 型以下,一般选择扩大乳突入路,面神经骨桥技术;④根据术前听力情况,如失去实用听力,可选择颞下窝 A 型入路联合耳蜗或迷路入路,面神经可选择骨桥技术;⑤预估肿瘤的性质,如边界光滑,质地较软,容易切除,对于面神经的处理方式也优先考虑骨桥技术,以获得更好的术后面神经功能;⑥肿瘤侵犯颅内,Fisch 分型 D₁, D₂ 型以上,可选择分期手术。处理面神经的另一种方式是保留面神经骨桥,将面神经垂直段轮廓化,扩大切除面窦后气房。从鼓室和乳突方向联合切除肿瘤。近年来有作者倾向于采用这一方法,其优点是术后面神经功能保全率大大增加^[20, 25]。手术入路和面神经处理方式的选择要根据术前评估结果和术中发现具体分析,原则是在保护神经功能的基础上,尽可能彻底切除肿瘤。

参 考 文 献

- [1] Robertson JH, Brodley JA. Glomus Jugulare tumors. Neurological surgery, 1996, 14(4): 3089-3091.
- [2] Jenkins HA, Fisch U. Glomus tumors of the temporal region. Technique of surgical resection. Arch Otolaryngol, 1981, 107(4): 209-214.
- [3] Jackson CG, Glasscock ME 3rd, Nissen AJ, et al. Glomus tumor surgery: the approach, results, and problems. Otolaryngol Clin North Am, 1982, 15(4): 897-916.
- [4] Sharma MS, Gupta A, Kale SS, et al. Gamma knife radiosurgery for glomus jugulare tumors: therapeutic advantages of minimalism in the skull base. Neurol India, 2008, 56(1): 57-61.
- [5] Sheehan J, Kondziolka D, Flickinger J, et al. Gamma knife surgery for glomus jugulare tumors: an intermediate report on efficacy and safety. J Neurosurg, 2005, 102 (Suppl): 241-246.
- [6] Pollock BE. Stereotactic radiosurgery in patients with glomus jugulare tumors. Neurosurg Focus, 2004, 17(2): E10.
- [7] Lowenheim H, Koerbel A, Ebner FH. et al. Differentiating imaging findings in primary and secondary tumors of the jugular foramen. Neurosurg Rev, 2006, 29(1): 1-11.
- [8] 王征宇, 杨本涛, 梁熙虹, 等. 颈静脉球瘤的 CT 及 MRI 表现. 中国肿瘤影像学, 2009, 2(4): 72-75.
- [9] 郭晓娟, 许耀东. 颈静脉孔区肿瘤的分型和手术治疗. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2009, 15(5): 235-237.
- [10] Al-Mefty O, Terxera A. Complex tumors of the glomus jugulare: criteria, treatment, and outcome. J Neurosurg, 2002, 9: 1356-1366.
- [11] Carlos A, David. Management of Jugular Foramen Tumors: Preoperative Planning and Surgical Approaches to Tumors of the Jugular Foramen. Oper Tech Neurosurg, 2005, 8(1): 19-24.
- [12] 苏章节, 李莹, 李牧, 等. 颈静脉球瘤. 中国现代神经疾病杂志, 2007, 7(1): 80-83.
- [13] Fayad JN, Keles B, Brackmann DE. Jugular foramen tumors: clinical characteristics and treatment outcomes. Otol Neurotol, 2010, 31(2): 299-305.
- [14] 范国平, 俞炬明, 钟伟兴, 等. 介入放射学在颈静脉球瘤术前应用的价值. 放射学实践, 2007, 22(11): 1211-1213.
- [15] Miman MC, Aktas D, Oncel S, et al. Glomus jugulare. Otolaryngol Head Neck Surg, 2002, 172: 585-586.
- [16] Tasar M, Yetiser S. Glomus tumors: therapeutic role of selective embolization. J Craniofac Surg, 2004, 52(3): 240-245.
- [17] Rhoton AL, Jr. Jugular foramen. Neurosurgery, 2000, 47(3 Suppl): S267-85.
- [18] Coscarella E, Ramachandra P, Tummala, et al. Infratemporal fossa approaches to the jugular foramen. Oper Tech Neurosurg, 2005, 8: 25-30.
- [19] Borba LA, Araújo JC, De Oliveira JG, et al. Surgical management of glomus jugulare tumors: a proposal for approach selection based on tumor relationships with the facial nerve. Neurosurg, 2010, 112(1): 88-98.
- [20] Gleeson M. Jugular foramen tumors. Skull Base, 2009, 19(1): 1.
- [21] Leonetti JP, Anderson DE, Marzo SJ, et al. Facial paralysis associated with glomus jugulare tumors. Otol Neurotol, 2007, 28(1): 104-106.
- [22] Zou LB, Jia L, Zhang YK, et al. Microsurgery via modified far-lateral approach for giant dumbbell-shaped jugular foramen tumors. Chin J Cancer, 2010, 29(2): 207-211.
- [23] Wang HB, Zhang H, Han YC, et al. Surgical management of jugular foramen tumors. Zhong hua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi, 2008, 43(8): 570-576.
- [24] Roche PH, Mercier P, Sameshima T. et al. Surgical anatomy of the jugular foramen. Adv Tech Stand Neurosurg, 2008, 33: 233-263.
- [25] Satar B, Yazar F, Ceyhan A, et al. Analysis of jugular foramen exposure in the fallopian bridge technique. Skull Base, 2009, 19(3): 203-207.