

• 病例报道 •

以头痛为表现的颅外段舌下神经鞘瘤 1 例及相关文献分析

刘博会, 张素平*, 黄惠鸿, 凌莉, 梁治平

暨南大学第四附属医院/广州市红十字会医院, 广东 广州 510220

摘要: 本文报道了一例仅以头痛为表现、发生于颅外段咽旁间隙的舌下神经鞘瘤, 并对相关文献进行了分析, 探讨了颅外段舌下神经鞘瘤的症状、体征、影像学及病理组织学表现, 以便颅外段舌下神经鞘瘤的诊断。

关键词: 舌下神经鞘瘤; 咽旁间隙; 头痛

舌下神经鞘瘤 (hypoglossal schwannoma, HS) 通常发生在颅内, 少数延伸到颅外段, 仅发生于颅外段的舌下神经鞘瘤很罕见。舌下神经鞘瘤常表现为舌下神经麻痹, 可伴有相邻颅神经受损的症状, 如吞咽困难、声音嘶哑等。本例以头痛为表现仅发生于颅外段, 报告如下。

1 临床资料

患者, 女, 42 岁, 因“反复头痛伴恶心 8 个月”入住, 既往有“甲状腺功能减退”及“子宫腺肌症”病史, 曾因“头痛反复发作”多次就诊外院, 神经系统检查未见异常, 未行头颅及颈椎影像学检查, 具体治疗不祥; 本次因“头痛伴恶心再发”入院。体格检查: 右侧下颌处扪及一 2 cm × 2.5 cm 包块, 质韧, 边界清, 无压痛, 神经系统查体未见异常。头颅 MR 示: 右侧咽旁间隙内可见稍长 T1 长 T2 肿物 (图 1A、B), 增强扫描呈不均匀强化, 可见片状囊变 (图 1C); 鼻咽部 CT 提示右侧咽旁间隙内占位, 神经鞘瘤可能 (图 2)。拟行“右侧舌下神经鞘瘤剥除术”, 于右侧胸锁乳突肌前缘及右颌下作人字形切口, 暴露颈动脉鞘, 于颈动脉分叉以上约 3 cm 可见肿瘤, 探查见肿瘤沿舌下神经走行生长, 与神经分界不清, 表面有包膜, 约 2 cm × 1.5 cm × 1 cm, 将颈内动脉向前推压, 遂行神经鞘瘤剥除术, 瘤体剥除完整。术后病理组织检查示: 舌下神经鞘瘤并囊性变; 免疫组化染色: 肿瘤细胞 S-100 (+)、Actin (-)、Ki67 约 1% (+) (图 3)。术后患者出现了声音嘶哑、吞咽轻度障碍及同侧面部下

颌区感觉减退。术后 6 个月复查上诉症状消退; 颈部 CT 示: 舌下神经鞘瘤术后改变, 未见残留复发 (图 4)。

2 讨论

神经鞘瘤起源于施万氏细胞, 根据位置及神经起源而命名^[1]。起源于舌下神经的神经鞘瘤临床上很少见, 尤其是仅发生在颅外的舌下神经鞘瘤更罕见^[2]。颅外舌下神经鞘瘤自 1949 年 Danely 首次报道以来, 目前不到 40 例^[3, 4]。据报道, 舌下神经鞘瘤多发生于 31 ~ 59 岁的女性^[5, 2], 最小为 9 岁^[6]。

舌下神经鞘瘤可表现为舌下神经麻痹、吞咽困难、头痛等, 有 25% ~ 94% 的患者有此表现, 其中高达 90% 的患者仅有舌下神经麻痹^[7, 3]; 当肿瘤逐渐增大侵犯到邻近神经时, 可出现相应神经的损害, 如舌咽神经及迷走神经麻痹等; 部分患者由于舌下神经鞘瘤发展缓慢或未侵犯到神经, 可长期无症状^[4]。Nonakay 将舌下神经鞘瘤分为四型^[2]: 硬膜内型、哑铃型、颅外型、周围型。发现颅外型舌下神经鞘瘤仅占神经鞘瘤的 6.2%, 是所占比例最少的, 而这些患者中 91.6% 有舌肌萎缩, 60.9% 有头痛, 31.8% 有吞咽功能障碍。本例仅表现为头痛而不伴有舌下神经麻痹实属首次报道。

根据患者的症状、体征及影像学检查, 舌下神经鞘瘤可初步诊断。但需与副神经节瘤、颈动脉体瘤等相鉴别, 影像学检查具有鉴别意义。MR 上, 咽旁间隙舌下神经鞘瘤表现为咽旁间隙 T1 低信号

收稿日期: 2013-08-29; 修回日期: 2014-01-13

作者简介: 刘博会 (1988-), 女, 硕士研究生, 研究方向: 脑血管病的基础与临床。

通讯作者: 张素平 (1961-), 女, 硕士生导师, 主任医师, 主要从事脑血管病的基础与临床研究。

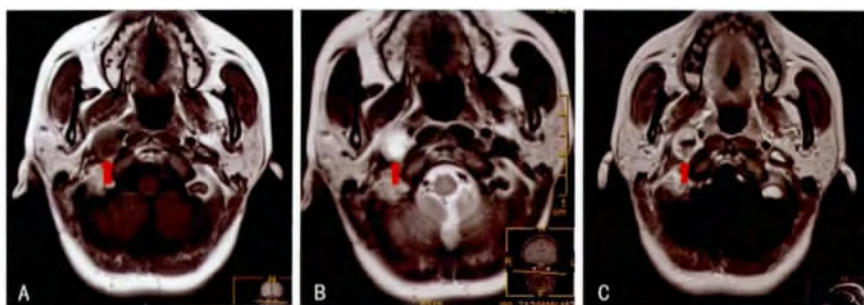


图 1 A、B 示右侧咽旁间隙颈内动脉与茎突之间,颈总动脉分叉处上方稍长 T1 长 T2 信号影,C 图可见明显不均匀强化影及片状囊变区,如图中箭头所指。

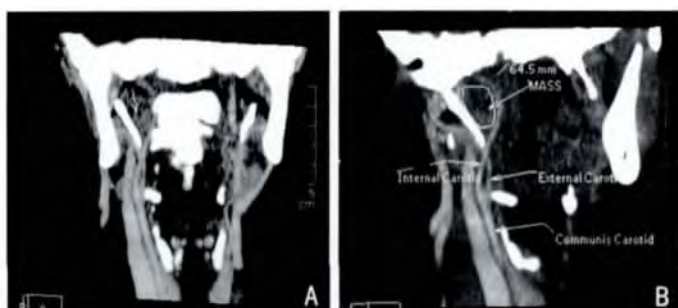


图 2 鼻咽部 CT 示右侧咽旁间隙内可见稍长 T1 长 T2 肿物,增强扫描呈不均匀强化,可见片状囊变,如图中箭头所示。

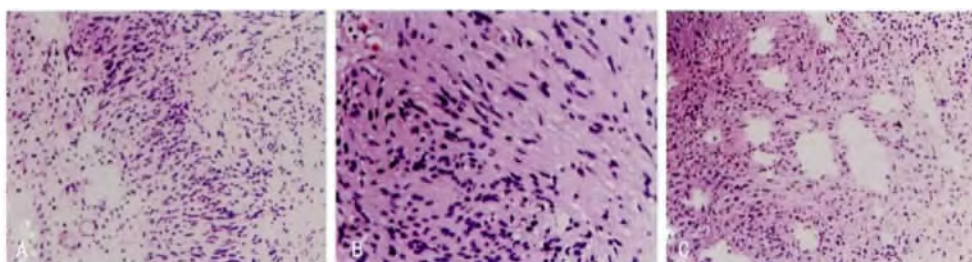


图 3 术后病检:A 图(HE 染色,100 ×),B 图(HE 染色,200 ×),C 图(HE 染色,100 ×),镜下为梭形细胞瘤,排列成编织状,部分囊性变。

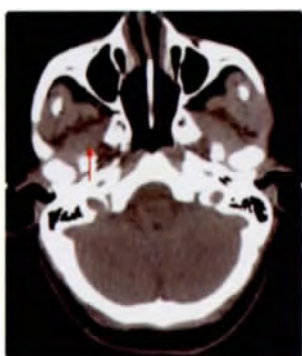


图 4 复查颈部 CT 示右侧舌下神经鞘瘤术后改变,未见残留复发征象,如图红色箭头所指。

节瘤表现为瘤内血管增生形成的“椒盐征(salt and pepper sign, SPS)”；而颈动脉体瘤增大时在颈内外动脉分叉处可见竖琴征(lyre sign, LS)^[8,9]。若舌下神经鞘瘤囊变或出血,或副神经节瘤较小缺乏典型征象,此时鉴别诊断就很棘手,如本例。其他鉴别诊断包括腮腺瘤、某些恶性肿瘤及炎症病变^[10,11]。但确诊仍需病理组织学诊断。

目前治疗仍以手术为主,很多手术方法已被证实可以彻底切除肿瘤。内镜因在三脑室底造瘘术(endoscopic third ventriculostomy, ETV)治疗脑积水方面已成熟^[12],且具有微创性、安全性及肿瘤切除的精确性,现广泛用于神经外科,经口腔路径的内镜手术也开始用于有包膜的舌下神经鞘瘤的活检与

切除,包括颅外舌下神经鞘瘤^[13]。手术要重视保留神经的完整,更要注重保留神经功能的完整^[1]。当舌下神经不得已被切除或损害时,立即行神经移植是必要且可行的^[14,1]。术后患者可能会有不同程度的暂时性或永久性舌下神经麻痹或邻近颅神经麻痹,如吞咽障碍、声音嘶哑等。本例患者因手术中周围神经的牵拉而未破坏神经的完整性,因此术后只出现了暂时性的面部感觉减退、吞咽困难及声音嘶哑,神经功能的完整性得以保留。

3 结论

舌下神经鞘瘤以头痛为表现而缺乏舌下神经麻痹者实属罕见,当患者仅有头痛时,不排除舌下神经鞘瘤的可能,需完善相关检查。咽旁间隙内舌下神经鞘瘤需与副神经节瘤、颈动脉体瘤、恶性肿瘤、腮腺瘤及某些炎症疾病等相鉴别。

参 考 文 献

- [1] Moukarbel RV, Sabri AN. Current management of head and neck schwannomas. Current opinion in otolaryngology and Head Neck Surg, 2005, 13(2):117-122.
- [2] Nonaka Y, Grossi PM, Bulsara KR, et al. Microsurgical management of hypoglossal schwannomas over 3 decades: a modified grading scale to guide surgical approach. Neurosurgery, 2011, 69(2 suppl):ons121-40.
- [3] McCurdy JA Jr, Hays LL, Johnson GK. Parapharyngeal neurilemmoma of the hypoglossal nerve. Laryngoscope, 1976, 86(5):724-727.
- [4] Lee MK, Sidell DR, Mendelsohn AH, et al. Hypoglossal schwannoma masquerading as a carotid body tumor. J Case Report Otolaryngol, 2012:842761.
- [5] Xiao X, Wu Z, Zhang L, et al. Using a modified far-lateral approach to remove hypoglossal neurilemmomas notedontech-nique. J Neurosurg, 2013, 118(3):657-668.
- [6] Santarius T, Dakoji S, Afshari FT, et al. Isolated hypoglossal schwannoma in a 9-year-old child. J Neurosurg Pediatrics, 2012, 10(2):130-133.
- [7] Edizer DT, Mercan H, Cansiz H. Hypoglossal schwannoma presenting only with headache. J Craniofacial Surgery, 2010, 21(1):261-262.
- [8] Netterville JL, Reilly KM, Robertson D, et al. Carotid tumors: a review of 30 patients with 46 tumors. Laryngoscope, 1995, 105(2):115-126.
- [9] Olsen KD. Tumors and surgery of the parapharyngeal space. Laryngoscope, 1994, 104(5 supplement 63):1-28.
- [10] Viets R, Scherl S, Clain JB, et al. Radiology quiz case 2: hypoglossal nerve schwannoma of submandibularspace. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg, 2013, 139(5):523-524.
- [11] Fakhry N, Turner F, Duflo S, et al. A schwannoma of the hypoglossal nerve presenting as a malignant tumor of the oral floor. Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord), 2009, 130(3):189-191.
- [12] 程毅飞 神经内镜的临床应用进展. 国际神经病学神经外科学杂志, 2013, 40(4):371-372.
- [13] Zhang Q, Lv H, Wang Z, et al. Endoscopic transoral approach for extracranial hypoglossal schwannom. J ORL, 2011, 73(5):282-286.
- [14] Mathiesen T, Svensson M, Lundgren J, et al. Hypoglossal schwannoma successful reinnervation and functionan recovery of the tongue following tumor removal and nerve grafting. Acta neurochirurgica, 2009, 151(7):837-841.