

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201901002

· 专家论坛 ·

## 听神经瘤治疗策略

夏寅, 张文阳

(首都医科大学附属北京天坛医院耳鼻咽喉头颈外科, 北京 100050)



**专家简介** 夏寅, 北京天坛医院耳鼻咽喉头颈外科主任, 主任医师。目前担任 Fisch 国际颅底外科学术班 Tutor, 中国优生科学协会副会长、听觉医学分会主任委员, 中华医学会数字医学分会委员、耳鼻咽喉头颈外科分会耳科学组委员, 中国医师协会耳鼻咽喉分会委员、颅底学组副组长, 中国药学会药物警戒专业委员会委员, 中国促进会常务理事(耳鼻咽喉、颅底外科、人工听觉、耳内科分会常委), 北京医学会耳鼻咽喉头颈外科分会委员。《中国临床医生杂志》副主编、《中华耳鼻咽喉头颈外科》等杂志编委。临床侧重于听神经瘤、颈静脉球体瘤、外中耳癌、岩骨胆脂瘤等侧颅底肿瘤以及面瘫、耳聋、眩晕、耳硬化症等耳科疑难疾病诊治。发表论文 70 余篇, 主编主译专著 5 部, 包括《耳鼻咽喉头颈外科学》教材; 副主编主译专著 6 部。

**摘要:** 听神经瘤是一种比较常见的颅底良性肿瘤, 常见症状有单侧感音性听力下降等。目前听神经瘤治疗方法包括定期随访观察、手术切除以及立体定向放射治疗。手术切除是听神经瘤的主要治疗方式, 常用途径包括经乙状窦后(枕下)入路、经迷路入路及经颅中窝入路等。不同治疗方式、不同手术入路各有其适用范围及优缺点, 因此, 针对不同患者采取合适治疗方式十分必要。

**关键词:** 听神经瘤; 治疗策略; 随访观察; 手术切除; 放射治疗

**中图分类号:** R764.4

## Treatment strategies for vestibular schwannomas

XIA Yin, ZHANG Wen-yang

(Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Beijing Tiantan Hospital, Capital Medical University, Beijing 100050, China)

**Abstract:** Vestibular schwannomas is a common kind of benign tumor of the skull base. Its common clinical symptoms include unilateral sensorineural hearing loss, and so on. The treatment strategies for this tumor are regular follow-up and observation, surgery and stereotactic radiation therapy. Surgical treatment is the predominant modality, and retrosigmoid (suboccipital), translabyrinthian as well as middle fossa approaches are commonly adopted. Certainly, each type of treatment methods or surgical approaches has advantages and disadvantages as well as scopes of application. Therefore, it is necessary to select appropriate treatment method for different patients.

**Key words:** Vestibular schwannoma; Treatment strategy; Observation; Surgery; Radiation therapy

听神经瘤是一种较为常见的颅底良性肿瘤, 多起源于前庭神经雪旺氏细胞, 极少数来源于耳蜗神经。听神经瘤约占颅内肿瘤 5% ~ 10%, 桥脑小脑角肿瘤 80%, 年发病率约为 0.2 ~ 1.7/100 000, 而

实际无症状患者约为 7/10 000<sup>[1]</sup>。发病年龄多在 30 ~ 60 岁, 男女患病几率相等。

肿瘤缓慢生长逐渐压迫耳蜗神经及前庭神经, 可引起听力下降、耳鸣、眩晕等症状; 继续生长将压迫面神经及三叉神经, 引起面部抽搐、麻木、面瘫等症状; 巨大肿瘤可压迫小脑及脑干, 引起脑积水, 甚至威胁生命。进行性听力下降是听神经瘤最常见症

作者简介: 夏寅, 男, 博士, 主任医师。  
通信作者: 夏寅, Email: xiayin3@163.com

状,大部分听神经瘤患者听阈提高且言语识别率下降;然而肿瘤大小与听力水平并无直接对应关系,大约3%~5%患者在确诊听神经瘤时仍听力正常,耳鸣可能是其唯一主诉;约40%~50%患者有平衡失调表现,眩晕在肿瘤较小时即可出现,而共济失调则常见于较大肿瘤;面部麻木(25%)较面部麻痹(10%)更多见。

诊断听神经瘤主要依靠MRI、听力学、前庭功能、面神经功能评价。MRI能够发现直径1mm以上肿瘤,肿瘤T1WI呈低及稍低信号,T2WI呈高及稍高信号,囊性则呈长T1长T2信号。目前听神经瘤治疗方法包括:定期随访观察、手术切除以及立体定向放射治疗。

## 1 定期随访观察

对于肿瘤较小、年龄较大者,随访观察是一个合理的选择。每6~12个月定期复查MR,监测肿瘤生长情况。Bakkouri等<sup>[2]</sup>随访观察了1990~2005年386例听神经瘤患者,59%患者肿瘤生长速度每年小于1mm,而12%患者肿瘤生长速度每年大于3mm。Smouha等<sup>[3]</sup>回顾了21篇文献,1345例患者平均随访观察时间为3.2年,43%的患者显示肿瘤生长,51%患者肿瘤大小不变,还有6%患者在未采取任何治疗的情况下肿瘤缩小。患者在随访观察期存在听力下降的风险,如果想要保留听力则应早期进行治疗干预。Sughrue等<sup>[4]</sup>回顾了34篇文献,在肿瘤直径小于25mm的982例患者中,肿瘤生长速度每年小于和大于2.5mm的患者,其实用听力保留率分别为75%及32%。

简而言之,随访观察这种方式具备暂时回避手术风险的优势,但存在肿瘤继续增大、功能进行性下降、手术风险及术后并发症增加的可能,可出现肿瘤虽无明显增大而听力下降等情况,密切随访观察的目的在于一旦发现肿瘤生长迹象立即考虑手术切除或立体定向放射治疗。

## 2 手术治疗

手术目标为完整切除肿瘤,目前国内外常用手术方法包括:经乙状窦后(枕下)入路、经迷路入路及经颅中窝入路。其余手术入路还包括经耳囊入路<sup>[5-8]</sup>、扩大经迷路入路<sup>[9]</sup>等;每个手术入路都有其优势及局限,针对不同患者采取的手术方法也不尽

相同。选择不同入路需要考虑肿瘤大小及位置、双耳听力水平、年龄等。

### 2.1 手术入路

2.1.1 乙状窦后(枕下)入路 1903年Fedor Krause首先提出乙状窦后(枕下)入路,然而早期手术导致高达67%~88%的死亡率。Harvey Cushing改进了手术技术,介绍了一种姑息性的治疗方法即肿瘤次全切除,他对187例听神经瘤患者实施了手术切除,将死亡率降低至13%,获得巨大进步,但是大约40%患者术后5~10年死于肿瘤复发。Walter Dandy进一步改进手术方法—单侧枕下开颅+瘤内减压+神经鞘瘤囊壁完整切除。1941年发表46例听神经瘤手术临床报告,死亡率为11%,术后所有患者听力完全丧失,95%的患者伴有面神经麻痹,提高肿瘤全切率是Dandy的伟大贡献。随着术前诊断技术的进步以及显微外科技术的应用,尤其是在手术显微镜引入神经外科后,手术效果得以显著改善。Rand和Kurze采用经乙状窦后入路治疗140例听神经瘤,其中较小肿瘤面神经保留率可达100%,提高面神经保留率是现代颅底外科的目标。当然,神经外科学界其他先驱如Yasargil、Koos、Samii等分别报道了经乙状窦后入路切除听神经瘤的治疗效果,使乙状窦后入路成为神经外科医师选择的主要径路。

优势:手术视野暴露耗时较短,且术野暴露广泛;相较于经迷路入路,更容易到达桥脑小脑角下方及内耳门后方;通过乙状窦后入路,即使较大的肿瘤仍可完整保留内耳结构,从而可能保留听力。劣势:乙状窦后入路手术过程中需牵拉小脑,若牵拉过分可能会引起术后脑水肿、血肿形成、脑卒中及颅内出血等;乙状窦后入路术后迟发型头痛较常见;由于此入路本身难以暴露、处理内听道底部病变,由此可能导致肿瘤复发率升高;此外,部分听神经瘤患者术中需要面神经移植,而此入路难以处理。

2.1.2 经迷路入路 1904年Rudolf Panse首次提出可以通过乳突、凿除全部迷路切除听神经瘤。1911年Franciscus Hubertus Quix完成第一例经迷路入路手术切除听神经瘤,他认为由Panse提出的经迷路入路特别适合于切除局限于内听道的听神经瘤,较大范围的肿瘤可能需要联合枕下入路扩大视野<sup>[10]</sup>。由于早期经迷路入路并发症较多,其应用受到诸多限制。William House率先将手术显微镜引入耳科、侧颅底手术,奠定了现代显微外科的基础,再辅以高速耳科电钻、冲洗-吸引器、神经监测等设

备、器械、技术的应用,终于使经迷路入路重新得以广泛应用,目前已成为耳神经外科医师的主要选择入路。早在1964年House在其第一本专著介绍治疗50例听神经瘤经验时提到通过乳突、迷路、内听道是到达桥脑小脑角最直接的入路,取得了良好的手术效果。

**优势:**经迷路入路是通过磨除颞骨创造手术空间,不必牵拉小脑;可提供极佳的手术视野,完全显露内听道底、内听道、桥脑小脑角区;切除肿瘤前先准确定位面神经从而降低术后神经麻痹的风险;一旦巨大肿瘤向上侵犯,可通过开放小脑幕进一步扩展此入路。**劣势:**不能保留患者听力,桥脑小脑角下方及内耳门前方区域暴露稍差,后压乙状窦较易损伤之,遇到硬化性乳突或颈静脉球高位等颞骨气化不良者,经迷路入路暴露及处理病变较为困难。

**2.1.3 颅中窝入路** 1904年Parry首次报道颅中窝径路行前庭神经切断术。1958年House将颅中窝入路首先应用于治疗病变已广泛侵及内听道的耳硬化症,可减压内听道及桥脑小脑角区域,手术效果令人满意,然而对病变进展没有显著改变。随着手术经验不断积累,House逐渐意识到这一入路可用于切除桥小脑区肿瘤,可有效减少传统枕下入路手术引起的并发症。1961~1963年22例患者接受经颅中窝入路切除听神经瘤,术中颞骨被广泛切除直至颈静脉球层面。颅中窝入路曾一度应用于切除各种大小的听神经瘤,后由于出现较多并发症,逐渐缩小范围,最终定位于切除内听道小听神经瘤。House认为如果能够早期诊断听神经瘤,通过颅中窝入路切除听神经瘤,可能同时保留面神经功能及听力<sup>[11]</sup>。

**优势:**颅中窝入路可以不必牺牲听力即可完整暴露内听道,适合切除局限于内听道较小肿瘤(小于1.5 cm);保留耳蜗结构。**劣势:**听神经瘤多数起源于前庭下神经而将面神经向前上方推移,此入路增加了面神经受损的可能性;过分抬升颞部硬脑膜时易损伤岩浅大神经;过度牵拉大脑颞叶可能导致颞叶受损;由于颞肌损伤,术后部分患者可能出现牙齿咬合问题。

## 2.2 各种手术入路效果对比

Ansari等<sup>[12]</sup>回顾了1992~2010年35篇文献,在5064例患者中,2294例(45.3%)行乙状窦后入路,815例(16.1%)行中颅窝入路,1955例(38.6%)行经迷路入路。肿瘤全切率三者无差别( $P>0.05$ ),颅中窝入路肿瘤复发率(1.1%)低于乙

状窦后入路(6.2%)。其他严重并发症如脑卒中、癫痫等及患者死亡率等,三者均无明显差别( $P>0.05$ )。脑脊液漏发生率:颅中窝入路(5.3%)及经迷路入路(7.1%)结果均好于乙状窦后入路(10.3%)。面神经功能保护:当肿瘤直径小于1.5 cm时颅中窝入路面神经功能好于经迷路入路;而肿瘤直径在1.5~3 cm乙状窦后入路患者术后面神经功能好于经迷路入路及颅中窝入路;当肿瘤直径大于3 cm时乙状窦后入路优于经迷路入路。当肿瘤直径小于1.5 cm时经颅中窝入路患者的听力下降比例(43.6%)少于乙状窦后入路(64.3%);在肿瘤直径介于1.5~3 cm时两种入路听力保留无显著差异;3 cm以上者则均选择行乙状窦后入路,听力下降比例为71.7%。术后乙状窦后入路的头疼发生率(17.3%)显著高于经迷路入路(0)和颅中窝入路(8%)。

Wilkinson等<sup>[13]</sup>回顾了House研究所2002~2012年377例听神经瘤患者,305例患者采用颅中窝进路,72例患者采用乙状窦后入路。在患者术前听力相同的情况下,经颅中窝入路术后患者的听力下降38.9 dB,言语识别率下降30.4%;而经乙状窦后入路术后患者的听力下降55.5 dB,言语识别率下降44.6%;两种入路术后全聋的患者比例分别为29%和40.7%;两种入路术后面神经功能保护及脑脊液漏发生率并无明显区别。

综上所述,3种常用手术入路各有特色,关键是准确掌握适应证。笔者在早期临床工作中常用经迷路入路<sup>[14-15]</sup>,发现在颞骨气化不良等情况下暴露肿瘤非常困难。后来借鉴Fisch经验采用经耳囊入路处理这类情况,获得良好效果<sup>[7]</sup>。为了保存耳蜗、为听神经瘤术后植入人工耳蜗保留机会,笔者提出了改良经耳囊入路<sup>[8]</sup>,期望能达到既切除肿瘤、又可以听力重建的目的。

## 3 立体定向放射治疗

1969年Leksell率先通过 $\gamma$ 刀放射治疗听神经瘤。经过数十年的发展及长期的随访结果证实,立体定向放射治疗已经成为一种重要的微创治疗手段,主要适用于治疗中小听神经瘤(小于3 cm)或者无法接受手术者。

10年随访结果证实:采用周边剂量为12~13 Gy的伽马刀放射治疗听神经瘤的肿瘤生长控制率约为91%~100%。术后初期60%~70%的患者

听力能够保留;肿瘤越小则听力保留结果越好;不同于手术治疗,听力下降很少会在放射治疗之后马上出现,通常会于治疗后6~24个月中逐渐出现,实用听力保留率最终逐渐降低至大约25%<sup>[16]</sup>;早期的听力下降(3个月内)通常是由于神经水肿或神经脱髓鞘病变导致;延迟性的听力下降可能与局部微循环障碍或者耳蜗及神经轴突直接受辐射有关。

大部分患者(>95%)面神经及三叉神经功能能够保留,5年随访观察证实,采用周边剂量为13 Gy的放射治疗面神经麻痹发生率为0,面部麻木发生率为3.1%;采用周边剂量大于14 Gy的放射治疗,面神经麻痹发生率为2.5%,面部麻木发生率为3.9%。听神经瘤局限于内听道者接受放射治疗后没有出现面神经和三叉神经功能受损<sup>[17]</sup>。

Pollock等<sup>[18]</sup>分析了术后肿瘤复发的78例听神经瘤患者再次接受放射治疗后,73例患者(94%)在接受放射治疗后肿瘤得到控制。但对于手术医生来说,患者在行放射治疗后再次选择手术治疗的机会并不大(2%~5%),术者普遍认为由于放射治疗的效应会加大手术难度。

综上所述,立体定向放射治疗的优势在于回避了手术风险以及治疗后即刻面神经麻痹、听力下降等,但存在着肿瘤复发(未控制)、延迟性听力下降、耳鸣,甚至脑水肿、脑积水等放射性损伤的风险;原则上应在放射治疗2年后评价治疗效果;手术后复发者可以再接受立体定向治疗,但放疗后复发者,由于肿瘤组织与周围神经、血管等粘连紧密,再次接受手术时,则神经与周围组织损伤等并发症发生几率将大为增加。

#### 4 听神经瘤诊治策略

听神经瘤约占桥脑小脑区肿瘤的80%~90%。常见症状为单侧感音性听力下降,通常伴有耳鸣。肿瘤压迫不同的神经会产生相应临床表现,临床确诊主要依靠MRI。

密切随访观察可作为听神经瘤首选方案:首次确诊者(除非肿瘤巨大、症状严重者)一般建议随访半年后再复查MRI、听力等;如果MRI无明显变化可继续随访1年复查;一旦患者有肿瘤快速生长迹象应采取积极治疗策略;老年患者或肿瘤较小者可以采用随访观察;不能坚持严格随访者建议尽早采取积极治疗策略。

手术切除是听神经瘤的主要治疗方式:如果患

者肿瘤较大(无论有无听力损失),建议及早采取积极的治疗干预;肿瘤直径较大或与脑干关系密切者,建议采用乙状窦后入路;无实用听力、累及内听道底的中小肿瘤者优先选择经迷路入路;肿瘤局限于内听道者可采用颅中窝入路。

立体定向放射治疗是重要的备选方案:如患者年龄较大或身体条件不能承受手术者可采用放射治疗;手术后复发患者亦可采用放射治疗。

#### 参考文献:

- [1] Tsao MN, Sahgal A, Xu W, et al. Stereotactic radiosurgery for vestibular schwannoma: International Stereotactic Radiosurgery Society (ISRS) Practice Guideline[J]. J Radiosurg SBRT, 2017, 5(1):5-24.
- [2] Bakkouri WE, Kania RE, Guichard JP et al. Conservative management of 386 cases of unilateral vestibular schwannoma: tumor growth and consequences for treatment[J]. J Neurosurg, 2009, 110(4):662-669.
- [3] Smouha EE, Yoo M, Mohr K, et al. Conservative management of acoustic neuroma: a meta-analysis and proposed treatment algorithm[J]. Laryngoscope, 2005, 115(3):450-454.
- [4] Sughrue ME, Yang I, Aranda D, et al. The natural history of untreated sporadic vestibular schwannomas: a comprehensive review of hearing outcomes[J]. J Neurosurg, 2010, 112(1):163-167.
- [5] Fisch U, Mattox D. Microsurgery of the skull base[M]. Stuttgart: Georg ThiemeVeriag(Germany), 1988:74-135.
- [6] Chen JM, Fisch U. The transotic approach in acoustic neuroma surgery[J]. J Otolaryngol, 1993, 22(5):331-336.
- [7] Xia Y, Zhang W, Li Yi, et al. The transotic approach for vestibular schwannoma: indications and results[J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2017, 274(8):3041-3047.
- [8] 夏寅,薛玉斌,贾桂军,等.改良经耳囊径路在听神经瘤手术中的初步应用[J].中华神经外科杂志,2018,34(1):30-33.
- [9] Xia Y, Xue YB, Jia GJ, et al. Preliminary application of modified transotic approach in acoustic neuroma surgery[J]. Chinese Journal of Neurosurgery, 2018, 34(1):30-33.
- [10] Angeli RD, Piccirillo E, Di Trapani G, et al. Enlarged translabyrinthine approach with transapical extension in the management of giant vestibular schwannomas: personal experience and review of literature[J]. Otol Neurotol, 2011, 32(1):125-131.
- [11] Nguyen-Huynh AT, Jackler RK, Pfister M, et al. The aborted early history of the translabyrinthine approach: a victim of suppression or technical prematurity[J]. Otol Neurotol, 2007, 28(2):269-279.
- [12] House F, Hitselberger WE. The middle fossa approach for removal of small acoustic tumors[J]. Acta Otolaryngol, 1969, 67(4):413-427.
- [13] Ansari SF, Terry C, Cohen-Gadol AA. Surgery for vestibular schwannomas: a systematic review of complications by approach

- [J]. Neurosurg Focus, 2012, 33(3): E14.
- [13] Wilkinson EP, Roberts DS, Cassis A, et al. Hearing outcomes after middle fossa or retrosigmoid craniotomy for vestibular schwannoma tumors[J]. J Neurol Surg B Skull Base, 2016, 77(4): 333 - 340.
- [14] 夏寅. 听神经瘤手术径路的选择[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2014, 49(3): 187 - 190.  
Xia Y. The choice of surgical approach for acoustic neuroma[J]. Chinese Journal of Otorhinolaryngology Head Neck Surgery, 2014, 49(3): 187 - 190.
- [15] 夏寅, 韩德民. 经迷路进路与经耳囊进路在听神经瘤手术中的应用比较[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2009, 44(5): 355 - 358.  
Xia Y, Han DM. Comparison between translabyrinthine and transotie approach in acoustic neuroma surgery[J]. Chinese Journal of Otorhinolaryngology Head Neck Surgery, 2009, 44(5): 355 - 358.
- [16] Mousavi SH, Niranjana A, Akpınar B, et al. Hearing subclassification may predict long-term auditory outcomes after radiosurgery for vestibular schwannoma patients with good hearing[J]. J Neurosurg, 2016, 125(4): 845 - 852.
- [17] Flickinger JC, Kondziolka D, Niranjana A, et al. Acoustic neuroma radiosurgery with marginal tumor doses of 12 to 13 Gy[J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2004, 60(1): 225 - 230.
- [18] Pollock BE, Lunsford LD, Flickinger JC, et al. Vestibular schwannoma management. Part I. Failed microsurgery and the role of delayed stereotactic radiosurgery[J]. J Neurosurg, 1998, 89(6): 944 - 948.

(收稿日期: 2018 - 12 - 25)

**本文引用格式:** 夏寅, 张文阳. 听神经瘤治疗策略[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2019, 25(1): 10 - 14. DOI: 10. 11798/j. issn. 1007-1520. 201901002

**Cite this article as:** XIA Yin, ZHANG Wen-yang. Treatment strategies for vestibular schwannomas [J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2019, 25(1): 10 - 14. DOI: 10. 11798/j. issn. 1007-1520. 201901002

## · 消息 ·

### 《中国耳鼻咽喉颅底外科杂志》实行优质论文网上优先数字出版

为进一步提高期刊学术质量,缩短出刊周期,及时有效地传播优秀学术成果,提高作者学术成果的认可、传播和利用价值,作者可尽快发表成果,争取成果首发权,也为广大学者提供良好的文献查阅条件,我刊已加入“中国知网”学术期刊优先数字出版平台。并于2014年5月开始对优质稿件实行优先数字出版。

优先出版是数字化出版的一种创新与革命,凡已达到本刊正式出版水平的论文,在正式按期次成册印刷出版前,均可在“中国知网”学术期刊以单篇论文为单位、以PDF文档的形式在线优先发表。优先出版通常比印刷出版提前几周或几个月。作者所投本刊论文在通过外审、定稿及编辑加工后,能够第一时间在“中国知网”上发表。

如果作者同意所投本刊的论文于期刊印刷出版前在中国学术期刊(光盘版)电子杂志社主办的“中国知网”上进行优先数字出版,并许可“中国知网”在全球范围内使用该文的信息网络传播权,作者可在本刊远程投稿系统“作者投稿查稿”中下载“中国知网”优先出版授权书,签字后寄回。优先数字出版期刊的名称与印刷版期刊相同,其编辑单位是期刊编辑部。论文的网上优先数字出版由编辑部完成。