

# 颈部入路咽旁迷走神经鞘瘤一例伴文献复习

李志萍 孟箭 葛良玉 顾倩平 庄乾伟 邵翠玲

徐州市中心医院口腔颌面外科 221009

通信作者:孟箭,Email:mrocket@126.com

**【摘要】** 报道1例经颈部入路手术摘除累及咽旁的迷走神经鞘瘤。患者因左侧颈部巨大肿块伴明显呛咳就诊,多普勒超声、计算机体层摄影术(CT)及磁共振成像(MRI)提示神经鞘瘤,迷走神经来源可能。术中见肿瘤沿迷走神经纵轴偏心性生长,在肿瘤表面非喉返束膜侧沿神经纤维方向“剥洋葱皮式”钝性层层剥开外束膜,操作轻柔,完整分离肿瘤后关闭束膜,术后病理明确诊断为神经鞘瘤,术后患者出现声嘶及呛咳,对症用药后随访半年症状消失,未见肿瘤复发,间接喉镜提示声带固定明显改善。

**【关键词】** 迷走神经; 神经鞘瘤; 颈部入路

**基金项目:**徐州市科技重点研发计划(社会发展,KC20088)

**引用著录格式:**李志萍,孟箭,葛良玉,等. 颈部入路咽旁迷走神经鞘瘤一例伴文献复习[J/OL]. 中华口腔医学研究杂志(电子版), 2021,15(3):169-172.

DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-1366.2021.03.007

## Surgery for the schwannoma of the cervical vagus nerve via transcervical approach

Li Zhiping, Meng Jian, Ge Liangyu, Gu Qianping, Zhuang Qianwei, Shao Cuiling

Department of Oral and Maxillofacial Surgery, the Central Hospital of Xuzhou, Xuzhou 221009, China

Corresponding author: Meng Jian, Email: mrocket@126.com

**【Abstract】** A case of vagal schwannoma involving the parapharynx was reported to be surgically removed via the neck approach. The patient came to the clinic because of a huge mass on the left side of the neck with obvious choking. Doppler ultrasound, CT, and MRI suggested a schwannoma, and it may be originated from the vagus nerve. During the operation, the tumor was seen to grow eccentrically along the longitudinal axis of the vagus nerve, and the outer perineum was peeled off, layer by layer, along the non-recurrent larynx side of the tumor with blunt dissection. The tumor was completely separated and the outer perineum was peeled off gently. The perineum was closed after the tumor was completely separated. Pathologically, the diagnosis was schwannoma. The patient developed hoarseness and coughing after the operation. After symptomatic medication, the symptoms disappeared after six months of follow-up. No tumor recurrence was found. Indirect laryngoscopy indicated that vocal cord fixation was significantly improved.

**【Key words】** Vagus nerve; Neurilemmoma; Transcervical approach

**Fund program:** Xuzhou Key Research and Development Plan of Science and Technology (KC20088)

DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-1366.2021.03.007

神经鞘瘤是起源于神经鞘膜细胞的良性肿瘤,发生于全身各部位,但颈动脉三角区发生者较少见。神经鞘瘤多来源于颈丛、交感神经、迷走神经及舌下神经,恶变极少,恶变者发病机制可能与神经纤维瘤病-2(NF-2)基因失活有关<sup>[1]</sup>。迷走神经鞘瘤因其临床症状不典型、位置深在、毗邻关系复杂等,有时难以显示彩色多普勒超声下典型的“鼠尾征”,术前误诊可能导致术中错误切断神经纤维引发严重后果。患者

术前可伴或不伴有声嘶和呛咳,接受手术后往往出现典型的声音嘶哑症状。既往研究认为,迷走神经鞘瘤术后的声嘶是必然并发症。但近年研究认为,了解掌握肿瘤的偏心性生长、迷走神经喉返束及非喉返束的解剖特点,可指导医生尽可能保护神经以维护患者术后良好发音<sup>[1-2]</sup>。2020年4月徐州市中心医院口腔颌面外科收治1例发生于颈动脉三角区累及咽旁的颈迷走神经鞘瘤病例,现总结临床诊治经验报道如下。

## 临床资料

### 一、一般资料

患者,女,53岁。因“左侧颈部肿物发现半年伴呛咳1个月”入院。半年前患者发现左颈部颌下区有1个约核桃大小包块,无痛不活动,于当地医院接受彩色多普勒超声检查,未见“鼠尾征”,考虑淋巴结源性病变、炎症可能。自行抗炎治疗,无明显效果。近来自觉左颈部肿块增长明显,轻压后出现明显呛咳,伴少许压痛,当地医院给予颈部计算机体层摄影术(CT)扫描提示:左侧颈部肿块,鳃裂囊肿可能。患者既往有I型糖尿病史,口服拜糖苹及二甲双胍,血糖控制尚可,否认高血压、心脏病史,无肝炎、结核等传染病史。入院查体:生命体征平稳,左侧颈动脉三角胸锁乳突肌前内侧面处及1个5.0 cm × 4.0 cm × 5.0 cm大小的肿物,质地中等,少许活动,表面触及搏动,听诊未及吹风样杂音。轻压即明显呛咳,无声嘶,无Honer征,未述及头晕、头痛不适,口内咽旁无明显膨隆。

### 二、相关检查资料

1. 增强CT、CT血管造影(CT angiography, CTA)及颈部磁共振成像(MRI):左侧颈总动脉分叉处间隙见类椭圆形高信号影,突向咽旁,颈总动脉移位于肿瘤的内半周的前半侧,颈内静脉受压、呈逗点状、变形并移位于肿瘤的外半周,T1W1低信号,T2W1表现为不均匀高信号。T2相部分肿物内部呈近似水样斑片样信号,周围高信号,瘤体周围组织受压变形、信号紊乱,包膜在T1与T2相均为等低信号,增强扫描包膜无强化或呈轻度强化,边缘可清楚显示脊髓与肿瘤的分界,与周围组织分界清(图1A~1C)。

2. 彩色多普勒超声:显示肿瘤为椭圆形,有包膜,呈现均匀的低回声,部分回声欠均匀,可见点线状强回声少血血流信号,虽无典型“鼠尾征”,但可见动静脉分离征象(图1D)。结合以上结果调整诊断为迷走神经来源神经鞘瘤。

### 三、治疗

全身麻醉下沿患侧胸锁乳突肌前缘肿瘤浅面作纵行切口,显露肿瘤后可见到颈总(或颈内)动脉位于肿瘤内侧颈动脉分叉水平,颈内静脉位于肿瘤前外侧且挤压移位严重。肿瘤沿迷走神经长轴生长,呈椭圆形,仅可前后向轻微移动,上极达腮腺深面近颈内静脉入颅处略细,下极达甲状腺水平较粗易辨认。解剖颈内静脉,将其向前内侧拉起,并沿迷走神经走行及肿瘤的上下极解剖出迷走神经总干,仔细辨认可见神经纤维散开于肿瘤浅面并混入肿瘤包膜中。术中见肿瘤呈偏心性生长(图2A),在肿瘤下极的内前侧见迷走神经融入肿瘤包膜并进入肿瘤,未见神经干穿过肿瘤实质,提示肿瘤可能起源于迷走神经干的非喉返束,选择切开颈内静脉后方的肿瘤后侧包膜,即非喉返束部位,在肿瘤表面覆盖神经纤维最薄处作3 cm长纵行小切口,然后沿神经纤维方向“剥洋葱皮样”钝性撕开切口,切除肿瘤(图2B)。整个切开、分离与切除的过程均需注意逐步、缓慢、轻柔地进行,要尽量分离到肿瘤表面不再附着神经纤维后再完整切除肿瘤。术中刺激术区患者心率减慢,呛咳明显,气道压升高,给予利多卡因封闭,最后关闭束膜,充分止血后,放置引流。大体标本剖面见囊性变,常规病理及免疫组化结果提示:S100(+)、SOX-10(+)、CD34灶(+)、Ki-67+13%、SMA(+)、Desmin(-)、Bcl-2(-)神经鞘瘤囊性变伴出血(图2C)。

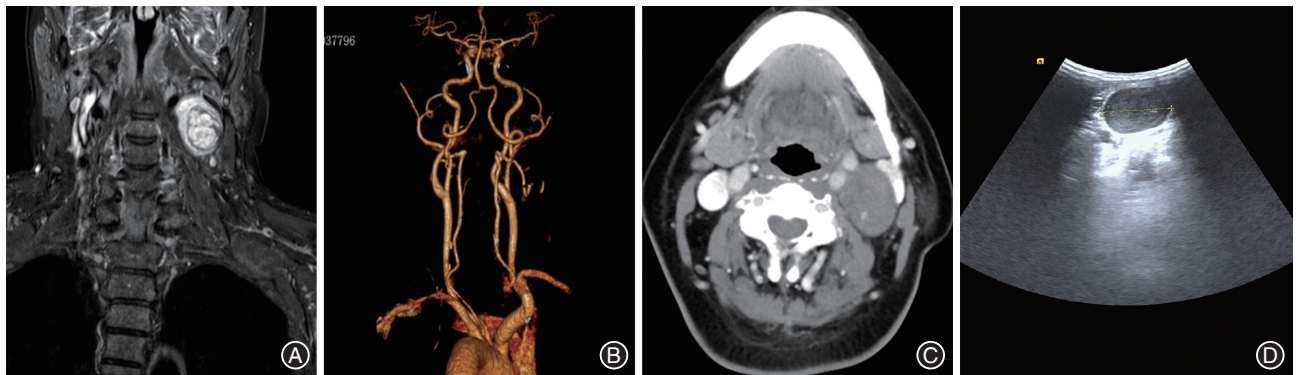


图1 咽旁迷走神经鞘瘤患者影像检查资料 A、B:CT轴向和矢状位提示颈动脉分叉处占位突向咽旁,颈内静脉100%受压变形,呈逗点状,紧贴于肿瘤外侧,动、静脉于肿瘤外侧弧线上相距60°左右,I为颈内动脉,E为颈外动脉,V为颈内静脉;C:MRI提示肿瘤累及咽旁,瘤体不规则高信号,包膜清楚低信号;D:彩色多普勒超声显示颈鞘旁肿瘤,内少许血流信号,无典型的“鼠尾征”,可见动静脉分离征象



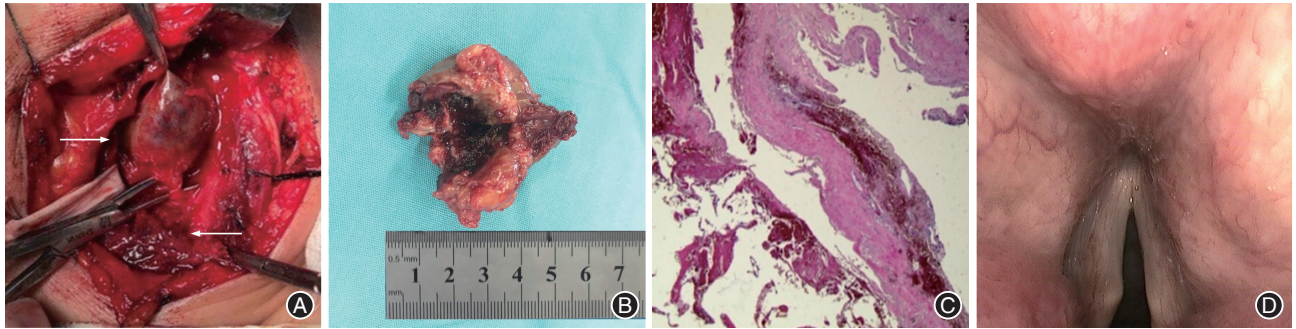


图2 咽旁迷走神经鞘瘤患者颈部入路手术切除肿瘤 A:术中解剖颈内静脉后见肿瘤沿迷走神经偏心性生长,迷走神经总干融入肿瘤内包膜非喉返束侧(左侧箭头提示颈内静脉,右侧箭头提示迷走神经总干);B:术中大体标本见肿瘤内囊样病变;C:常规病理及免疫组化( $\times 100$ );D:喉镜显示左侧声带固定

患者术后出现声嘶明显,高音发声困难,少许呛咳,无Honer征,给予甲钴胺营养神经用药及活血化瘀激素应用,因患者既往糖尿病史,同时予以胰岛素拮抗。电子喉镜检查示左侧声带固定,运动明显减弱(图2D)。术后随访至半年时,声嘶情况明显改善,未述呛咳,复查间接喉镜等影像学资料,左侧声带活动度明显增强,未见肿瘤复发。

## 讨 论

神经鞘瘤又称雪旺氏瘤可发生在任何含有雪旺氏神经鞘细胞的神经,除视神经和嗅神经无神经鞘而不发生外其余神经均可发病<sup>[1]</sup>。发生于颈动脉三角区的神经鞘瘤主要来源于交感神经、迷走神经及舌下神经。该类病生长缓慢,质地中等或偏硬,边界清,一般无痛,可沿神经长轴侧向移动而不能上下移动,来源于交感神经者常出现Honer征,来源于迷走神经者可伴有声音嘶哑<sup>[2]</sup>。在颈动脉三角区,肿瘤常潜突向颅底咽旁生长,与颈总动脉及分叉处大血管关系密切,可造成动脉移位或者出血;亦可传导搏动,还可以发生囊性变,因此易误诊为颈动脉体瘤、副交感神经节瘤或者先天性鳃裂囊肿等<sup>[3]</sup>。

颈迷走神经鞘瘤敏感检查手段包括彩色多普勒超声、CT、MRI以及血管造影检查<sup>[4]</sup>。既往认为,彩色多普勒超声下“鼠尾征”是判断颈迷走神经鞘瘤的重要依据,颈动脉及颈内静脉在肿瘤外弧线上呈现动静脉分离表现。解剖上颈鞘内迷走神经走行在颈总和颈内之间,肿瘤膨大造成了动静脉分离,而颈动脉体瘤发生于颈总分叉处出现的是颈外动脉和颈内动脉的分离<sup>[5]</sup>。彩色多普勒超声中颈迷走神经鞘瘤边界和内部回声清晰且均匀,但当肿瘤发生囊性变时,其内部可有无回声液性暗区,与颈

动脉之间有间隙,瘤体可受挤压变形呈网形或葫芦形<sup>[6-7]</sup>。

增强CT扫描下颈迷走神经鞘瘤表现为明显强化的梭形或类梭形均匀等密度、或略低密度肿物,或有清晰脂肪线存在,或伴有囊性变,但边界较清楚<sup>[2]</sup>。数字减影血管造影(DSA)及颈部大血管CTA有助于颈迷走神经鞘瘤与颈动脉体瘤鉴别。前者CT典型表现为瘤体沿神经纵轴呈偏心性生长,其包膜由神经束衣与外衣构成,因颈迷走神经鞘瘤生长在颈迷走神经干内,不会长至干外,故出现颈动静脉各被肿瘤内外挤开的特有移位现象,且动脉移位至肿瘤的内侧半,静脉移位至肿瘤的外侧半,动静脉分离呈 $45^{\circ} \sim 180^{\circ}$ ,而颈动脉体瘤则使颈部动静脉都退至肿瘤的外半周<sup>[8]</sup>。本例患者瘤体挤压后动静脉分开呈约 $60^{\circ}$ ,术中见颈内静脉受压呈逗点状,与影像学表现相符。这与Graffeo等<sup>[9]</sup>关于迷走神经鞘瘤对颈内静脉及颈动脉推挤移位的影像学特点研究结果相近。

针对于迷走神经及其神经鞘瘤的解剖学深入研究发现:正常迷走神经纤维可以分为喉返束和非喉返束。喉返束占神经纤维的25%,位于前内侧,非喉返束占75%,主要分布在主干的后外侧,且沿神经长轴呈稳定的比例分配;迷走神经鞘瘤则呈神经干偏心性生长,且偏向外侧,这些解剖特点为手术时如何更好的保护好迷走神经总干,尤其是喉返束的保护,避免患者术后出现不可逆的声音嘶哑创造条件<sup>[10]</sup>。Sandler等<sup>[2]</sup>对197篇累计235例颈部迷走神经鞘瘤的文献进行了全面的回顾,分析其临床表现、手术方法和术后效果,认为完全性切除肿瘤带来的并发症是不可逆的,通过对比“瘤体正中束膜切开”及保留喉反神经侧束膜的“次全切

除手术”,后者术后能极大的保存神经纤维,后期功能改善效果较佳。这些研究提示,不能简单的沿迷走神经长轴“洋葱皮样”剥除肿瘤,还应结合迷走神经及神经鞘瘤非对称生长的解剖特点,尽可能的减少神经损伤,促进神经并发症的较好恢复。

神经鞘瘤的治疗方法主要是手术治疗,常采用的手术入路径有:颈侧路径、腮腺径路、颈颌入路、颈前外侧路径、后正中进路、鼻内镜联合开放手术和鼻内镜联合上颌窦径路等,切口以能充分显露视野为原则<sup>[11]</sup>。Imperatori等<sup>[12]</sup>采用颈椎入路,并在连续神经监测(NIM-3系统)下完全切除迷走神经肿瘤,保留迷走神经和喉返神经功能。故推荐使用术中神经刺激和神经监测方法切除迷走神经神经鞘瘤,因为它可以降低迷走神经和喉返神经损伤的风险。

本例患者手术中发现肿瘤来源于迷走神经,且神经干大部分纤维融入内侧喉返束中,未汇入肿瘤实质,所以选择肿瘤包膜在神经鞘瘤的后外侧束膜即非喉返束侧,且表面神经纤维最薄的地方切开以期减少对喉返束的损伤,牵拉致术后患者出现短暂的声带麻痹,中高音节发声困难,经营养神经用药后,半年复查喉镜见声带固定显著改善。

术中注意沿神经纵轴方向切开外膜到达瘤体,剥离肿瘤,对于迷走神经不可过多牵拉和压迫,以免造成神经兴奋,导致呼吸、心脏骤停,为防止术中挤压颈动脉窦或迷走神经,术中还应进行利多卡因封闭<sup>[13]</sup>。本例患者术中发现肿瘤位于颈内静脉空层,术中切开颈阔肌时见颈内静脉呈扁平状,此处颈阔肌已变菲薄,稍不注意则可损伤血管,手术时切口不可太深。“剥洋葱皮样”紧贴瘤体束膜内逐层仔细钝性分离,尽可能保持神经干的连续性。术后注意完善止血,加强引流。

迷走神经鞘瘤有其特殊的影像学表现,结合其偏心性生长特点选择的解剖式进路,轻柔操作才能尽可能的减少各种并发症的产生,尤其是可有效的保存喉返束侧的功能。

**利益冲突** 所有作者均申明不存在利益冲突

#### 参 考 文 献

- [1] Apaydin M, Varer M, Kalayci OT, et al. Large occipital nerve (Arnold's nerve) schwannoma [J]. JBR-BTR, 2013, 96(4): 261-264. DOI: 10.5334/jbr-btr.380.
- [2] Sandler ML, Sims JR, Sinclair C, et al. Vagal schwannomas of the head and neck: A comprehensive review and a novel approach to preserving vocal cord innervation and function [J]. Head Neck, 2019, 41(7): 2450-2466. DOI: 10.1002/hed.25758.
- [3] Mierzwiński J, Wrukowska I, Tyra J, et al. Diagnosis and management of pediatric cervical vagal schwannoma [J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2018, 114: 9-14. DOI: 10.1016/j.ijporl.2018.08.021.
- [4] Zheng X, Guo K, Wang H, et al. Extracranial schwannoma in the carotid space: A retrospective review of 91 cases [J]. Head Neck, 2017, 39(1): 42-47. DOI: 10.1002/hed.24523.
- [5] Kamath PM, Dosemane D, Sreedharan SS, et al. Vagal Schwannoma: A Rare Parapharyngeal Tumour [J]. J Clin Diagn Res, 2016, 10(4): 3-4. DOI: 10.7860/JCDR/2016/16391.7588.
- [6] Ansari I, Ansari A, Graison AA, et al. Head and Neck Schwannomas: A Surgical Challenge - A Series of 5 Cases [J]. Case Rep Otolaryngol, 2018, 2018: 4074905. DOI: 10.1155/2018/4074905.
- [7] Langner E, Del Negro A, Akashi HK, et al. Schwannomas in the head and neck: retrospective analysis of 21 patients and review of the literature [J]. Sao Paulo Med J, 2007, 125(4): 220-222. DOI: 10.1590/s1516-31802007000400005.
- [8] 李艳珍,刘雨薇,王生才,等.儿童头颈部神经源性肿瘤临床分析[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2019, 33(10): 983-986. DOI: 10.13201/j.issn.1001-1781.2019.10.020.
- [9] Graffeo CS, Van Abel KM, Morris JM, et al. Preoperative diagnosis of vagal and sympathetic cervical schwannomas based on radiographic findings [J]. J Neurosurg, 2017, 126(3): 690-697. DOI: 10.3171/2016.1.JNS151763.
- [10] de Heer LM, van Berkhout FT, Priesterbach-Ackley LP, et al. Schwannoma of the Recurrent Laryngeal Nerve: A Rare Entity [J]. Innovations (Phila), 2017, 12(1): 64-66. DOI: 10.1097/IMI.0000000000000334.
- [11] 高俊潇,邱前辉.头颈部神经鞘瘤的诊断与手术治疗[J].国际耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2019, 43(4): 216-219. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673-4106.2019.04.008.
- [12] Imperatori A, Dionigi G, De Monte L. Cervico - mediastinal schwannoma of the vagus nerve: resection with intraoperative nerve monitoring [J]. Updates Surg, 2011, 63(1): 59-61. DOI: 10.1007/s13304-010-0040-9.
- [13] Cavallaro G, Pattaro G, Iorio O, et al. A literature review on surgery for cervical vagal schwannomas [J]. World J Surg Oncol, 2015, 13: 130. DOI: 10.1186/s12957-015-0541-6.

(收稿日期:2021-04-18)

(本文编辑:王嫚)