



第 3 章

听神经瘤的治疗历史



200 多年前，没有现代先进的检查手段，人们对听神经瘤的认识起源于尸检，据史料记载，首次描述听神经瘤是在 1777 年，荷兰解剖学教授 Eduard Sandifort 在解剖报告中第一次描述了单侧听神经肿瘤^[1]，双侧听神经瘤病例则是 Wishart 在 1822 年第一次报道^[2]。Jean Cruveilhier（1791—1874）是巴黎第一位病理解剖学教授，他编写了第一本脑病理学彩色图谱，其中有关于嗅沟脑膜瘤和桥小脑角区肿瘤的标本描述。书里有一段描写了一名 26 岁女性在生命最后 3 个月的经历，该患者以头痛起病，19 岁时丧失了听力，逐渐失明并伴有左脸抽动，在尸检中，Cruveilhier 发现后颅窝有一个大肿瘤，压迫小脑和脑干，累及第 5 ~ 11 对颅神经，并导致双侧视神经萎缩，肿瘤紧贴岩骨后部，并侵蚀内听道^[3]。

听神经瘤手术的最早描述是在 1894 年，英国外科医生 Charles Ballance（1856—1936）对桥小脑角区肿瘤进行了第一例成功手术（患者存活），从临床表现和患者术后的转归来看很有可能是听神经瘤或是脑膜瘤，Ballance 描述用手指将肿瘤移除，患者后来出现神经性角膜炎，需要摘除眼球，患者存活，但遗留有三叉神经、面神经麻痹症状。病理报告为纤维肉瘤，然而，当时神经鞘瘤常被描述为胶质细胞肉瘤或纤维肉瘤^[4]。因此，有些学者认为 Ballance 实际上切除的是桥小脑角的脑膜瘤，而不是神经鞘瘤^[5]。1905 年，在伦敦的国立医院，Horsley 成功地切除了一例患者的听神经瘤，患者存活，但因小脑前下动脉损伤导致脑干缺血出现严重残疾，同年，Borchardt 首次经乙状窦后入路切除听神经瘤，并在 1906 年报告了他切除桥小脑角区肿瘤的结果，共进行了 18 例手术，其中 13 例死亡^[2]。

Fedor Krause（1857—1937）出版了神经外科图集，详细描述了后颅窝疾病的治疗方法，在他的专著（1909—1912）中，描述了如何使用手指切除桥小脑角区肿瘤的技术。Krause 报告了 31 例桥小脑角区肿瘤切除的结果，其中 26 例死亡。在伦敦召开的国际医学大会上，Horsley、Eiselberg 和 Krause 报告的死亡率为 67% ~ 84%。

根据 Ahn 等介绍，1903 年 Garré 曾尝试切除术中发现的双侧听神经

肿瘤。然而患者死亡，死后尸检发现为广泛的神经纤维瘤病^[1]。

Goodrich 曾提到^[6]，法国神经外科先驱 Thierry de Martel (1875—1940) 对脑桥小脑角肿瘤特别感兴趣。De Martel 是工程师出身，他将坐位引入后颅窝手术，之前只有侧位或俯卧位，并报告了 1 例接受手术治疗的听神经瘤患者，其临床症状得到迅速改善^[7]。

1916 年 Henschen 通过评估尸检样本发现，听神经瘤起源于前庭蜗神经的前庭部分^[1]。

美国神经外科之父 Harvey Cushing 在 1906 年进行了 1 例听神经瘤切除，但当时手术条件有限，并没有完全切除肿瘤。他在前期描述了 30 例听神经瘤手术，并在 1917 年发表了著名的《听神经瘤和桥小脑角综合征》。他认为囊内切除比试图将肿瘤从脑干和颅神经中分离出来要安全得多。通过使用这种技术治疗的患者，死亡率降低了 10% ~ 15%。但 5 年复发率高达 54%。Cushing 一共进行了 176 例听神经瘤切除，其中 13 例完全切除，总死亡率为 7.7%^[2,8]。Cushing 的学生 Walter E. Dandy (1886—1946) 认为 Cushing 报告的听神经瘤复发率太高，1917 年，他展示了成功完整切除听神经瘤的过程。因此，他认为，如果采用细致的技术进行肿瘤及囊壁剥离，而不是仅仅是囊内切除，死亡率则会降低。1922 年，Dandy 发表了手术策略和技术，但是没有提及 Cushing 早期的文献和贡献，因此，Cushing 写信给院长，对 Dandy 的行为提出质疑而且措辞很严厉^[6]。1925 年，Dandy 描述了 5 例采用双侧枕下开颅的方式完全切除肿瘤，后来将其改为单侧枕下开颅^[6]。1941 年，他报告了 46 例听神经瘤经单侧枕下入路完全切除肿瘤，死亡率为 10.87%，然而，在 45 例接受手术治疗的病例中，只有 1 例成功地保留了面神经^[2]。1949 年，Horrax 和 Poppen 支持 Dandy 的理念，报道了完全切除听神经瘤的优势，他们的 5 年死亡率为 12.7%，远低于囊内减压的死亡率 54% ~ 56%^[2]。

1904 年，Panse 提出直接通过岩骨可以更加安全地到达听神经瘤部位，Zange 在 1945 年规范了这一入路，但是该入路必然会损伤听力和面

神经功能，而且也会导致脑脊液漏，甚至由于脑脊液漏而致命，因此无法进行大肿瘤切除，只推荐进行内听道内小肿瘤切除。Cushing 评价，对于小的肿瘤可以利用这一入路进行手术，否则该入路作用不大，之后经迷路入路一直受到冷落，直到有了电测听、CT 和 MRI 等诊断技术后才有所改观。到 20 世纪 60 年代至 70 年代，House 开展了中颅窝手术入路切除听神经瘤，随后 House 和 Hitselberger 开展经迷路入路进行手术，诊断技术的应用进一步完善了经迷路入路，并降低了手术死亡率^[2,9]。

耳鼻喉科医生首先在临床手术中使用显微镜，其次是眼科医生、血管外科医生和整形外科医生，他们在“二战”后开始在手术室中使用显微镜。神经外科首先使用显微镜的是 Theodore Kurze，他使用显微镜切除了 1 名 5 岁患者的面神经鞘瘤。1960 年，他建立了世界上第一个颅底显微外科实验室^[10]。

1965 年，Rand 和 Kurze 报道经枕下入路显微切除听神经肿瘤，这为保留面神经、前庭神经和耳蜗神经提供了可能。枕下入路可能保留听觉功能，而经迷路入路则无法做到这一点^[8,11]。

Leksell 在 1951 年描述了立体定向放射治疗，这是一种通过使用由立体定向精确定位控制高剂量聚焦电离辐射来损毁颅内目标的方法。据 Niranjan 和 Lunsford 回忆，1967 年在斯德哥尔摩 Leksell 和 E. O. Backlund 进行了第一次伽玛刀手术，2 年后的 1969 年，Leksell 和 G. Norén 进行了第一次放射手术来治疗听神经瘤。近期报道的听神经瘤患者接受放射外科治疗的长期结果显示面和蜗神经保留率高，同时肿瘤生长长期控制率高。

Mahmut Gazi Yasargil 是一名年轻的土耳其神经外科医生，在美国佛蒙特州完成了 1 年的显微外科培训后回到苏黎世，并于 1967 年成功地进行了第一例颞浅动脉 - 大脑中动脉搭桥手术。这极大地改变了神经外科手术的方式。他发明了许多器械设备，如可调节距离的显微镜、可调节的牵开器和显微器械^[12]。也正是这些器械和技术的改进，面神经功能保留得到了很大程度的提高。

随着计算机断层扫描(CT)、磁共振成像(MRI)和其他成像方式的发展,以及神经监测技术的引入,使桥脑小脑角手术的并发症率显著降低。听神经瘤患者的面神经功能和听力保留率也逐渐得到了提高,同时死亡率降低^[13,14]。20世纪90年代,文献报道的面神经解剖保留率达到了93%,听力保留率39%~47%,死亡率降到1%^[13,14]。近期的文献报道对于小的听神经瘤听力保留率达到70%以上^[15]。在Samii教授最新报道的数据显示,对于Samii分型T₁~T₃的肿瘤面神经保留率达到100%,T₄肿瘤面神经保留率达到97%,听力保留率也得到了很大的提高^[16]。

中国的听神经瘤治疗始于20世纪50年代,最早开展听神经瘤治疗的是中国神经外科的奠基人赵以成教授,于1956年在《中华外科杂志》上发表了“颅内肿瘤”,报道了10例听神经瘤的外科治疗^[17],之后蒋先惠、柴万兴、薛庆澄、朱祯卿、陈炳恒等先后报道了共约300例听神经瘤的外科治疗^[18-21],当时的主要诊断是以临床症状和X线检查内听道,由于医疗水平的限制,多采用局部麻醉,并切除少部分小脑以增加显露空间,死亡率也高达12.4%~40.0%^[17-21]。随着解剖、手术技巧、影像学、手术器械的发展,在20世纪八九十年代,死亡率降到了个位数,而且面神经保留率达到60%,肿瘤全切率也达到77.4%^[22]。到2000年以后,国内的外科治疗技术得到了不断完善,步入成熟阶段,这得益于显微解剖、影像技术、术中监测、内镜技术的不断发展,国内的面神经保留率也达到了国际水平。现阶段,国内大的神经外科中心,听神经瘤手术死亡率<1%,肿瘤影像学切除率达90%~98%,面神经功能保留率80%~90%,听神经功能保留率20%~40%^[23]。