声门旁间隙神经鞘瘤1例并文献复习

张 强1、王美荃2、张媛媛3*

'济宁医学院临床医学院, 山东 济宁

2滕州市中心人民医院耳鼻咽喉头颈外科, 山东 枣庄

3济宁市第一人民医院耳鼻咽喉头颈外科, 山东 济宁

收稿日期: 2025年9月15日; 录用日期: 2025年10月7日; 发布日期: 2025年10月15日

摘 要

喉神经鞘瘤是一种罕见的喉部良性神经源性肿瘤,起源于神经鞘的施万细胞,在头颈部神经鞘瘤中占比不足2%。发生于声门旁间隙的神经鞘瘤更为罕见,无特异性临床表现,术前诊断难度较大。本文报道了济宁市第一人民医院1例经颈外入路行声门旁间隙肿物切除术的声门旁间隙神经鞘瘤患者,通过病例报道并结合相关文献进行复习,以提高医务人员对该肿瘤的认识,为临床实践提供参考。

关键词

神经鞘瘤,声门旁间隙,喉神经鞘瘤

Schwannoma of the Paraglottic Space: A Case Report and Literature Review

Qiang Zhang¹, Meiquan Wang², Yuanyuan Zhang^{3*}

¹Clinical Medicine College, Jining Medical University, Jining Shandong

²Department of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, Tengzhou Central People's Hospital, Zaozhuang Shandong

³Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Jining No. 1 People's Hospital, Jining Shandong

Received: Sep. 15th, 2025; accepted: Oct. 7th, 2025; published: Oct. 15th, 2025

Abstract

Laryngeal schwannoma is a rare benign neurogenic tumor of the larynx that originates from Schwann cells of the nerve sheath. Laryngeal schwannomas are less than 2% of head and neck schwannomas. Schwannomas that occur in the paraglottic space are rarer and have no specific *通讯作者。

文章引用: 张强, 王美荃, 张媛媛. 声门旁间隙神经鞘瘤 1 例并文献复习[J]. 医学诊断, 2025, 15(5): 502-508. POI: 10.12677/md.2025.155068

clinical manifestations, making preoperative diagnosis difficult. This article reports a patient with paraglottic space schwannoma who underwent paraglottic space mass resection via an extracervical approach in Jining First People's Hospital. By reporting the case and reviewing it in combination with relevant literature, the understanding of schwannoma among medical staff was improved and a reference was provided for clinical practice.

Keywords

Schwannoma, Paraglottic Space, Laryngeal Schwannoma

Copyright © 2025 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/



Open Access

1. 引言

神经鞘瘤是一种少见的神经源性肿瘤,起源于神经外胚层的施万细胞,常包裹在神经束的外周,多见于颈部脊髓神经根、交感及迷走神经等部位。神经鞘瘤孤立存在,常无症状,生长慢,极少出现恶变或复发。因其位置深,靠近重要的血管和器官,容易误诊,所以及早地诊断和治疗对于预防并发症和保留神经功能至关重要。本文描述了一例声门旁间隙神经鞘瘤,具体报道如下。

2. 临床资料

病例摘要:患者刘某,男,34岁,职员,因"声音嘶哑4月"就诊。患者无咽部异物感,无吞咽阻挡感,无痰中带血,无憋气等。行电子喉镜(图1)示:右侧声带、喉室、室带明显左偏移。右侧梨状窝偏外侧见光滑囊肿样物。颈部CT(图2)示:声门及声门下水平右侧喉旁间隙增宽,其内见一团软组织密度影,最大截面约2.5×1.8 cm,病变边缘光整,密度欠均匀,邻近右侧声带受压移位,相应喉腔变窄,向上突向梨状窝,病灶紧邻右侧甲状软骨板。咽喉 MRI示(图3):声门及声门下水平右侧喉旁间隙内见不规则长T1、等或稍长T2信号,病灶信号欠均匀,边界清,大小约3.1 cm×1.4 cm×2.5 cm,右侧杓会厌皱襞、声带受压,喉腔变窄。患者排除手术禁忌后在全身麻醉下行颈外入路右侧声门旁间隙肿物切除术,

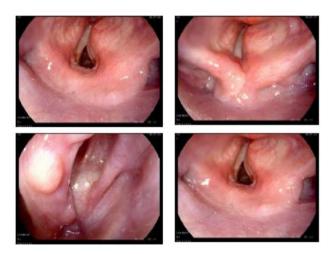


Figure 1. Preoperative electronic laryngoscopy 图 1. 术前电子喉镜

术中切开声门旁粘膜暴露肿物,大小约 3.5 cm×2.0 cm×1.5 cm,表面光滑,仔细分离剥离并完整切除肿物,局部呈囊性变,标本送术中冰冻病理,结果提示神经鞘瘤。术后冰冻返石蜡病理(图 4): (右声门旁肿物)神经鞘瘤,灰白肿物一个,大小约 3.5×2×1.5 cm,切面灰白略红,质中,包膜完整。免疫组化结果: S-100 (+),S0X-10 (+),GFAP (一)。术后 3 月患者复查喉镜(图 5)未见肿瘤复发,声带运动可。术后半年复查磁共振(图 6)示:右声门旁间隙神经鞘瘤术后所见,术区结构略紊乱,喉腔略窄;双侧颈部肌肉基本对称。未见肿瘤复发及转移征象。目前患者仍在随访中。

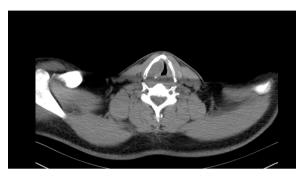


Figure 2. Neck CT (axial view) 图 2. 颈部 CT 轴位

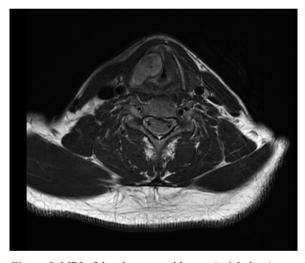


Figure 3. MRI of the pharynx and larynx (axial plane)

■ 3. 咽喉 MRI 轴位

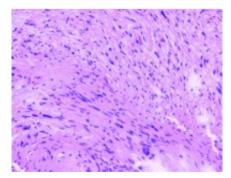


Figure 4. Postoperative pathological report 图 4. 术后病理报告

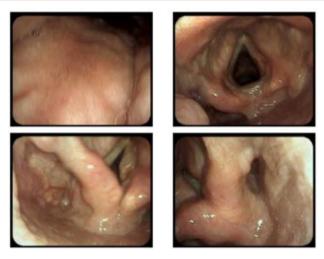


Figure 5. Electronic laryngoscopy 3 months postoperatively 图 5. 术后 3 月电子喉镜。

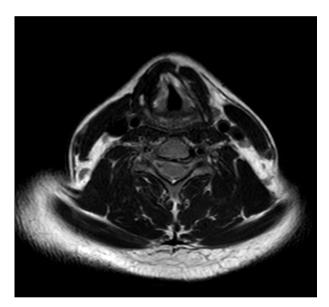


Figure 6. Post-operative 6-month MRI of the pharynx and larynx (axial plane) 图 6. 术后 6 月咽喉部 MRI(轴位)

3. 讨论

神经鞘瘤(Neurilemmoma)是起源于神经鞘膜雪旺细胞的良性肿瘤,属于周围神经源性肿瘤,临床较为罕见。神经鞘瘤可以发生在全身各处的中枢、外周及自主神经,如头、颈及纵膈,除了无神经鞘的嗅神经和视神经。其中发生于颈部者约占所有神经鞘瘤的 10%~15%,大部分起源于喉上神经,少数起源于喉返神经。喉神经鞘瘤好发于杓会厌襞的后方(约 80%)、室带、声带等,位于声门旁间隙的神经鞘瘤极少见[1]。

神经鞘瘤多见于 30~40 岁中年人,男女发病率目前存在争议[2]。发病原因尚未完全阐明,目前仅存在一些相关推测,诱发因素可能与肿瘤抑制基因 NF1、NF2 缺失、基因失活相关,故患有神经鞘瘤者,后代发生神经鞘瘤的风险要高于一般人群[3]。由于喉神经鞘瘤位置及大小不同,临床表现也不尽相同,无明显特异性,常与良性囊性病变(如喉囊肿,通常是含气或粘液囊肿)、炎性病变(如淀粉样变或结节病)、

良性其他实质瘤(如神经源性肿瘤、副神经节瘤或软骨瘤)和恶性肿瘤(如鳞状细胞癌、小唾液腺肿瘤或肉瘤)等相鉴别[4]。

声门旁神经鞘瘤生长缓慢,表现隐匿,大多长期没有任何的临床症状和体征,临床早期较难发现。常见的症状为声音嘶哑、吞咽困难、咽部异物感,出现呼吸困难甚至喉喘鸣的患者较少见。患者的临床表现与肿瘤的大小和位置相关。肿瘤压迫声带或喉返神经导致声带运动障碍或闭合不全常会引起患者出现声音嘶哑。当肿瘤较大或位于杓间区时会引起患者吞咽不适或困难。伴有咽部异物感的患者常主诉咽部有"球"感。当肿瘤体积过大或向声门下生长时,阻塞了气道的患者会出现呼吸困难甚至喉喘鸣[5]。

电子喉镜、超声、CT 或磁共振检查是声门旁神经鞘瘤最常用的辅助检查手段。电子喉镜可以清楚、 直观地观察肿瘤和周围组织之间的关系,评估肿瘤具体位置和范围,电子喉镜典型表现为: 声门旁区域 类圆形黏膜下隆起,表面光滑,色泽与周围相似或苍白,有时可见血管纹。颈部超声可初步判断颈部肿 瘤大小、边界及血供情况。但由于声门旁神经鞘瘤位置较深,周围组织结构复杂,超声较难直接反映, 需结合其他检查方式提高正确诊断[6]。相比于超声,CT 和 MRI 在肿瘤定位、定性方面诊断价值更高, CT 可用于评估肿瘤与甲状软骨、环状软骨等结构的关系,以及有无颈部淋巴结肿大, MRI 能更清晰地显 示肿瘤的范围、与周围神经血管结构的关系及肿瘤内部特征。CT 中声门旁神经鞘瘤表现典型表现为声门 旁间隙类圆形或椭圆形软组织密度影,边界清晰,密度均匀,增强扫描呈轻度至中度强化。MRI 检查中 可见肿瘤多呈圆形或类圆形,边界清晰、有包膜,不侵犯周围组织,T1WI上肿瘤呈等信号或略低信号, 信号较均匀, T2WI 呈高信号,信号可均匀或不均匀,当肿瘤内有囊变、坏死,则信号更不均匀。与喉囊 肿相比, 声门旁神经鞘瘤在 CT 上表现为圆形或类圆形低密度影, 边界清晰, 密度均匀, CT 值与水接近, 在 CT 增强扫描上表现为不均匀强化,而囊肿无强化或仅囊壁轻度强化。与喉鳞状细胞癌相比,声门旁神 经鞘瘤 CT 表现为边界清晰的肿块,无骨质破坏和周围组织侵犯,而喉鳞状细胞癌 CT 常表现为边界不清 的肿块,伴有骨质破坏和周围组织侵犯。与小唾液腺肿瘤相比,声门旁神经鞘瘤更常见于声门上区,在 T2 加权像上表现为均匀或稍不均匀的高信号,而小唾液腺肿瘤更常见于声门下区,在 T2 加权像上常表 现为特征性的"筛孔样"高信号。与副神经节瘤相比,声门旁神经鞘瘤无"胡椒盐征",动态增强 MRI 显示较低的峰值强化和较长的达峰时间。术前可在喉镜下或细针穿刺活检明确肿物性质,但因肿物具有 完整包膜且位于黏膜下,活检时常因位置较深取不到,故术前诊断困难[7]。术后病理及免疫组织化学检 查是最主要的确诊依据。神经鞘瘤切面呈淡红、灰白或黄色。有时可见因变性而形成的囊肿,内含血性 液体。镜下见肿瘤实质主要由神经鞘细胞构成,偶见成熟神经节细胞和神经干参与。Antoni A 区雪旺细 胞呈梭形且数量多, 其细胞核细长而深染, 多呈栅栏状紧密排列, 其间包围着一片几乎无核的均质状物 质是 Verocay 小体高度特征性的排列方式,有诊断价值[8]。而 Antoni B 区雪旺细胞排列疏散紊乱,间质 水肿,基质黏液变性可形成多个小囊肿,小囊肿相互融合形成大囊腔,腔内充满液体,可见粘液变性和 腔隙形成[9]。免疫组化特征为: S-100 和 SOX10 弥漫强阳性, Vimentin 阳性, CK、EMA、SMA 等阴性, Ki-67 增殖指数极低。

声门旁神经鞘瘤是良性肿瘤且对放化疗不敏感,手术切除是最主要治疗手段。手术以完整切除肿瘤、保留喉腔的完整性、恢复喉功能、避免损伤喉返神经、喉上神经等重要结构为原则。手术方式应综合患者的临床症状、肿瘤的大小、具体部位、血供情况以及是否有蒂等合理选择,一般分为经口入路(直接喉镜或支撑喉镜)和颈外入路(喉正中裂开、颈侧切开、咽侧切开)两种途径[10]。当瘤体较小或局限在声门区或声门上区且肿物蒂较小时,可在喉镜下切除,其优点是创伤较小,避免颈部切口,减少咽瘘及其他并发症风险,同时减少住院时间;缺点是暴露困难,肿瘤容易残留。当瘤体较大、喉镜暴露困难或声门旁间隙肿瘤时,宜行颈侧切开或喉裂开手术,优点是肿瘤暴露良好,可以较彻底切除肿瘤;缺点是对喉部正常结构及喉功能损伤较大,有手术瘢痕存在,需同时行喉功能重建,可能损伤喉神经,术后可能影响

发声功能[11]。若肿瘤过大,切除肿瘤后应适当修剪残留过多的黏膜,保证黏膜覆盖术区即可[12]。术中分离肿瘤时注意保护神经束,若出现神经切断时应及时行神经断端吻合术,术后伴有神经功能障碍的患者,要予以激素消肿、营养神经等药物治疗以改善预后。王天宇等人在行颈外入路切除发生于喉返神经的神经鞘瘤时,在喉返神经监测的条件下切除肿物,有助于术中保护喉返神经的连续性,为后续神经功能重建提供了解剖学基础,术后 4 天患者出现了声音嘶哑,术后 30 天患者在声音嘶哑完全恢复,且未出现憋气、误吸等喉返神经损伤的临床表现[13]。术前行气管切开保证术中通气,降低术后喉腔黏膜水肿导致呼吸困难的风险。术后应予以密切观察呼吸情况,防止术腔血肿、组织水肿引起窒息。本病例患者术前评估肿物位于声门旁间隙,喉镜下难以充分暴露,因此选择颈侧入路[14],但因肿瘤较局限,对喉功能损伤小、对手术视野干扰轻,且患者气道功能良好,因此未行气管切开,可较好地保护喉功能,缩短了恢复时间。刘磊峰等人首次报道了鼻内镜下低温等离子刀辅助支撑喉镜下喉显微手术切除喉神经鞘瘤,通过不同度数鼻内镜可多角度暴露喉内病变情况,同时低温等离子刀即切即凝,减少患者出血量,保持手术视野干净,也减少对术区过度骚扰,减轻患者疼痛,值得推广[15]。除此之外,随着机器人技术的发展,利用机器人精密的显像系统和多自由度的手术操作能实现经口切除更大、更复杂的喉神经鞘瘤。

喉声门旁神经鞘瘤的手术治疗预后良好,一般不会影响自然寿命,其治愈率为 60%。大多数理论认为完整切除肿瘤包膜可减少复发,但剥离包膜时需谨慎,避免损伤神经。肿瘤复发多见于术后 3 个月内,建议于术后第 1 年内每 3 个月复查喉镜,检查若发现喉部不对称,有必要进一步行 MRI 检查。头颈部神经鞘瘤虽大多为良性肿瘤,但也有极低的恶变率可能发生,因此对恶变者应采用扩大手术切除,术后辅以放疗,但预后总体较差[16]。

4. 总结

声门旁神经鞘瘤在临床上极为罕见,神经鞘瘤生长缓慢,大多数患者前期临床表现不典型,早期诊断较为困难。患者的临床表现与声门旁神经鞘瘤的大小、位置及其与周围组织的关系密切相关,并决定了患者的手术方式,声门旁神经鞘瘤的早诊和早治可降低患者手术难度、减少患者住院时间、极大程度上保留患者的神经功能,提高患者的生活质量。临床上应强化对声音嘶哑患者的警惕性,利用喉镜及颈部 CT 等相关检查实现声门旁间隙神经鞘瘤的早筛早诊。

声明

本研究经医院伦理委员会批准,该病例报道已获得病人知情同意。

参考文献

- [1] 孙庆佳, 文星杰, 赵航. 喉黏膜下神经鞘瘤 1 例[J]. 中国实验诊断学, 2019, 23(9): 1640.
- [2] 李玉华, 梁娟, 李辉. 喉神经鞘瘤 2 例[J]. 中国眼耳鼻喉科杂志, 2016, 16(2): 122-123.
- [3] Ziadi, A. and Saliba, I. (2010) Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor of Intracranial Nerve: A Case Series Review. *Auris, Nasus, Larynx*, **37**, 539-545.
- [4] Zidan, M., Brenner, A. and Oestreicher-Kedem, Y. (2016) Supraglottic Mass. *JAMA Otolaryngology—Head & Neck Surgery*, **142**, 499-500.
- [5] 姚丹丹, 张鹏, 娄卫华. 15 例喉神经鞘瘤的临床分析[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2021, 35(3): 256-259.
- [6] Zhong, J., Zhou, Z., Hu, Y., *et al.* (2022) Diagnosis and Management of Hypoglossal Nerve-Derived Schwannoma in the Floor of Mouth: A Case Series. *BMC Oral Health*, **22**, Article No. 265.
- [7] 沈毅,成立新,唐鸣,等.显微支撑喉镜下摘除喉杓区神经鞘瘤 2 例[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2015,29(23):2091-2092.
- [8] 于爱民, 曹清, 徐桂容, 等. 梨状窝神经鞘瘤 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2016, 22(5): 418-419.

- [9] 王保鑫, 董频, 谢芳, 等. 手术治疗颈部神经鞘瘤 46 例[J]. 山东大学耳鼻喉眼学报, 2014, 28(4): 65-66+73.
- [10] 李扬, 谷彬. 下咽部巨大神经鞘瘤 1 例[J]. 临床与病理杂志, 2023, 43(7): 1465-1468.
- [11] 黄鲲, 陶绮蕾, 纪振华, 等. 原发于下咽的巨大神经鞘瘤 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科, 2021, 28(11): 724-725.
- [12] Gupta, R., Azhdam, A.M. and Borrelli, M. (2021) Schwannoma of the Supraglottis. *Ear*, *Nose*, *and Throat Journal*, **100**, 879S-880S.
- [13] Wang, T., Xie, K., Lin, B., *et al.* (2022) A Review of Microsurgical Resection of Recurrent Laryngeal Neurilemmoma under Nerve Monitoring. *Journal of Craniofacial Surgery*, **33**, e644-e647.
- [14] Chen, H., Guo, Y., Li, C., et al. (2022) Paraglottic Space Schwannoma: A Case Report and Literature Review. *Journal of International Medical Research*, **50**, Article 3000605221122497.
- [15] 刘磊峰, 江枫, 邱海涛, 等. 鼻内镜辅助低温等离子手术治疗喉神经鞘瘤 1 例[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2022, 36(1): 61-62.
- [16] 孙烁辉, 刘琴瑶, 马军利, 等. 颈部恶性外周神经鞘瘤治疗 1 例报告及文献复习[J]. 口腔颌面外科杂志, 2024, 34(4): 314-318.