

三叉神经显微血管减压术治疗单侧咀嚼肌痉挛

吴国建,陈陆旭*,郭晓远,孔君,王宏

(东南大学附属中大医院神经外科,江苏 南京 210009)

[摘要] 目的:探讨单侧咀嚼肌痉挛的发病机制和治疗方法。方法:应用乙状窦后入路三叉神经显微血管减压术治疗典型单侧咀嚼肌痉挛患者5例,对临床资料进行回顾性分析。结果:4例患者三叉神经运动根存在动脉压迫,术后咀嚼肌痉挛症状消失,1例患者为静脉压迫,术后症状减轻。结论:三叉神经运动根存在血管压迫可能是单侧咀嚼肌痉挛的发病原因,针对三叉神经运动根的显微血管减压术是治疗单侧咀嚼肌痉挛的有效方法。

[关键词] 单侧咀嚼肌痉挛;三叉神经;微血管减压术

[中图分类号] R651

[文献标志码] A

[文章编号] 1007-4368(2017)10-1330-03

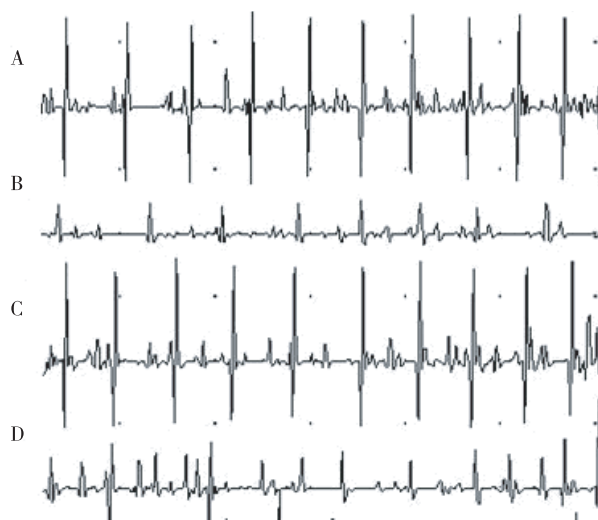
doi: 10.7655/NYDXBNS20171025

单侧咀嚼肌痉挛(hemimasticatory spasm,HMS)为一种罕见疾病,其发病特点为一侧咀嚼肌出现不自主的、阵发性肌肉抽搐或持续痉挛、牙关紧闭。到目前为止仅有少量病案报道,没有准确的流行病学数据。HMS的发病机制仍不明确,电生理学研究显示与三叉神经运动根病变有关。其发病机制可能和单侧面肌痉挛(hemifacial spasm,HFS)类似^[1],在脑干周围存在血管接触或压迫神经根,导致神经异常放电。因此近年来有学者应用显微血管减压术(microvascular decompression,MVD)来治疗HMS^[2-4],但国内未见报道。两年来我们成功应用MVD处理5例HMS,手术效果良好,无明显神经系统并发症,总结如下。

1 对象和方法

1.1 对象

2014年1月—2016年12月本院神经外科共收治5例HMS患者,年龄36~62岁,其中男3例,女2例,病程5~15年。5例患者发作时均可见一侧颊部肌肉蠕虫样运动,伴有牙关紧闭、张口困难(图1),其中右侧3例,左侧2例。术前肌电图提示单纯累及一侧咬肌3例,同时累及一侧咬肌及颞肌2例。所有患者术前行头颅MRI以及三叉神经CISS序列检查,1例患者MRI检查阴性,其余均提示患侧三叉



典型病例发病时可见右侧颊部肌肉蠕虫样运动,伴有张口困难。术前肌电图显示右侧颞肌(A)和咬肌(C)动作电位爆发,B和D分别为发作时左侧颞肌和咬肌电位。

图1 典型病例肌电图表现

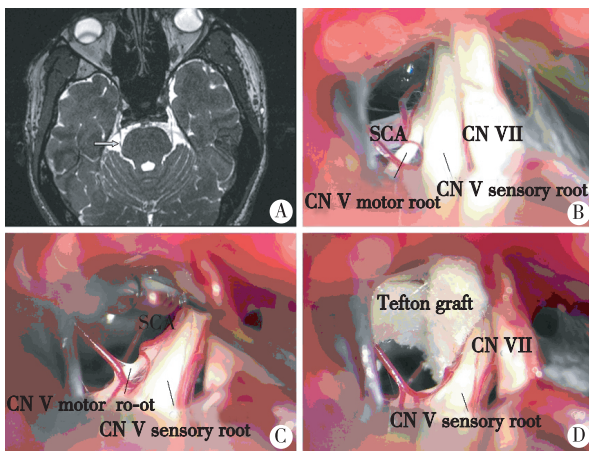
神经与周边血管关系密切。

1.2 方法

所有病例均选择乙状窦后入路。全麻后患者侧俯卧位,行耳后发迹内斜行直切口6~8cm,向两侧牵开皮肤及肌肉,剥离骨膜后于枕乳缝交点处下方钻颅,铣刀铣开颅骨约3cm×3cm,外侧达乙状窦后缘,上方至横窦下缘。“U”形剪开硬膜并悬吊,蒂在乙状窦侧。显微镜下探查小脑延髓侧池,缓慢释放脑脊液使小脑塌陷。锐性分离桥小脑角区蛛网膜粘连,游离三叉神经运动根以及周边责任血管,应用Teflon棉隔离,仔细止血后缝合硬膜、骨瓣复位、逐层缝合头皮(图2)。

[基金项目] 国家自然科学基金(81471780,81671819);江苏省临床医学专项(BL2014076)

*通信作者 (Corresponding author), E-mail: neuro_clk@hotmail.com

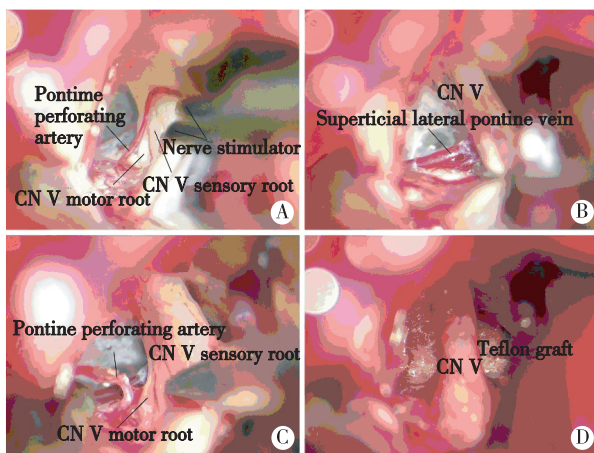


A: 术前颅脑 MRI-CISS 影像,箭头显示三叉神经与一小动脉伴行;B: 术中探查见三叉神经运动根与小脑上动脉关系密切,神经表面可见压迹;C: 将小脑上动脉牵离神经根;D: 应用 Teflon 棉将三叉神经与小脑上动脉垫开,运动根被推向感觉根腹侧。SCA:小脑上动脉;CN VII:面神经;CN V motor root:三叉神经运动根;CN V sensory root:三叉神经感觉根;Teflon graft: Teflon 植入物。

图 2 典型病例手术过程

2 结果

手术探查发现 4 例患者患侧三叉神经运动根存在责任动脉压迫,均为小脑上动脉,手术后患者咀嚼肌抽搐及牙关紧闭症状消失,随访 6 个月~1 年无复发。1 例无明确责任动脉(术前 MRI 阴性),可见严重蛛网膜粘连,三叉神经与脑桥旁静脉关系密切(图 3),手术后患者牙关紧闭发作频率减低,随访 6 个月面部肌肉仍可见蠕虫样运动。所有患者术后无面部麻木、面瘫、咀嚼无力、听力下降等神经系统并发症。



A: 术中探查发现三叉神经运动根与感觉根融合为一支,应用神经刺激器进行辨别,三叉神经运动根位于腹侧;B: 解剖蛛网膜粘连后发现脑桥旁静脉与三叉神经运动根关系密切;C: 将脑干穿支动脉从神经表面剥离;D: 应用 Teflon 棉将三叉神经与周边血管完全隔离。Pontine perforating artery:脑桥穿支动脉;Nerve stimulator:神经刺激器;Superficial lateral pontine vein:脑桥旁表浅静脉。

图 3 无典型动脉压迫的 HMS 病例

3 讨论

1897 年 Gowers 最早将 HMS 命名为 Romberg 痉挛,该病发病率非常低,主要累及一侧咬肌、颞肌、翼内肌以及翼外肌。发作时可表现为肌肉抽搐、痉挛、牙关紧闭,持续的肌肉抽搐可引发面部疼痛,甚至造成颞下颌关节脱位、牙齿断裂。大笑、说话、进食都有可能诱发 HMS。部分 HMS 患者有一侧咀嚼肌肥大,但也有患者出现肌肉萎缩或者局部硬皮病。尽管在 20 世纪末就已经制定了 HMS 的诊断标准,但关于 HMS 的发病机制以及治疗方法目前仍存在争议。

20 世纪 80 年代学者们开始应用电生理学方法如肌电图来研究 HMS,发现 HMS 很有可能与三叉神经传导通路病变有关^[5-6]。Gruccu 等^[7]认为三叉神经运动支脱髓鞘病变导致神经异常放电引发 HMS。但也有至少 2 例证据表明 HMS 与脑干的三叉神经核团损害有关。Krasnianski 等^[8]报道 1 例患有闭锁综合征的 62 岁女性,并发基底动脉血栓后出现双侧咬肌痉挛、持续牙关紧闭,分析其与脑干三叉神经核受损有关。2007 年 Gunduz 等^[9]也报道了 1 例继发于脑梗死的 HMS。到目前为止,仍没有足够证据表明大脑皮层动作电位与 HMS 发作之间存在联系^[10]。

目前大多数的学者认同 HMS 发作是由于三叉神经传导通路发生短路,包括三叉神经脑干核团、运动根和外周神经。但导致神经传导短路的具体原因目前仍不清楚。有很多猜想,其中血管神经压迫成为最重要的理论之一。HMS 的发作形式以及电生理学表现与 HFS 极其相似,因此认为机械性压迫、神经脱髓鞘病变以及相邻动脉外膜的去神经放电都是 HMS 发作的关键因素。长时间的动脉搏动导致血管外膜上的交感神经膜受损,交感神经与三叉神经之间形成神经短路^[11],因此患者精神紧张或焦虑时容易诱发 HMS。在我们处理的病例中即有 1 例患者每次健身锻炼后均会导致 HMS 发作,亦考虑与交感神经兴奋有关。HMS 患者遭受轻微的面部刺激即会造成严重的痉挛发作,因此认为脱髓鞘病变可能导致三叉神经运动纤维之间也存在神经传导短路。除此之外,一些学者发现小部分 HMS 患者同时患有单侧面肌萎缩和硬皮病,因此他们认为面深部的结缔组织疾病可能诱发三叉神经周围支的异常放电,从而引发面部肌肉抽搐^[10]。但以上所有假说均基于一些病案报道,HMS 的真正发病机制仍需要进一

步研究。

HMS 患者往往首先就诊于口腔科,一部分患者会被误诊为颞下颌关节功能紊乱。HMS 的药物治疗包括卡马西平、苯妥英钠、氯硝安定、丙戊酸钠、巴氯芬等,但药物效果均一般,并且服药时间越长,疗效越差。HMS 患者面部肌肉频繁抽搐,因此局部注射肉毒杆菌毒素成为常见的治疗方法^[12]。肉毒杆菌毒素能抑制突触前膜乙酰胆碱释放,导致肌肉松弛甚至瘫痪,从而缓解面部肌肉抽搐。但注射肉毒杆菌毒素疗效通常仅能维持一小段时间,通常为数月,复发率很高,并有可能造成咀嚼无力。

近年来,神经外科医生开始应用 MVD 治疗 HMS,取得良好的治疗效果(表 1)。自 2012 年以来报道共有 9 例 HMS 患者接受 MVD 手术。Chon^[2]、Dou^[3]和 Sun 等^[4]分别报道 1 例。Wang 等^[13]2013 年报道了 6 例 MVD 手术治疗 HMS,其中 5 例术后明显缓解。所有报道病例中三叉神经运动根周围均发现存在责任血管,包括小脑上动脉、小脑前下动脉以及岩静脉。因为三叉神经运动根与感觉根解剖毗邻,HMS 的责任血管与三叉神经痛的责任血管基本相同。

在我们处理的病例中 4 例责任血管证实为小脑上动脉,术中应用 Teflon 棉丝将责任动脉与三叉神经运动根完全隔离(典型病例见图 1、2)。另外 1 例患者三叉神经存在解剖变异,其三叉神经运动根与感觉根融合为一支,术中运用神经刺激器辨认运动根,未发现其周围存在典型责任动脉压迫,仅有脑干小穿支动脉和脑桥旁静脉与之接触(图 3)。该病

例术后面部痉挛发作频率有所降低,但随访 6 个月症状仍未完全缓解。考虑可能与以下因素有关。①解剖变异,该解剖变异可能造成三叉神经脑干移行区存在神经传导短路,增加了神经兴奋性。②责任血管为静脉,既往应用 MVD 治疗其他颅神经疾病的文献显示,相对于有明确责任动脉的病例,责任血管为静脉者治愈率低、复发率高^[14-15]。具体原因仍不清楚,可能与机械压迫以及神经脱髓鞘程度、术中出血、蛛网膜粘连复发等因素有关。③延迟治愈现象,有文献显示部分 HFS 患者术后需 6 个月以上,甚至 2 年症状才逐渐缓解,这可能与长时间血管神经压迫、神经核团兴奋性需逐渐恢复有关^[16]。HMS 是否存在类似延迟现象需进一步随访观察。

目前仍没有关于 HMS 手术治疗的指南或共识,基于既往文献以及我们的手术经验,认为针对三叉神经运动根 MVD 是治疗 HMS 的有效方法,但应遵循以下几点:①通过临床表现、体征以及电生理等方法,确诊为 HMS;②症状严重影响日常生活,尝试传统治疗方法无效或反复发作,手术意愿强烈;③颅脑 MR 三叉神经 CISS 或者 3D-TOF 等序列显示血管神经压迫;④手术医生具有丰富 MVD 手术经验及术后管理经验。应用 MVD 治疗 HMS 仍处于探索阶段,关于 HMS 确切的发病机制、手术适应证及远期复发率等问题,仍需要进行更多手术病例的观察和长期随访才能解决。

[参考文献]

[1] Thompson PD, Carroll WM. Hemimasticatory and hemifacial spasm: a common pathophysiology? [J]. Clin Exp Neurol, 1983, 19: 110-119

[2] Chon KH, Lee JM, Koh EJ, et al. Hemimasticatory spasm treated with microvascular decompression of the trigeminal nerve[J]. Acta Neurochir(Wien), 2012, 154(9): 1635-1639

[3] Dou NN, Zhong J, Zhou QM, et al. Microvascular decompression of trigeminal nerve root for treatment of a patient with hemimasticatory spasm [J]. J Craniofac Surg, 2014, 25(3): 916-918

[4] Sun H, Wei Z, Wang Y, et al. Microvascular decompression for hemimasticatory spasm: a case report and review of the literature[J]. World Neurosurg, 2016, 90: 703

[5] Auger RG, Litchy WJ, Cascino TL, et al. Hemimasticatory spasm: clinical and electrophysiologic observations [J]. Neurology, 1992, 42(12): 2263-2266

[6] Kaufman MD. Masticatory spasm in facial hemiatrophy[J]. Ann Neurol, 1980, 7(6): 585-587

表 1 应用 MVD 治疗 HMS 患者总结

作者	年龄(岁)/性别	受累肌群	责任血管	预后
Chon 等 ^[2]	54/男	右侧颞肌和咬肌	小脑上动脉	治愈
Wang 等 ^[13]	50/女	左侧咬肌	2 例小脑上动脉, 2 例小脑前下动脉, 2 例小脑上动脉合并小脑前下动脉	无效
	42/女	右侧颞肌和咬肌		治愈
	38/男	右侧咬肌		治愈
	48/女	右侧咬肌		治愈
	57/女	左侧颞肌和咬肌		延迟治愈
Dou 等 ^[3]	53/女	右侧颞肌和咬肌		治愈
Dou 等 ^[3]	56/女	左侧咬肌	小脑上动脉	治愈
Sun 等 ^[4]	22/男	左侧咬肌	小脑上动脉	治愈
本研究	44/男	右侧咬肌	小脑上动脉	治愈
	36/男	左侧颞肌和咬肌	脑桥旁静脉	好转
	62/男	右侧咬肌	小脑上动脉	治愈
	48/女	左侧咬肌	小脑上动脉	治愈
	57/女	右侧颞肌和咬肌	小脑上动脉	治愈

(下转第 1336 页)

较好的临床应用价值。

本研究不足之处:①本研究为回顾性研究,所有病例均为手术患者,不包括未手术随访病例;②病例数有限,某些病变的例数相对较少。因此,简易评分系统对指导乳腺小肿块 BI-RADS 分类的临床实用性、稳定性有待今后进一步大样本研究验证。

[参考文献]

[1] Orang E, Marzony ET, Afsharfard A. Predictive role of tumor size in breast cancer with axillary lymph node involvement-can size of primary tumor be used to omit an unnecessary axillary lymph node dissection [J]. *Asian Pac J Cancer Prev*, 2013, 14(2): 717-722

[2] Vanel D. American College of Radiology. The American College of Radiology(ACR) Breast Imaging and Reporting Data System (BI-RADS): a step towards a universal radiological language?[J]. *Eur J Radiol*, 2007, 61(2):183

[3] Yoon JH, Kim MJ, Moon HJ, et al. Subcategorization of ultrasonographic BI-RADS category 4: positive predictive value and clinical factors affecting it[J]. *Ultrasound Med Biol*, 2011, 37 (5): 693-699

[4] 赵海娜, 彭玉兰, 骆洪浩, 等. 建立乳腺超声 BI-RADS 评估分类评分标准的初步研究[J]. *中华超声影像学杂志*, 2015, 24(3): 242-245

[5] 周俊宇, 沈理, 詹维伟. 乳腺肿块超声 BI-RADS 描述词的一致性及临床意义 [J]. *中国医学影像学杂志*, 2013, 21 (9): 672-674, 678

[6] 李颖嘉, 张云昆, 吴凤林. 能量多普勒超声及超声造影微血管成像对乳腺癌及癌前病变微血管生长变化的评

价[J]. *中华超声影像学杂志*, 2008, 17(9): 785-788

[7] 张静雯, 周建桥, 詹维伟, 等. 乳腺癌超声表现与其病理基础的相关性研究 [J/CD]. *中华医学超声杂志 (电子版)*, 2011, 8(6): 18-21

[8] 霍雷军, 郜红艺, 郭玉娟, 等. 乳腺导管原位癌及其微浸润的临床病理研究[J/CD]. *中华乳腺病杂志(电子版)*, 2013, 7(6): 427-432

[9] Tavassoli FA, Devilee P. Pathology and genetics of tumors of the breast and female genital organs[M]. Lyon: IAPS Press, 2003: 76-81

[10] Chang JM, Moon WK, Cho N, et al. Risk of carcinoma after subsequent excision of benign papilloma initially diagnosed with an ultrasound (US)-guided 14-gauge core needle biopsy: a prospective observational study[J]. *Eur Radiol*, 2010, 20 (5): 1093-1100

[11] 武忠弼, 杨光华. *中华外科病理学*[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2002: 1616-1618

[12] Kennedy M, Masterson AV, Kerin M, et al. Pathology and clinical relevance of radial scars: a review[J]. *J Clin Pathol*, 2003, 56 (10): 721-724

[13] 刘瑞磊, 刘仁斌, 吕伟明, 等. 乳腺硬化性腺病的外科治疗分析 (附 8 例报告)[J/CD]. *中华普通外科学文献 (电子版)*, 2009, 3(4): 289-292

[14] 王小立, 苏中振, 王平, 等. 乳腺硬化性腺病的超声表现及误诊分析 [J/OL]. *中华医学超声杂志 (电子版)*, 2011, 8(2): 361-364

[15] 康小玲, 肖珍, 张江宇, 等. 彩色多普勒超声对乳腺硬化性腺病与浸润性癌的鉴别诊断价值[J]. *实用医学杂志*, 2015, 31 (10): 1627-1629

[收稿日期] 2016-11-21

(上接第 1332 页)

[7] Cruccu G, Inghilleri M, Berardelli A, et al. Pathophysiology of hemimasticatory spasm [J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1994, 57(1): 43-50

[8] Krasnianski M, Gaul C, Neudecker S, et al. Yawning despite trismus in a patient with locked-in syndrome caused by a thrombosed megadolichobasilar artery[J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2003, 106(1): 44-46

[9] Gunduz A, Karaali-Savrun F, Uluduz D. Hemimasticatory spasm following pontine infarction[J]. *Mov Disord*, 2007, 22(11): 1674-1675

[10] Kim HJ, Jeon BS, Lee KW. Hemimasticatory spasm associated with localized scleroderma and facial hemiatrophy [J]. *Arch Neurol*, 2000, 57(4): 576-580

[11] Zheng X, Hong W, Tang Y, et al. Sympathetic nerves bridge the cross-transmission in hemifacial spasm [J]. *Neurosci Lett*, 2012, 517(1): 52-55

[12] Mir P, Gilio F, Edwards M, et al. Alteration of central motor excitability in a patient with hemimasticatory spasm after treatment with botulinum toxin injections [J]. *Mov*

Disord, 2006, 21(1): 73-78

[13] Wang YN, Dou NN, Zhou QM, et al. Treatment of hemimasticatory spasm with microvascular decompression[J]. *J Craniofac Surg*, 2013, 24 (5): 1753-1755

[14] Barker FG, Jannetta PJ, Bissonette DJ, et al. The long-term outcome of microvascular decompression for trigeminal neuralgia[J]. *N Engl J Med*, 1996, 334(17): 1077-1083

[15] Sindou M, Howeidy T, Acevedo G. Anatomical observations during microvascular decompression for idiopathic trigeminal neuralgia (with correlations between topography of pain and site of the neurovascular conflict). Prospective study in a series of 579 patients [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2002, 144(1):1-12

[16] Li CS. Varied patterns of postoperative course of disappearance of hemifacial spasm after microvascular decompression[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2005, 147(6): 617-620

[收稿日期] 2017-03-24