

弥散张量成像辅助面肌痉挛治疗研究进展

王文雄 成 睿 综述 张刚利 审校

【关键词】面肌痉挛; 显微血管减压术; 弥散张量成像
【文章编号】1009-153X(2020)05-0331-03 【文献标志码】A 【中国图书资料分类号】R 745.1⁺2; R 651.1⁺1

面肌痉挛(hemifacial spasm, HFS), 又称特发性面肌麻痹, 是功能性神经疾病之一, 分为原发性和继发性两类, 临床上以原发性为主。原发性面肌麻痹是 19 世纪末由 Schultze 和 Gowers 提出^[1], Campbell 和 Keedy^[2]于 1947 年首次报道面神经被毗邻血管压迫。虽然 HFS 大多数由良性病变引起, 不会危及生命, 但严重者会出现功能性失明或面瘫症状, 生活质量下降。弥散张量成像(diffusion tensor imaging, DTI)是目前唯一一种可以无创显示神经纤维束的影像学方法。本文就 DTI 辅助治疗 HFS、提高治愈率、降低复发率的研究进展进行综述。

1 面神经解剖

面神经是 12 对颅神经中在骨质中走行最长的神经, 含运动性和感觉性两种纤维。它从脑干面神经核发出后, 分为 6 段: 跨过桥小脑角区同前庭神经抵达内耳门, 为第一段(桥小脑角段); 在内听道底, 进入面神经管, 即第二段(内耳道段); 在前庭和耳蜗之间走行, 到达膝状神经节, 为第三段(迷路段); 从膝状神经节发出岩大神经, 从膝状神经节向后下方走行, 在前庭窗上方, 外半规管下方, 达鼓室后壁锥隆起, 为第四段(鼓室段); 分出镫骨肌神经, 自此继续向下走行, 达茎乳孔, 为第五段(乳突段); 经茎乳孔向前走行进入腮腺, 为第六段(颞骨外段)。面神经分支主干在腮腺内分上下两支, 上为颞面支, 又分出颞支和颧支; 下为颈面支, 又分出颊支, 下颌缘支和颈支, 支配各部表情肌, 管理人体面部表情活动。

2 HFS 发病机制

面神经在颅内骨质中走行长, 任何一段神经纤

维发生刺激性或破坏性病变, 均会导致所支配的肌肉不自主抽搐或面瘫。目前, 大多认为血管压迫面神经根部是导致 HFS 的主要病因, 但是根据 HFS 临床表现及神经系统阳性体征的差异性, Liu 等^[3]认为, 桥小脑区的脑膜瘤、表皮样囊肿、听神经瘤、胆脂瘤均可导致痉挛症状。多数原发性 HFS 的病理机制是相应血管在颅内走行时, 对面神经根部造成压迫, 从而导致神经纤维脱髓鞘改变。临床上, 最常见的责任血管是小脑前下动脉、小脑后下动脉与椎动脉^[4]。Lefaucheur 等^[5]认为是由于血管长期压迫面神经核团, 使面神经运动核过度兴奋, 异常放电所致。同时也存在少部分病人术中未见到压迫血管, 病因不明确, 常规治疗症状缓解不明显。

3 HFS 分类及临床表现

HFS 是由于同侧面神经支配的肌肉出现不自主的收缩引起, 常先发生在眼轮匝肌, 然后向下放射至面颊、口和颈部, 最后累及整侧面部。HFS 包括典型和非典型两类, 典型 HFS 的痉挛症状一般是从眼睑逐渐向下蔓延, 最后累及面颊部表情肌等下部面肌; 非典型 HFS 的症状是从面颊部表情肌等下部面肌向上发展, 最后累及眼睑及额肌, 临床上大多数表现为第一种症状^[6]。HFS 在情绪激动或紧张时加重, 严重者可出现睁眼困难、口角歪斜以及耳鸣症状。HFS 通常在中老年发病, 女性发病率高于男性, 整体发病率为 9.8/10 万。近年来, HFS 发病趋势逐渐年轻化, 平均发病年龄 44 岁^[7]。虽然 HFS 大多位于一侧, 病程进展缓慢, 不会对人体构成生命威胁; 但是严重者反复面肌抽搐, 影响病人的形象, 有造成心理问题隐患, 给病人带来诸多不便。

4 临床诊断

HFS 的诊断主要依靠其特征性的临床表现。除此之外, 也可借助辅助检查诊断, 包括 MRI 检查、电

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2020.05.026
基金项目: 山西省科技厅项目
作者单位: 030001 太原, 山西医科大学(王文雄); 030012 太原, 山西医科大学附属人民医院神经外科(成 睿、张刚利)

生理检查、卡马西平治疗试验^[8]。近世纪来, MRI 技术的快速发展为诊断 HFS 提供帮助, 例如 3D Viber 序列可辅助明确压迫神经的责任血管。但是, 目前仍然有些病人 MRI 没有找到责任压迫血管, 却出现了面部抽搐症状, 通过现有治疗方式治愈率低, 需要特别注意。

5 治疗

5.1 常规治疗方法 HFS 早在 19 世纪就被国内外专家发现, 曾尝试过各种治疗方法, 均有一定的突破, 包括口服卡马西平、注射肉毒素、射频消融、中医针灸理疗以及外科手术生物胶吊索治疗; 但由于口服药物毒副作用大, 反复注射肉毒素使肌肉僵硬, 痉挛症状不缓解, 面部抽搐治疗后复发等并发症给病人个人和家庭带来经济、心理负担, 使病人产生消极治疗情绪。

5.2 显微血管减压术 (microvascular decompression, MVD) MVD 是目前治疗特发性 HFS 最有效的方法, 治愈率可达到 98%^[9]。

5.2.1 手术方式 常规放置电生理监测, 健侧卧位, 暴露手术部位, 乳突处于术区的最高位, 乳突后垂直切口长 3~4 cm, 钻孔并扩大骨窗约 2.5 cm×2.0 cm, 前方暴露部分乙状窦内侧缘, 下方靠近颅底水平, 剪开硬脑膜并悬吊。显微镜下释放脑脊液减压, 松解蛛网膜, 小脑充分塌陷后, 术中电生理监测情况确定面神经是否受刺激, 寻找责任血管, 全程松解面神经周围的蛛网膜, 充分游离责任血管后, 于血管与面神经之间垫入 Teflon 棉。再次监测面神经, 是否出现异常波形, 无误后, 逐层严密缝合^[10]。

5.2.2 术后并发症 有多根血管对面神经造成压迫时, 责任血管一般位于血管丛的深面, 空间狭小, 手术操作很难将责任血管与神经分离, 术中极易导致岩静脉出血、脑干穿支动脉断裂, 术后出现小脑、脑干梗死等^[11]。同样, 还存在术后不缓解及术后复发等。因此, 充分的术前准备, 对降低术后面瘫发生率、提高治愈率、减少复发至关重要。

随着神经外科显微技术的发展, 对神经外科医师提出更高的要求。有学者认为, 术前结合影像学检查、术中结合肌电图, HFS 的治愈率应达到 100%^[12]。目前, 部分病人 MVD 后患侧面神经功能根据 House-brackmann 分级标准在 II 级。还有部分病人术后痉挛不缓解、复发、术中责任血管辨别困难。因此, 需要现有的技术来辅助做到神经充分减压, 保护面神经, 彻底治愈 HFS。

6 DTI 技术

6.1 背景 DTI 技术是 LeBihan 等于 1986 年发现的, 后很快被应用于临床。它是在磁共振扩散加权成像基础上, 利用组织中水分子自由热运动的各向异性原理, 依据水分子弥散的方向依赖性, 移动方向制图, 重建纤维束在颅内走形, 能够对脑白质的微观结构改变进行无创性评价。最初, DTI 用于脑内纤维束的描记, 最近的技术进步克服了细小白质束成像, 如颅神经的挑战、桥小脑角区肿瘤切除^[13]。

6.2 DTI 的特性 DTI 是一种测量水分子的空间扩散特性的磁共振技术, 水分子的扩散取决于生物环境的组成和结构, 通过扩散加权的数学运算, 获得成像。DTI 为研究中枢神经系统的纤维结构提供了新的技术^[14]。DTI 有相应定量参数来描述水分子弥散各向异性特征, 如平均扩散率 (mean diffusivity, MD) 表示某个体素内各方向扩散幅度的平均值; 表观扩散系数 (apparent diffusion coefficient, ADC) 代表各个方向上的平均扩散度, 是单位时间内水分子的扩散面积, 不具有方向性, 根据施加场强梯度的强弱和持续时间长短而变化; 部分各向异性 (fractional anisotropy, FA) 代表扩散张量的各向异性成分在整个扩散张量中的比例; 相对各向异性 (relative anisotropy, RA) 反映了本征值的变量与其平均值之比; 容积比 (volume rendering, VR) 代表扩散椭球的容积与平均扩散球的容积之比。FA、RA、VR 通常用来评价组织的各向异性^[15]。在正常脑白质中, 水分子的扩散表现为各向异性, 各向异性扩散是生物体内微结构构成的结果, 各向异性减少是神经系统异常的常见特征。

6.3 DTI 的临床应用 DTI 是目前唯一一种可以在活体组织中无创的重建脑白质纤维束以及显示脑的微观解剖结构和功能信息的方式, 在脑白质病、脑血管病等的诊断、神经外科术前病灶的定位、确定病灶与纤维束的毗邻关系有重要意义。

目前, HFS 术前使用 3D-TOF 或 Viber 序列 MRI 检查辨别责任血管, 术中使用肌电图监测等方法, MVD 治疗 HFS 的治愈率在 95%~98%, MVD 的高治愈率仅以血管压迫性特发性 HFS 为主, 尚不能达到 100%。

DTI 技术作为术前辅助诊断的一种无创影像学方法, 利用 3.0 T GE 核磁共振在术前对 HFS 行弥散张量成像检查, 将所得图像运用第三方软件, 选取有效感兴趣区, 进行目标纤维束追踪, 对神经进行重

建,能较准确了解目标神经纤维束的走向、排列、紧密度,获得髓鞘的相关信息,了解脱髓鞘程度,进一步通过计算部分各向异性值和表观扩散系数值来衡量神经纤维束是否完整以及髓鞘的密度^[16]。所以,DTI为清晰辨别神经与血管的关系提供了影像学支持,对于没有血管压迫却出现痉挛或面瘫病人,可以通过FA、ADC值明确是否存在髓鞘的改变或继发性水肿,来辅助明确病因,做到对因治疗,提高治愈率。对于明确存在血管压迫病人,结合3D-TOF、Viber序列以及术中肌电图,可以做到精确治疗,缩短操作时间,减少周围脑组织创伤,提高MVD的治愈率。此外,DTI能够直接或间接显示髓鞘的完整性,对于面神经是否需要营养治疗及预后功能预判提供理论依据。

综上所述,MVD术在治疗HFS、三叉神经痛、舌咽神经痛等神经压迫性疾病上得到专家的共识,影像学技术的发展为诊断神经压迫功能性疾病提供了更加清晰的三维影像解剖图,能够明确微小的血管纤维束解剖关系,减少术后并发症,提高治愈率。与普通MVD比较,DTI能够辅助术前识别病变的微观结构,确认责任病灶以及明确脱髓鞘改变的程度,为术后营养神经治疗提供理论依据。再结合3D-TOF、Viber序列以及肌电图,MVD可直达病灶,精确性高,符合“精准治疗”理念,进一步提高治愈率,减少术后复发,使术后面神经功能达到House-Brackmann分级Ⅰ级,使病人获益。

【参考文献】

[1] Lefaucheur JP. New insights into the pathophysiology of primary hemifacial spasm [J]. *Neuro Chirurgie*, 2018, 64(2): 87-93.

[2] Campbell E, Keedy C. Hemifacial spasm; a note on the etiology in two cases [J]. *J Neurosurg*, 1947, 4(4): 342-347.

[3] Liu J, Liu P, Zou Y, *et al.* Hemifacial spasm as rare clinical presentation of vestibular schwannomas [J]. *World Neurosurg*, 2018, 116: e889-e894.

[4] Lee SH, Park JS, Ahn YH. Bioglue-coated teflon sling technique in microvascular decompression for hemifacial spasm involving the vertebral artery [J]. *J Korean Neurosurg Soc*, 2016, 59(5): 505-511.

[5] Lefaucheur JP, Ben Daamer N, Sangla S, *et al.* Diagnosis of primary hemifacial spasm [J]. *Neurochirurgie*, 2018, 64(2):

82-86.

[6] Zaidi HA, Awad AW, Chowdhry SA, *et al.* Microvascular decompression for hemifacial spasm secondary to vertebro-basilar dolichoectasia: surgical strategies, technical nuances and clinical outcomes [J]. *J Clin Neurosci*, 2015, 22(1):62-68.

[7] Feng B, Zheng X, Zhang W, *et al.* Surgical treatment of pediatric hemifacial spasm patients [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2011, 153(5): 1031-1035.

[8] Chaudhry N, Srivastava A, Joshi L. Hemifacial spasm: the past, present and future [J]. *J Neurol Sci*, 2015, 356(1-2): 27-31.

[9] Zhang X, Zhao H, Zhu J, *et al.* Electromyographically guided nerve combing makes microvascular decompression more successful in hemifacial spasm with persistent abnormal muscle response [J]. *World Neurosurg*, 2017, 102: 85-90.

[10] Mizobuchi Y, Muramatsu K, Ohtani M, *et al.* The current status of microvascular decompression for the treatment of hemifacial spasm in Japan: an analysis of 2907 patients using the Japanese diagnosis procedure combination database [J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2017, 57(4): 184-190.

[11] 上海交通大学颅神经疾病诊治中心. 面肌痉挛诊疗中国专家共识[J]. *中国微侵袭神经外科杂志*, 2014, 19(11): 528-528.

[12] 于炎冰. 显微血管减压术与面肌痉挛[J]. *中国微侵袭神经外科杂志*, 2007, 12(9):385-386.

[13] 宋 飞,侯远征,许百男,等. 弥散张量成像的纤维束追踪重建面神经可行性研究[J]. *中华耳科学杂志*, 2013, 11(1):37-41.

[14] Farrell JAD, Landman BA, Jones CK, *et al.* Effects of SNR on the accuracy and reproducibility of DTI-derived fractional anisotropy, mean diffusivity, and principal eigenvector measurements at 1.5 T [J]. *J Magn Reson Imaging*, 2007, 26(3): 756-767.

[15] 张晓丹,陈正光. 扩散张量成像和纤维束示踪成像的原理及其在颅脑的临床应用进展[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2008, 6(5):64-67.

[16] Pujol S, Wells W, Pierpaoli C, *et al.* The DTI challenge: toward standardized evaluation of diffusion tensor imaging tractography for neurosurgery [J]. *J Neuroimaging*, 2015, 25(6): 875-882.

(2018-12-06收稿,2019-02-13修回)