

颅底外科学

主编 王正敏

LUDI WAIKEXUE LUDI WAIKEXUE



LUDI WAIKEXUE LUDI WAIKEXUE

上海科学技术出版社

R651.1

WEM

颅底外科学

主编 王正敬

上海科学技术出版社

颅底外科学

主编 王正敏

上海科学技术出版社出版、发行

(上海瑞金二路450号)

新华书店上海发行所经销 江苏扬中印刷厂印刷

开本850×1168 1/32 印张8.75 插页8 字数229,000

1995年12月第1版 1995年12月第1次印刷

印数 1—3,000

ISBN 7-5323-3674-3/R·1020

定价：19.00元

内 容 提 要

本书主要内容是介绍颅底疾病的诊断、治疗原则和手术方法，并介绍了与颅底外科有关的基础学科知识和相邻学科有关部分内容。本书主要读者对象为耳鼻咽喉科和头颈外科医师，并可供神经外科医师参阅。

前　　言

颅底外科是一门新兴学科。其学术团体国际颅底学会的前身——国际颅底学会筹委会在1988年召开，第一届国际颅底大会在1992年举行，同年宣告成立国际颅底学会及出版国际颅底外科杂志。

颅底外科是一门边缘学科。耳鼻喉科、脑外科、头颈肿瘤外科和头颈再造外科等从各自的侧面攀登颅底外科这一峰顶，各科学者都为此作出贡献，他们所完成的颅底外科著作具有跨学科的特点。

颅底外科是集各相关学科最新成就，形成具有科学前沿特色，正处于上升期的当代学科。颅底显微手术、脑神经术中监控、颅底游离瓣修复、影象学电脑技术以及颅底激光应用和伽玛刀等先进技术和方法是颅底外科的基本内容。颅底疾病分子细胞生物学和基因治疗是最近的前瞻性课题。

本文作者在80年代有机会学习颅底外科，师从著名颅底外科先驱瑞士苏黎世大学U.Fisch教授，在导师姜泗长、王鹏万、吴学愚教授鼓励下，在追忆和怀念已故先辈李宝实和肖轼之教授无私奉献之中，努力实践，亲自体验到颅底外科的意义和价值，故愿以个人浅薄才学和体会，综合近年颅底外科的主要成就，草成此书。因才识不足，缺点难免，祈请同道指正。

在本书编写过程中承徐州医学院韩继新老师绘图，上海眼耳鼻喉科医院张玉海医师、陈莲华医师，李光毅、李萍同志帮助和整理，特此表示感谢。

王正敏

1994年2月

目 录

总 论

第一章 颅底疾病分类和临床病理	2
第一节 颅底疾病分类	2
第二节 颅底疾病临床病理	4
第二章 影象诊断和栓塞技术	20
第一节 颅底疾病的影象诊断	20
第二节 颅底肿瘤栓塞和球囊试验	28
第三章 麻醉和监控	32
第一节 颅底外科麻醉	32
第二节 颅底外科脑神经电生理学监控	43

各 论

第四章 颅前底	49
第一节 颅前底解剖	51
第二节 颅面手术	60
第三节 颅前底脑膜瘤	70
第四节 颅前中窝骨病	77
第五章 颅中底	82
第一节 颅中底解剖	82
第二节 垂体瘤	90
第三节 小垂体瘤手术(中隔蝶窦入路)	95
第四节 颅咽管瘤	101
第五节 蝶骨翼区脑膜瘤	106
第六节 海绵窦区肿瘤的手术处理	110
第七节 颅下窝入路	116
第八节 前庭神经切断术(颅中窝入路)	131

第九节 面神经手术(颅中窝入路)	149
第六章 颅后底	174
第一节 颅后底解剖	174
第二节 颅后底病变的临床表现	179
第三节 颅后窝肿瘤耳神经学诊断	184
第四节 听神经瘤手术(枕下入路,乳突后入路).....	189
第五节 听神经瘤手术(耳科入路)	193
第六节 颞骨副神经节瘤(体瘤)	202
第七节 颞骨恶性肿瘤	227
第七章 颅底肿瘤的其他治疗	238
第一节 颅底肿瘤的激光手术	238
第二节 颅底肿瘤定向性诊断和治疗	240
第三节 颅底肿瘤的放射治疗	245
第四节 颅底肿瘤的化学治疗	254
第八章 颅底重建	259
第一节 颅底术中脑血管的保护和重建	259
第二节 颅底术中脑神经保护和重建	265
第三节 颅底重建	269

总 论

颅底外科是研究颅底区相关器官或组织的疾病现象、诊断和治疗及其科学基础的临床学科。

颅底是头颅脑部的一部分，其上是颅脑部的颅腔和颅顶，其下是头的面部。颅底在结构上和毗邻上有其特点。

颅底骨壁厚薄不匀，薄弱区易骨折；颅底孔、管、裂、缝是神经血管进出通道，颅底病变除有其本身症状外，还可伴有被波及的脑神经和血管损伤的表现；颅底与颅外结构关系密切，翼腭窝、咽旁间隙、眼眶等部位的炎症、肿瘤可蔓延入脑，而颅内病变可引起颅外构造的破坏；颅底骨与脑膜愈着紧密，外伤、手术和放射可使颅底骨与脑膜同时损伤，引起脑脊液外漏。颅底的上述特点，构成颅底外科的解剖基础。

与其他临床学科存在的历史相比，颅底外科只能算一门新兴学科。颅底外科的形成有其临床上的原因。在临幊上，颅底的某些区域，如斜坡、颈静脉孔、海绵窦和岩尖等处曾被认为是“不可达区”。由于近年影象学、麻醉学和显微手术的迅速发展，尤其是外科治疗水平的提高，使颅底疾病的诊断和治疗，已可达颅底各区。昔日不可思议的举措现今正在逐步实现，其前瞻景象令人乐观，学者和临幊医师在颅底区将会有更多的作为。

第一章 颅底疾病分类和临床病理

颅底肿瘤、转移瘤和非肿瘤疾病(血管疾病、炎症)可以有相似的临床症状和影象学表现，明确诊断常需活体组织检查。本章主要介绍几种常见颅底疾病的病理和临床表现的主要特点。

第一节 颅底疾病分类

按颅底疾病的组织病理学和胚胎组织起源，颅底疾病可归类如下：

一、神经上皮肿瘤

(一) 视神经和下丘脑神经胶质瘤(星形胶质瘤、多形恶性胶质瘤、少突神经胶质细胞瘤、室管膜瘤)

(二) 嗅成神经细胞瘤(鼻腔神经胶质瘤)

(三) 神经鞘瘤

二、中胚层肿瘤

(一) 脑膜瘤

(二) 软骨肉瘤(间质性)

(三) 副神经节瘤(体瘤)

(四) 其他

三、外胚层肿瘤

(一) 颅咽管瘤

(二) 垂体腺瘤

(三) 成肌细胞性

四、先天性、胚胎性和畸形性肿瘤

(一) 表皮样囊肿(真珠瘤、胆脂瘤)

- (二) 皮样囊肿
- (三) 蛛网膜囊肿
- (四) 畸胎瘤
- (五) 脊索瘤
- (六) 胶质囊肿
- (七) 动脉瘤和其他血管肿瘤
- (八) 蝶窦粘液囊肿
- (九) 异位“松果体瘤”或胚组织瘤
- (十) 下丘脑错构瘤(下丘脑漏斗瘤)
- (十一) Rathke 裂囊肿(颅咽裂囊肿)

五、炎症

- (一) 肉芽肿(结核瘤、肉样瘤病、梅毒瘤、垂体脓肿、垂体炎)
- (二) 寄生虫病(囊尾蚴病、包虫病囊肿)
- (三) 真菌

六、转移性肿瘤

七、蝶鞍排空综合征

良性肿瘤有纤维瘤、骨瘤、软骨瘤、脂肪瘤、血管瘤；恶性肿瘤有脂肪肉瘤、血管肉瘤、骨肉瘤等。有些新生物由颅外部位侵入颅内，如颈静脉体瘤、脊索瘤、软骨瘤、软骨肉瘤、嗅成神经细胞瘤、腺样囊性癌或圆柱瘤。尤其是鼻咽癌常通过颅底侵入脑部。有些新生物可通过颅底孔裂进入颅窝。良性肿瘤(骨瘤、软骨瘤、骨软骨瘤)可起自硬膜外，以扩张性生长方式压迫其邻近脑膜和神经组织，挤压脑皮质。恶性肿瘤可进入颅腔侵犯或浸润脑膜和神经组织。鼻窦肿瘤侵入颅腔常有脑神经麻痹表现。腺样囊性癌起自大小唾液腺，少数发生在泪腺，可通过鼻腔、鼻窦、硬腭浸润颅底。鼻咽纤维血管瘤是鼻咽部良性肿瘤，几乎仅发生在青年期男性，间质血管可向颅底生长，侵入颞下窝、颅中窝、眼眶、蝶窦、筛窦和海绵窦。

第二节 颅底疾病临床病理

一、神经上皮肿瘤

(一) 视神经和下丘脑神经胶质瘤

1. 病理 多为星形胶质瘤，其次为少突神经胶质细胞瘤。多形恶性胶质瘤和室管膜瘤甚少见。眶和管内视神经胶质瘤可向鞍上区生长。至于发生在视神经颅内段和视交叉的神经胶质瘤则先在鞍上区增大。同时生在视束和下丘脑的神经胶质瘤很难区别其来源，因为两者结构连续，瘤细胞浸润其间。发生在儿童的神经胶质瘤多为低分化星形细胞瘤。成人期的神经胶质瘤侵蚀性强，常伴假栅状、坏死、出血、异形有丝分裂和奇异细胞。

下丘脑神经胶质瘤在年轻患者又称下丘脑青年期星形细胞瘤或间脑神经胶质瘤(图 1-1A、B 见插页)。这种肿瘤常源起第三脑室底壁，并浸润视交叉、视丘和室间孔。生长缓慢，可发生囊性变。间脑神经胶质瘤包括各种细胞构成的星形细胞瘤，具多形性，退行发育和混合性特征。

2. 临床表现 视神经和下丘脑神经胶质瘤属少见肿瘤，包括星形细胞瘤，多形恶性胶质瘤，少突神经胶质细胞瘤和室管膜瘤以及由两种或两种以上神经胶质成分结合组成的混合性神经胶质瘤。在儿童，这类肿瘤占颅内肿瘤 4.0% (大多数发生在 10 岁以下儿童)。视交叉和一侧或双侧视神经及相邻脑组织常被肿瘤侵及。

视神经胶质瘤的临床主要表现取决于瘤的位置。发生在眶内的主要表现有突眼、同侧视力下降、斜视和视乳头水肿。发生在眶后的可有双眼失明、阻塞性脑积水或下丘脑功能障碍等症状，使视神经和视交叉呈现为坚实，色灰并变粗的组织。

下丘脑神经胶质瘤有时会引起下丘脑功能障碍，出现消瘦、尿崩症和视力不良等症状。在幼童，下丘脑神经胶质瘤是间脑综合征的可能原因之一。

(二) 嗜酸神经细胞瘤

1. 病理 此瘤常发生在青年人鼻腔顶壁，又称鼻腔神经胶质瘤。由嗅粘膜感觉神经感受器细胞组成，质软且脆。镜下可见紧聚的未分化成神经细胞，成索，外周包围血管。轴突银浸染法染色可显现染色质纽和假性染色质纽。

嗅成神经细胞瘤在大鼠可用亚硝乙胺钠诱发，可用作颅底肿瘤生物行为研究的动物模型。

2. 临床表现 嗅成神经细胞瘤发生在近筛板鼻顶的嗅上皮，比较少见，约占鼻内肿瘤 3%。组织化学、生物演化和组织结构方面的研究表明，此瘤起自神经脊衍化细胞，类似儿童期成神经细胞瘤。电镜下可发现神经分泌颗粒，用甲醛烟生荧光法可发现瘤内生物源胺。由于这两个发现，可把嗅成神经细胞瘤和胚胎性，神经管腹侧的神经脊源其他肿瘤相联系。在生物化学方面，嗅成神经细胞瘤属胺前体和脱羧系统（类癌瘤、化学感受器瘤和嗜铬细胞瘤）。

嗅成神经细胞瘤多发生在 30 岁和 50~60 岁两个时期，男性发病率高一倍，无家族史。

单侧鼻阻塞和鼻出血是本病最早症状。肿瘤增大可充满副鼻窦，侵犯筛板，突入颅前底，使病人完全失嗅。此瘤有隐匿缓慢的恶变过程。病人死于颅内侵犯和远处转移。5 年生存率为 50%。但如颅前底受侵，5 年生存率降至 40%，转移发生率为 20%~40%。转移部位以颈淋巴结、肺和骨为多。如肿瘤只局限在鼻腔内，5 年生存率可达 75%。

鼻腔神经胶质瘤对放射线比较敏感，治疗剂量为 50~60Gy。用环磷酰胺和长春新碱治疗有一定效果，但只可作为一种辅助方法。

（三）神经鞘瘤

1. 病理 神经鞘瘤英文用名有 neurilemmoma、neurileoma、Schwann cell tumor、Schwannoma、lemmocytoma、neurinoma、neuroma（神经瘤）、neurifibroma（神经纤维瘤）和 perineural fibroblastoma（神经周成纤维细胞瘤）等。这类词可视为同义词，但多

用 neurilemmoma 名。神经纤维瘤和丛状神经纤维瘤可归类为发育异常，而非新生物，常见于多发性神经纤维瘤病。

神经鞘瘤可起源于蝶鞍旁任一神经。许旺细胞是瘤病起处的细胞。该瘤属良性，生长缓慢。在多发性神经纤维瘤病可出现成纤维细胞。神经鞘瘤见于任何年龄，常为单个。听神经前庭支是好发部位，瘤可居颅内近桥小脑角处。多发性神经纤维瘤可生在不同神经，伴发脑膜瘤，甚至神经胶质瘤。其外周丛状神经纤维瘤多位于皮下组织或内脏，伴牛奶咖啡斑特征，此斑可作为鉴别诊断要点。

神经鞘瘤有包膜，边界清楚，常与神经附着。瘤体切面色白，有时发黄，质较坚实，常含粘蛋白（呈凝胶状）而使结构出现洞腔。镜下可见本瘤由梭形细胞构成（图 1-2A、B 见插页）。梭形细胞可排成栅状（Antoni A 型），伴有成纤维细胞和细胞间胶原组织以及来自神经外膜、束膜和内膜的成分。其中的维罗凯体（Verocay bodies）是瘤体螺旋状排列的细胞群。有的瘤体无栅状排列的胞核，出现许多带巨噬细胞的空腔和网状纤维组成的网状组织（Antoni B 型），常有退行性变。恶性神经鞘瘤可见于多发性神经纤维瘤病，病理上由梭形细胞构成，细胞核为多形性，核染色过深，有丝分裂活动活跃。瘤组织可坏死和向邻近组织浸润。电镜下可见围绕肿瘤细胞的基底层，常可见到卢斯体（Luse bodies），系一种间隔长的胶原纤维。

2. 临床表现 典型听神经瘤常有听力减退、耳鸣、眩晕和面肌无力等症状（详见第六章二、三节）。

二、中胚层肿瘤

（一）脑膜瘤

1. 病理 脑膜瘤英文名 meningioma，系 Cushing 在 1922 年提出，指的是颅内一种良性肿瘤。曾出现过一些混淆名称命名此瘤，如 epithelioma（上皮瘤）、endothelioma（内皮瘤）、fibroblastoma（成纤维细胞瘤）、mesothelioma（间皮瘤）和 psammoma（沙样瘤）等。脑膜瘤是专指起源于脑膜的肿瘤，现均认为此瘤来自蛛网膜

细胞。脑膜瘤常与上矢状窦、海绵窦和蝶骨顶静脉窦有关，出现在有蛛网膜细胞位居的组织，所以颅底脑膜瘤以在蝶脊处为多。蛛网膜粒在儿童期很小，生后第18月可被肉眼认出，随年龄渐增而变大。

除了乳头状成血管细胞型和恶性型脑膜瘤的复发率和转移率很高以外，一般脑膜瘤均有明确边界和完整包膜，是间质较坚实的良性肿瘤，通常不侵犯脑。瘤体可压迫和推移脑，但不浸润脑组织。肿瘤与脑膜附着，有时可起源于脉络丛脑膜细胞簇。有些肿瘤含有钙灶，出现洞腔的很少。与骨紧触的脑膜瘤可使骨变得肥厚，脑膜细胞簇和脑膜瘤病灶可浸润并取代骨髓。镜下形态易变，组织学类型可有脑膜性（合体细胞性）、成纤维细胞性、沙样瘤性、乳头性、过渡性（混合性）、成血管细胞性、血管性和恶变性等。脑膜瘤组织学特点为：“涡纹”、胞界模糊、核大小一致、形圆、出现沙样瘤体、胞浆丰富（图1-3见插页）。除恶性型外，有丝分裂和坏死很少，偶尔在脑膜瘤内可发现化生骨灶和软骨。电镜下可见拉长的交锁胞浆突起和细胞间桥小体。胞核内可有假性包涵体。

2. 临床表现 脑膜瘤多见于成人，儿童期很少，高发年龄是40~50岁。脑膜瘤占颅内肿瘤15%，一般认为起源于蛛网膜细胞。在人群尸体解剖中，此瘤发现率达1.5%。许多脑膜瘤可终生无临床症状，仅在尸解时被发现。颅底脑膜瘤不一定威胁生命，但可引起各种临床症状和体征。

侵犯颅底的脑膜瘤可达40%~50%。其中35%长在蝶脊，20%发生在嗅沟，20%处蝶鞍上，20%位于颅后窝，5%居Meckel腔（三叉腔）。颅底脑膜瘤性别男女比分别为2.5:1，同其他部位脑膜瘤的性别比例一样，患多发性神经纤维瘤病人易发生脑膜瘤。脑膜瘤细胞培养谱见染色体22缺失，此两事实表明，脑膜瘤的形成存在遗传学因素。

颅底脑膜瘤生物行为虽然受制于内在的细胞动力学，但也与其生长部位有关。例如蝶脊脑膜瘤可使相邻骨高度肥厚，产生神经血管孔的挤压症状。嗅神经沟脑膜瘤有半数，在未被察觉前瘤

体已长得很大。斜坡脑膜瘤所引起的症状酷似基底动脉供血不足，因为瘤体生长的部位险恶，病人预后多不良。

与脑膜瘤伴随出现的骨肥厚，伴有瘤体新生血管化和脑膜血管沟膨大。如骨内有脑膜瘤细胞侵犯哈佛系统，特别是沿蝶脊生长的脑膜瘤状似地毯，其骨增生常可引起临床症状。

颅底脑膜瘤只作次切除术，术后复发是不可避免的。不过，只有血管外皮细胞型脑膜瘤和恶变脑膜瘤有转移倾向。根据脑膜瘤以女性居多、妊娠时症状加重和伴发乳腺癌倾向等事实推测，脑膜瘤发生和生长与性激素影响有关。脑膜瘤和正常软脑膜标本中还存在不等程度的雌激素和黄体酮。类固醇激素是否会助长肿瘤细胞和促成细胞外水肿还不清楚，但它会影响有些脑膜瘤的生物行为。蝶鞍和蝶鞍旁脑膜瘤可位于蝶骨平面、鞍结节、鞍膈和鞍背。脑膜瘤也可出现在海绵窦区和蝶翼内 1/3 区。脑膜瘤有时可向鼻腔、额窦、蝶窦和上颌窦生长，或穿破眼眶，突向颈部或腮腺区。血管外皮细胞瘤是源起外膜细胞、常居上矢状窦的新生物，易与脑膜瘤混淆。

蝶鞍脑膜瘤常很小，瘤体扁平，尤其是在蝶脊处的脑膜瘤罕有长大的，但它们有包缠脑神经和脑底部血管的倾向，造成手术困难，不易被彻底切除。鞍结节和蝶骨平面脑膜瘤早期症状隐匿，不易被病人觉察，在病人有视力减退，脑神经麻痹（以外展神经麻痹为主）和血管阻塞性皮质运动感觉失常时才被诊断。脑膜瘤在月经期和妊娠时可能会增大。视交叉症状群出现于长在嗅沟、蝶脊和鞍结节处的肿瘤。同一个病人长多个“脑膜瘤”或脑膜瘤兼长神经鞘瘤，应考虑为神经纤维瘤病（Von Recklinghausen 病）。

（二）软骨肉瘤

1. 病理 按胚胎发生过程，颅底骨质经软骨内钙化，自软骨性母质衍化而来，而软骨肉瘤则被认为来自母质内原始间质干细胞。非颅底异位软骨肉瘤来自软骨性残余。有一种中胚层发育不良，被称为 Maffucci 综合征的先天性病变，则是一种会恶变的多发性良性软骨肿瘤。许多组织学变异的软骨肉瘤都有类似软骨的

细胞和母质。

原发性骨、软骨、软骨样和软组织肿瘤可起自颅中窝，常见于年轻人。这类肿瘤的临床表现视其是否侵犯视通路、垂体旁区和颅中窝等区而异。如瘤体向上侵犯 Monro 孔，就会发生阻塞性脑积水的症状和体征。瘤体在蝶鞍后生长可压迫脑干。肿瘤呈多叶、卵圆状、质硬色红棕，常局部浸润前、后床突和海绵窦。间质软骨肉瘤由密集细胞堆组成，其间夹有粘液样，软骨样和胚胎性软骨组织，可有钙灶出现。这种肿瘤务需与软骨肉瘤和软骨样软骨瘤区别，它们的组织特征可交错存在，应结合临床考虑。软骨肉瘤的肿瘤细胞多有退行性变，体积大，多形性，其软骨样成分更易退变。

软骨肉瘤的化学结构类似未成熟软骨，似乎软骨细胞有逆转成胚胎状态变为恶性的可能。

2. 临床表现 软骨肉瘤约占骨肿瘤 8%。与骨源性肉瘤相比，软骨肉瘤发病率似乎较低。但软骨肉瘤好发部位多在颅底。颅底肿瘤中大约 6% 为软骨肉瘤。颅部软骨肉瘤有 75% 长在颅底。

全身各部软骨肉瘤平均发病年龄为 40 岁，在头颈部为 30 岁。软骨肉瘤多发生在颅中窝（63.4%），次之在颅前窝（14.3%）和颅后窝（7.1%）。相比之下颅中窝脑膜瘤多源起蝶鞍旁区，可压迫视神经和下丘脑-垂体轴，造成视力减退、视野缺损和内分泌失常。软骨肉瘤可源起鼻腔和鼻窦而穿入颅底。这类肿瘤有瘤体钙化的占 60%。

软骨肉瘤治疗后生存率与组织学分化程度有关。5 年生存率一级可达 90%，三级下降为 40%。颅底软骨肉瘤治疗失败率几乎达 100%。不过软骨肉瘤的远处转移率甚低。

（三）副神经节瘤（体瘤）

1. 病理 肿瘤源起神经脊，伴有自主神经系统的其他成分。瘤体内也包含中胚层成分。瘤名有颈静脉体瘤、颈动脉体瘤和鼓室体瘤等。副神经节组织可见于颈静脉孔的颈静脉浆膜（颈静脉体）、舌咽神经鼓支和迷走神经耳后支。起源于此两种神经处的是鼓室体瘤。颈动脉体副神经节瘤和颈部的其他体瘤可浸润岩底。

蝶鞍、中耳和内耳。瘤无包膜，边界不清，局部破坏性大，很难彻底切除。副神经节瘤具有正常颈动脉体的相似结构。镜下可见大量网硬蛋白构成的网络和毛细血管。电镜下可见细胞呈卵圆形或多面体形，线粒体、溶酶体、分泌性颗粒和囊泡比较丰富。

副神经节瘤是仅次于神经鞘瘤，占第二位的颞骨良性肿瘤。副神经节瘤起自化学感受器组织的细胞巢。在胚胎发育时，已具化学感受器活力的细胞巢局限在头颈大血管邻处，因为这些细胞可能有合成儿茶酚胺的能力，故被认为瘤细胞起源在神经脊。在正常情况下见于中耳底下方的颈静脉球、第Ⅷ、Ⅸ脑神经鼓支的鼓小管骨壁和粘膜下鼓岬上。

Guild(1941)发现颞骨内有一种位于血管周围的含上皮样细胞的组织。Rosenwasser(1945)报道，中耳的这种不平常的血管性肿瘤与正常颈静脉化学感受器非常相似，从而把两者联系起来。

2. 临床表现 侵犯颅底的体瘤不多见，初次诊断的平均年龄为55岁，实际上发病年龄在20~60岁，儿童期很少。女性发病率高6倍。

体瘤可在阻力低的平面多向扩展。颅底颈静脉体瘤可沿颈动脉顺岩骨颈动脉管达颅中窝，顺颞骨气房系统达岩尖，穿颈静脉孔和岩下神经管达颅后窝。副神经节瘤组织学上虽属良性肿瘤，但其临床行为却似恶性，有破坏骨质，向桥小脑角与脑干扩展和瘤内出血等恶性倾向。

鼓室体瘤早期症状和体征有：传导性聋、脉动样耳鸣和耳道内块物。后组脑神经麻痹是颈静脉体瘤早期表现。几乎有半数病人表现脑神经症状、脑积水和锥体束体征。

副神经节瘤病人不管有无颅内侵犯，未经治疗均可活20余年。副神经节瘤经治疗后，3年内复发率达10%~70%。转移率甚低仅1%。转移所至脏器有肝、脾、肺和骨等，死亡原因多是肿瘤晚期侵入颅内的结果。

放射治疗可引起肿瘤血管纤维化，但不能缩小瘤体，血管供应也无明显减少。有时症状可能有所减轻，获得暂时性的临床缓解。