



膝状神经痛

膝状神经痛 (Geniculate neuralgia) 也被称为中间神经痛 (nervus intermedius neuralgia) 或者原发性耳痛 (primary otalgia) , 是一种十分罕见的面部神经性疼痛类型, 以疼痛定位于耳深部、呈间歇性发作、发作持续数秒或数分钟为特征。这种神经痛综合征常常被外耳道后壁的感觉或机械刺激所触发。迄今为止, 该病在英文文献中所报道的病例数不到 150 例, 因此关于其发病率、诊断和治疗方面的精确数据仍然不可知。

中间神经的命名正是由于其位于面神经和前庭上神经之间而来。1563 年其首次被发现, 1977 年 Heinrich August Wrisberg 将之命名为 “portio media inter comunicantem faciei et nervum auditorium (面听神经之间的神经” 。其被称为 Wrisberg 神经, 包含支配泪腺和鼻腭腺的副交感纤维, 以及来自舌和外耳及鼻子不同皮肤区域的感觉传入纤维。其伴行于面神经的运动纤维, 被认为是面神经的一部分。

中间神经包含来源于三个不同核团的纤维: 1.来自上涎核的副交感纤维; 2.去往延髓味觉核团 (孤束核上极) 的感觉纤维; 3.去往三叉神经脊束背侧部的皮肤感觉纤维。副交感传出纤维行经膝状神经节, 在此处换元或不换

元，随后经岩浅大神经，最终支配舌下腺、下颌下唾液腺以及主泪腺和副泪腺。特殊感觉传入纤维负责将来自舌前 2/3、口底和部分上颚等处味觉感受器的神经冲动，经鼓索传至孤束核。皮肤的躯体传入纤维传递来自耳廓、耳后、外耳道后壁和鼓膜外层等处感觉接收器的神经冲动。

中间神经和面神经运动支的行程可分为脑池部、内听道部、迷路部和颅外部。根据与面听神经的关系，中间神经可分为三段，每段的平均长度约为 2cm。第一段紧贴前庭蜗神经的根部，第二段独立走行于面听神经之间，第三段在内听道内加入面神经运动根。

诊断和评估

目前尚不存在能用于确诊膝状神经痛的影像学及其他检查措施，因此该病如同其它颅神经压迫综合征一样，其确诊主要依赖临床症状。

尽管膝状神经痛的临床表现变化多端，但其特征性表现为突发的以耳为中心的阵发性刺痛。疼痛部位可包括外耳道、耳廓、耳后区域，甚至软腭，有时可放射至颞区或者下颌角。疼痛可能被感觉或者机械刺激所触发，例如淋浴时的水、气流，或者其他触及外耳道后壁皮肤的刺激。伴随症状可包括泪腺、味觉和唾液腺的功能障碍。

诊断必须排外所有其它可能引起耳部疼痛的非神经痛性病因，包括：外耳

或中耳炎；耳廓、外耳道、颞骨或鼻咽的恶性肿瘤；牙科病变；颞下颌关节疾病；血管性病变；鼻咽和喉部的病变；桥小脑角区的颅内病变；其他罕见的综合征如 Eagle 综合征（茎突过长综合征）。因此，必须完善详尽的神经病学、牙科学和耳鼻喉科学的检查。

膝状神经痛与其它神经性疼痛的鉴别也很重要。耳的感觉由第 V、VII、IX 和 X 对颅神经以及第 2、第 3 颈神经支配，因此该病与其它面部神经性疼痛相重叠的情况并不罕见。最需要鉴别的是三叉神经痛和舌咽神经痛。这些疼痛的性质可非常相似，唯有根据疼痛的部位和分布以资鉴别。

对疑似膝状神经痛的患者，必须进行桥小脑角区的薄扫 MRI 扫描，由此明确是否存在压迫面听神经束的血管袢。其它的检查包括纯音测听、听觉脑干诱发电位、前庭功能检查等，由此排除其它原因的耳痛。

手术指证

需要再次强调的是大多数有顽固性耳痛的患者并不是膝状神经痛。作者对膝状神经痛的患者进行手术干预是非常谨慎的，患者的筛选最为重要。

膝状神经痛的首选治疗是药物治疗，手术只作为药物治疗无效后的选择。常用的药物包括卡马西平、加巴喷丁和拉莫三嗪。因为每种药物的药效特点不同，所以联合用药可能对那些进行标准疗程的单药治疗后无效的患者

有益。另一种药物治疗的替代选择是局部神经阻滞。

手术操作

在出现药物不耐受、无效、过敏、副作用等情况下可以考虑手术。最常见的两种手术方式为中间神经脑池段切断术和神经根入脑干区的微血管减压术。

作者倾向于采用经乳突后开颅行中间神经脑池段切除的术式。 以下将对此进行阐述。

术前考虑

如上所述，必须在术前进行详尽的耳鼻喉科检查以排除所有其他病因。此病属于神经性疼痛，而非神经病理性疼痛。**由于对前庭蜗神经的操作可导致术后出现顽固性眩晕，所以手术应仅限于“确诊”的患者。** 存在皮肤扳机点是必要的一条手术指征。

术中应该常规监测听觉脑干诱发电位。

手术解剖

下列图像展示了相关的手术解剖。

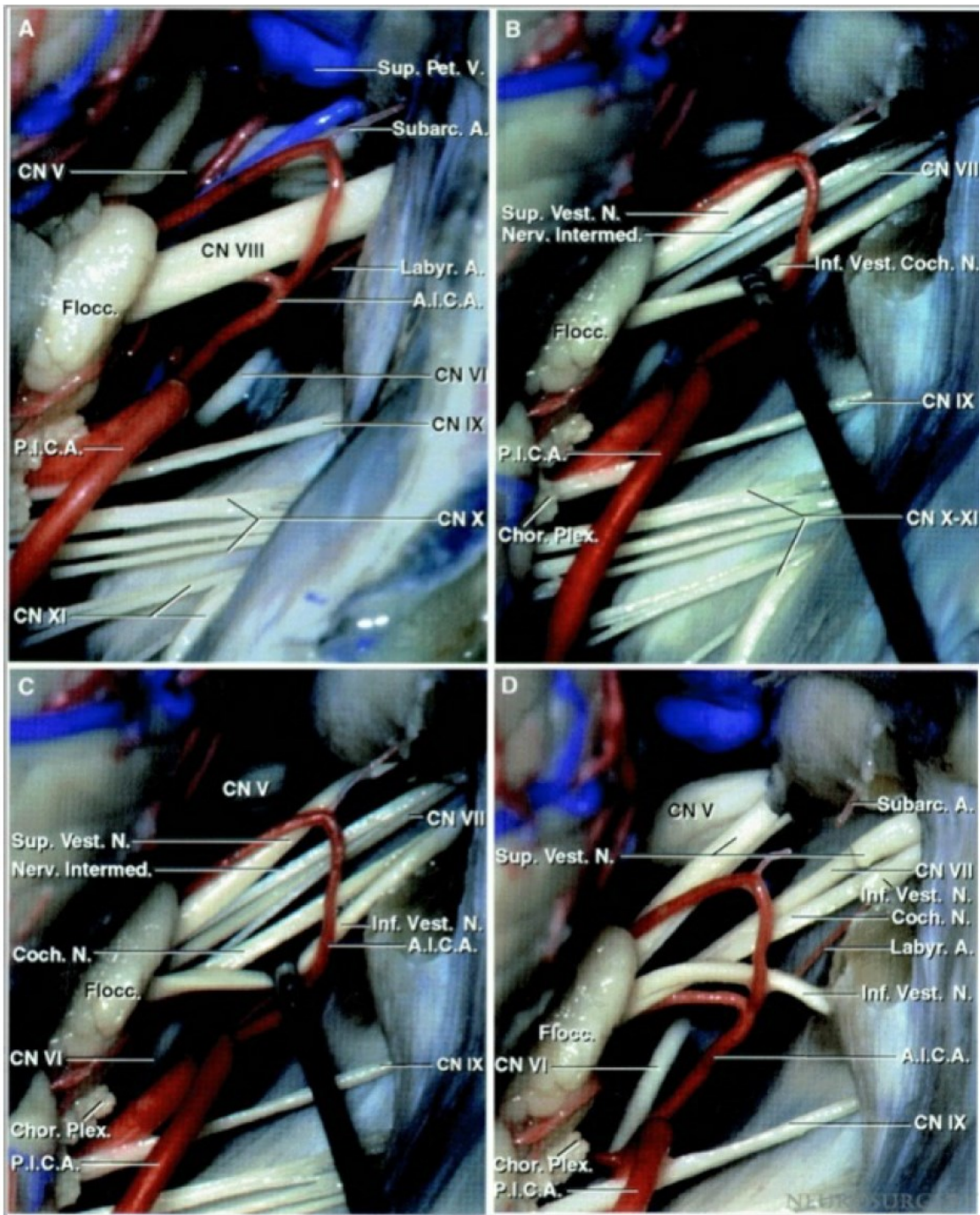


图 1：右侧乙状窦后入路显露桥小脑角内的颅神经（A）。中间神经位于前庭上神经和面神经之间（B）。另一视角显示中间神经（C）。分开前庭上和前庭下神经以暴露面神经和蜗神经（D）。小脑前下动脉（AICA）的迷路支可清晰显露（图片由 AL Rhoton,Jr 授权）。

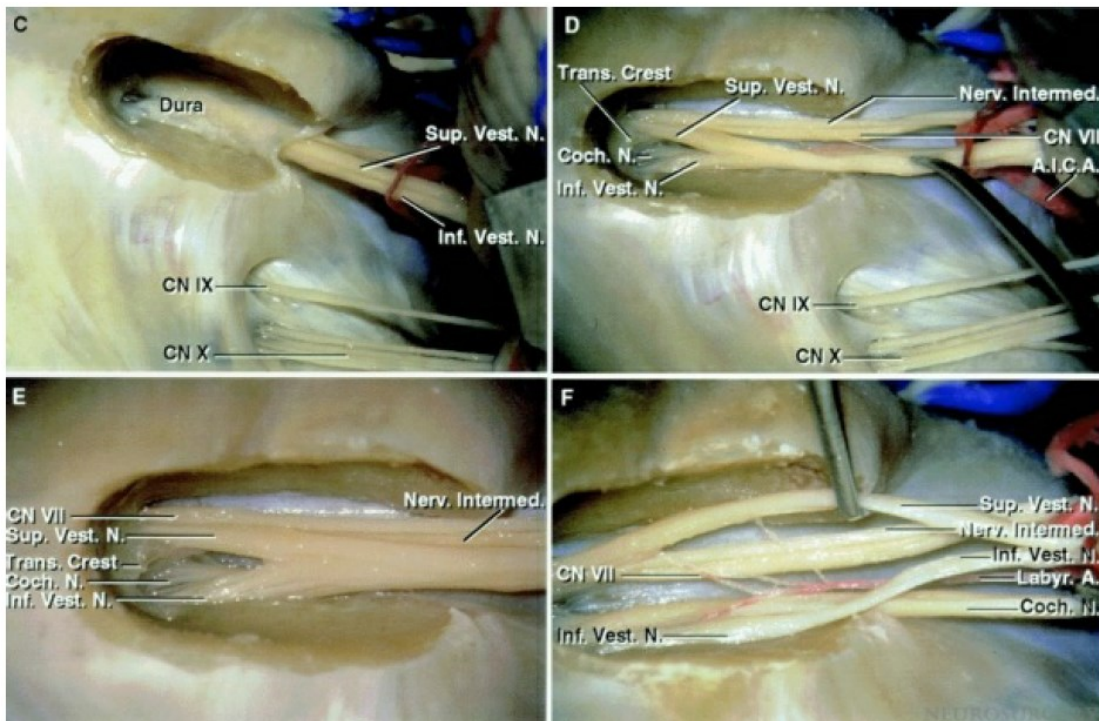


图 2：左侧乙状窦后的显露。注意前庭上和前庭下神经之间的裂隙（C）。内听道后面观（D）。注意中间神经和面神经之间的密切联系。内听道内各神经的放大观（E）。扩大前庭上和前庭下神经之间的裂隙以显现各神经束（F）（图片由 AL Rhoton,Jr 授权）。

中间神经切断术

中间神经切断术的乳突后开颅方式与三叉神经痛微血管减压术者相同。作者采用小脑上外侧入路来暴露面听神经束的上表面。

对这一入路的详细描述请参考[乳突后开颅术](#)一章。

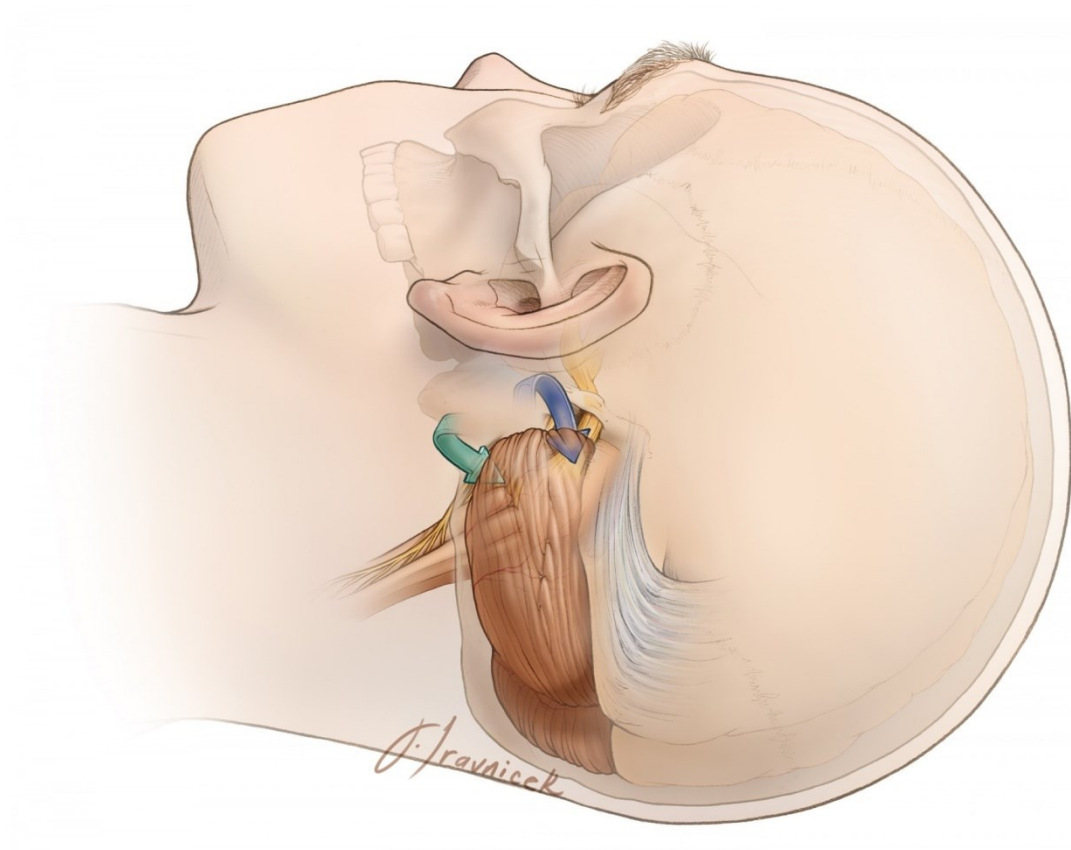


图 3：进入桥小脑角区手术路径：蓝色：三叉神经微血管减压术-小脑上外侧入路；绿色：面神经、舌咽神经减压术-小脑下外侧或绒球下入路。作者采用小脑上外侧入路显露中间神经。

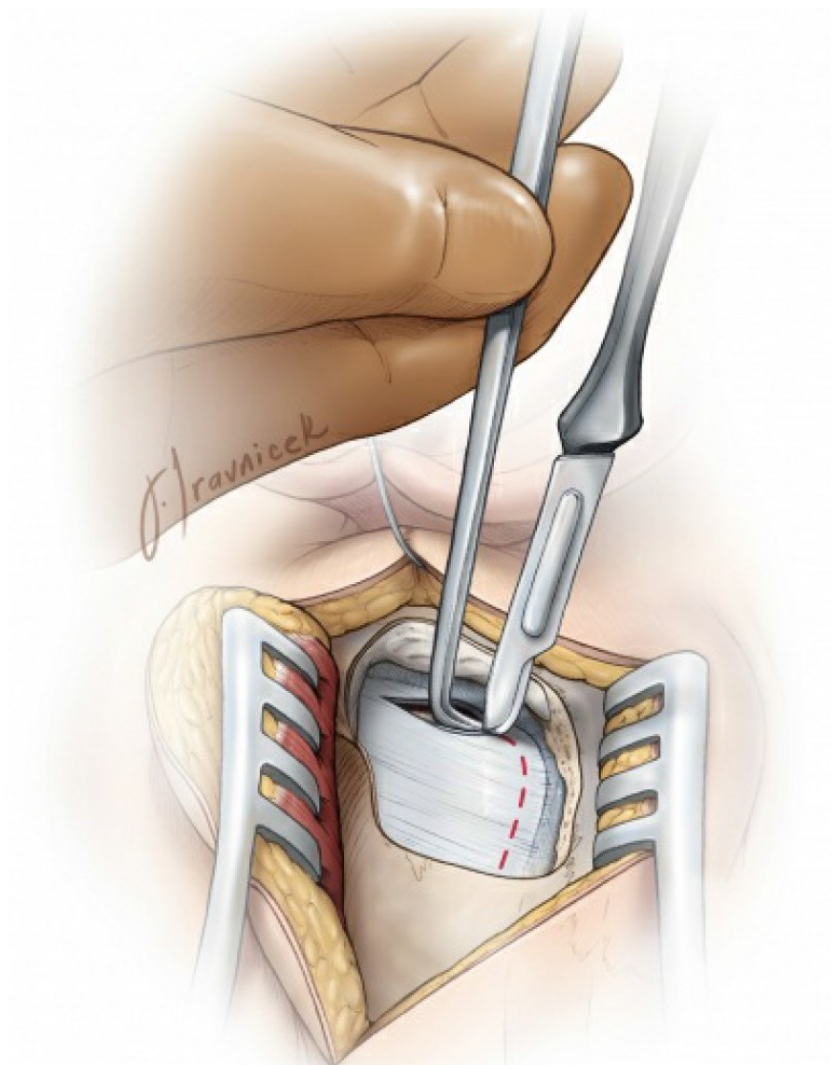


图 4：C 型切口可广泛切开硬膜以利于暴露第 V 至 X 对颅神经。

硬膜内操作

鉴于膝状神经痛、三叉神经痛和舌咽神经痛之间存在显著的重叠，作者的手术理念是对中间神经行切断术的同时，探查三叉、舌咽和迷走神经而行必要的 MVD 术。

关于如何暴露第 V 至 X 对颅神经的相关细节，已经在 [MVD 治疗三叉神经](#)

痛和 [MVD 治疗面肌痉挛](#)的章节中讨论过。

从橡胶手套剪取一块（比棉片稍大）作为缓冲垫，隔着该橡胶片沿小脑表面深入时，可避免粗糙的棉片对小脑的摩擦。辨认岩骨与后颅窝底的转折后，于此处隔着橡胶片将棉片朝向三叉神经下表面和面听神经上表面进一步深入。

应避免平行于面听神经向内侧牵拉小脑，以防间接牵拉神经。**小脑牵拉方向应平行于三叉神经和舌咽神经。**个人不建议使用固定牵开器，可以在分离蛛网膜时用吸引器动态牵拉小脑，伴随着颅神经表面的蛛网膜逐渐松解开，损伤听力的几率就会很低。利用吸引器的动态牵拉，可实现间断性的按需暴露。使用固定牵开器过度牵拉往往也是多余暴露。

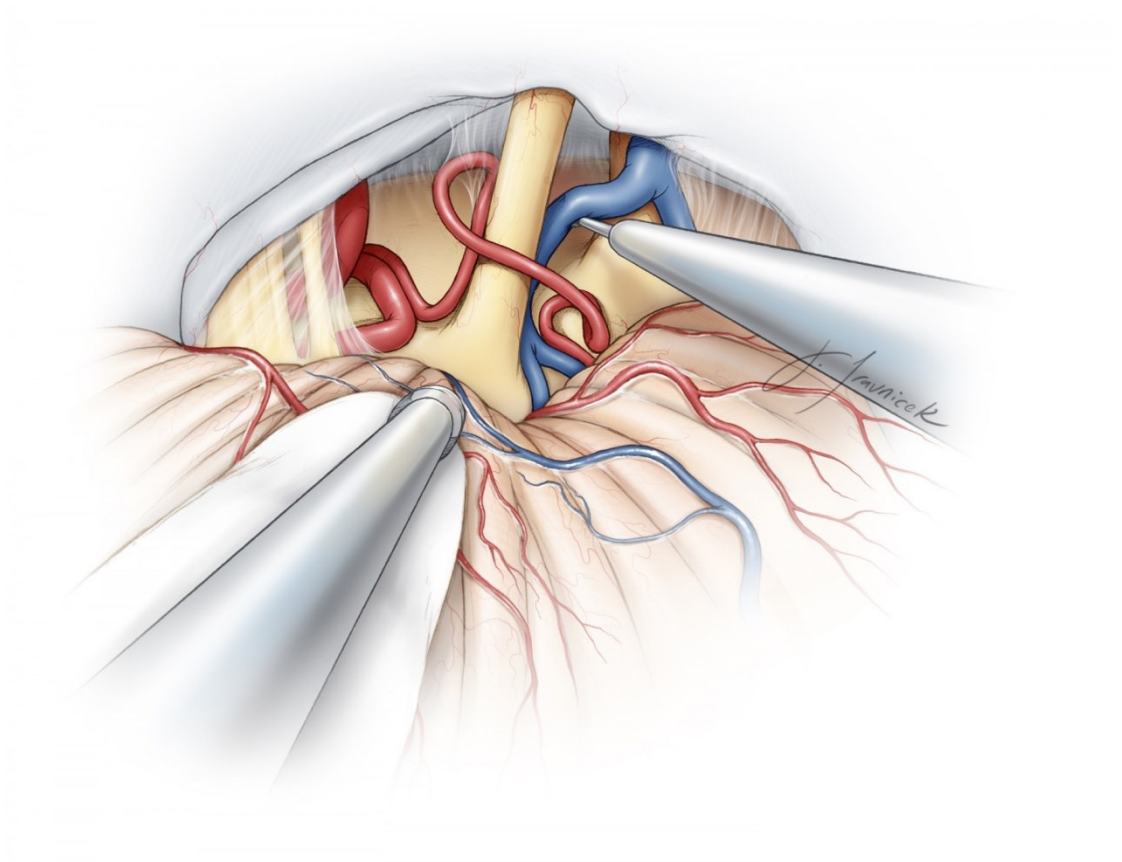
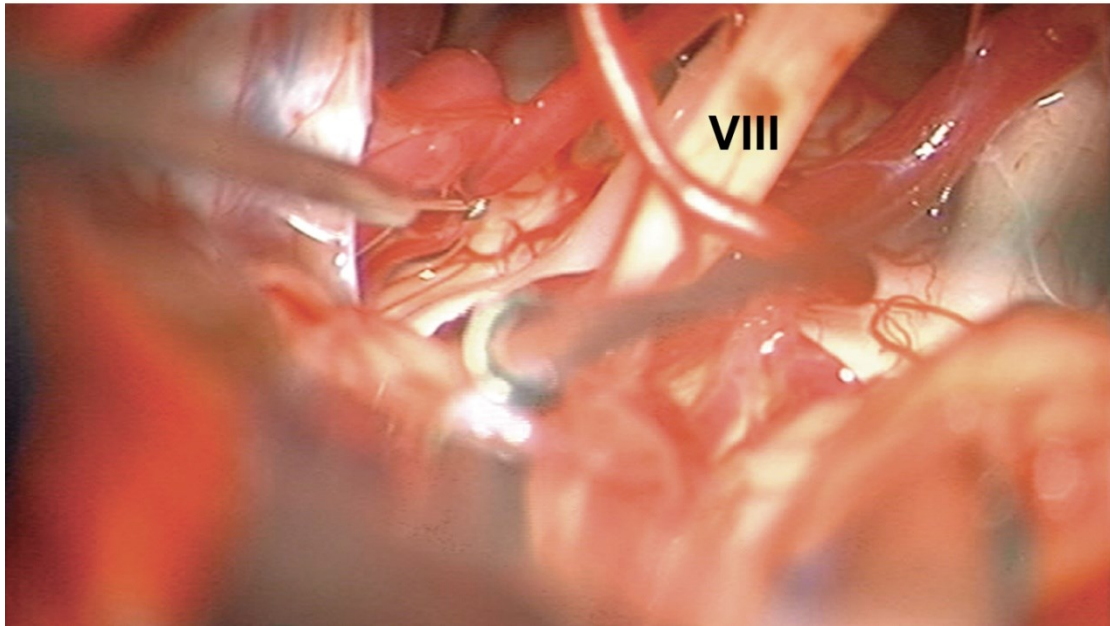
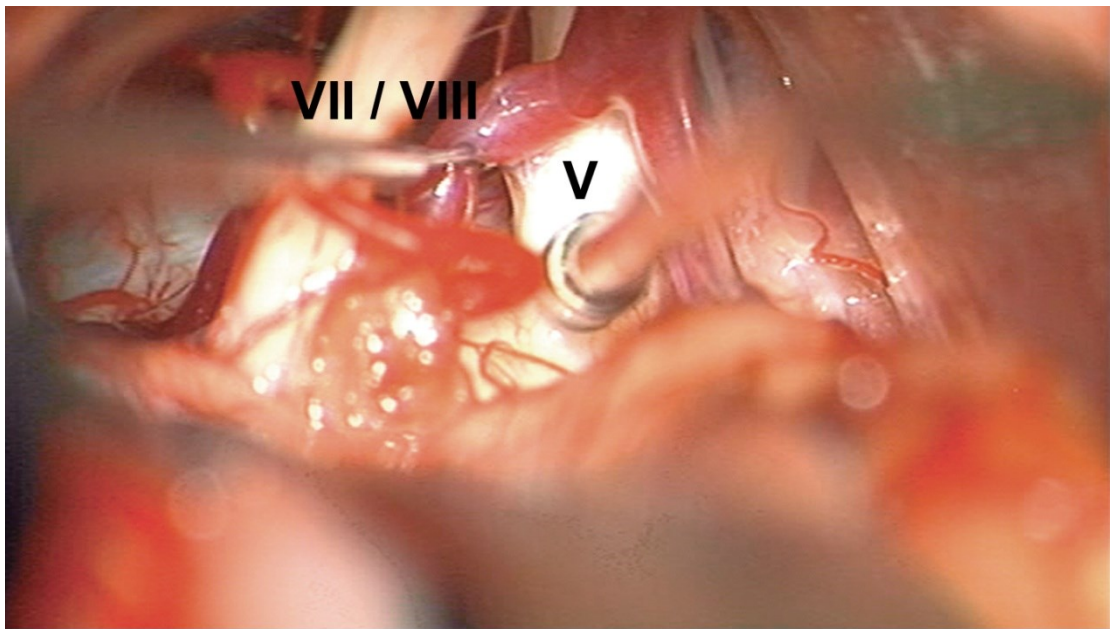


图 5：暴露第 V 至 X 对颅神经之后，首先探查三叉神经入脑干区，排除可能存在的责任血管袢。如果未见任何责任动脉，作者则认为一些引发神经色泽改变的大静脉可能是潜在的责任血管。



**图 6：暴露和探查左侧三叉神经入脑干区的术中图片（上图）。探查面听神经上、下水
平的脑干以明确任何明显的血管压迫（下图）。下一步骤请看下方的图片 C 和 D。**

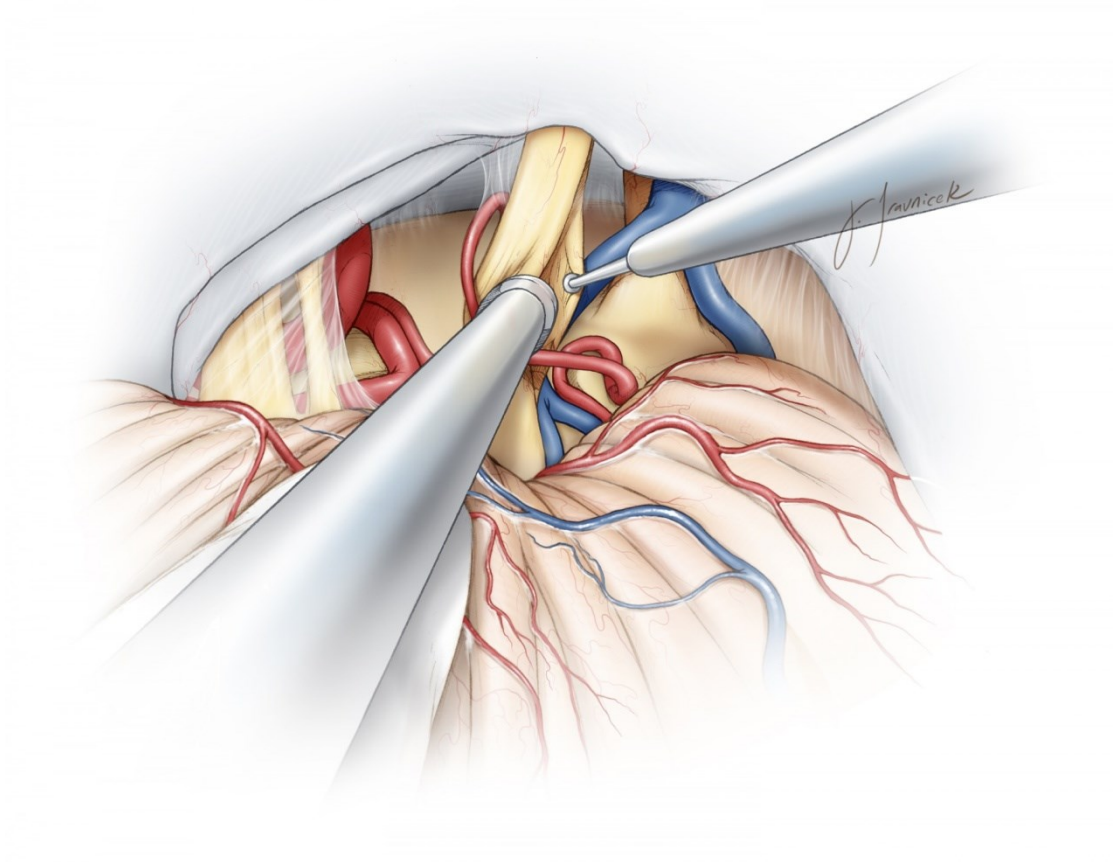


图 7：高倍镜下用一细剥离子，小心轻柔地移动前庭蜗神经或面神经，以探查位于两者边缘的中间神经，后者应该位于前庭上神经和面神经之间。任何对前庭神经的过度操作都会大大增加术后致残性眩晕和平衡障碍的风险。

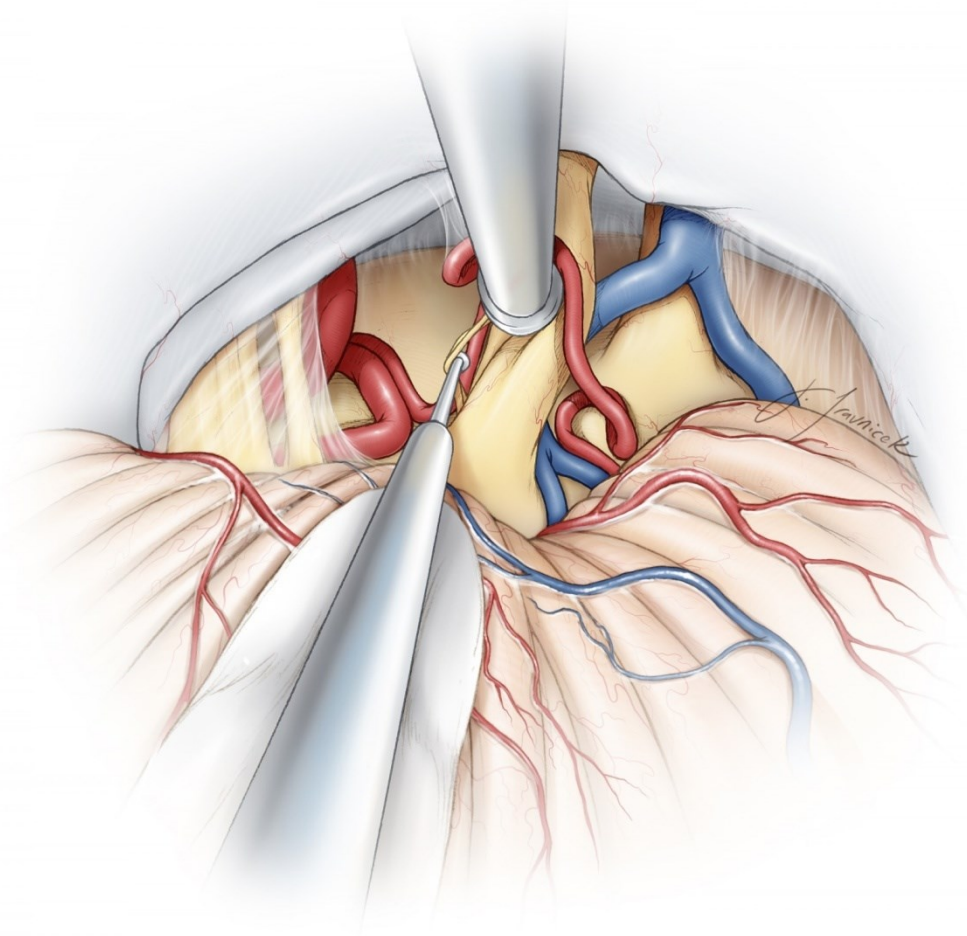


图 8：大多数情况下，作者通过一尖端呈球形的细剥离子，可沿面听神经下缘，于两者之间探及中间神经。中间神经经常由 1~4 股细支组成。蜗神经需予以听觉脑干诱发电位仔细监测。

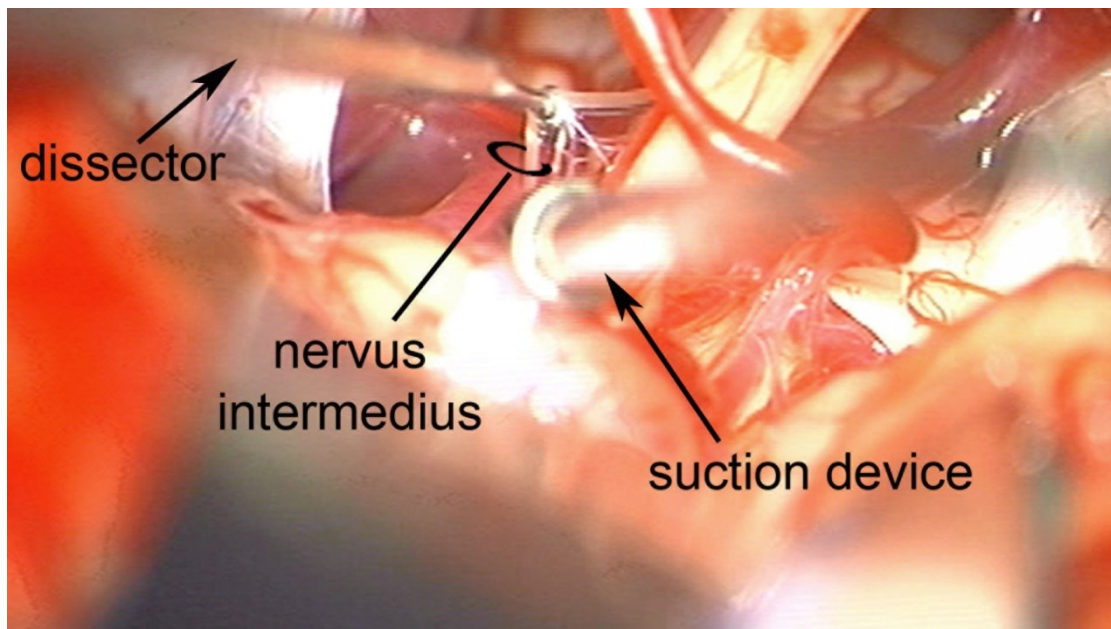


图 9 : 通过球形尖端剥离子从面听神经束中暴露并分离中间神经的术中图片。

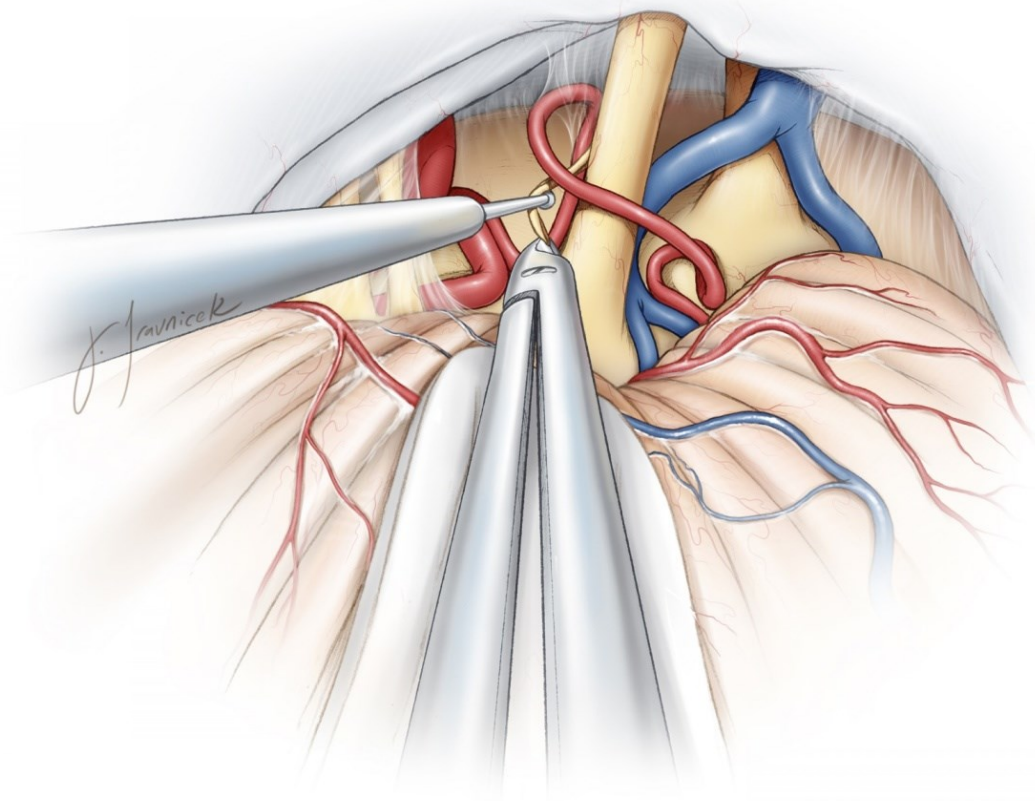


图 10 : 随后用显微剪刀剪断中间神经。细剥离器可在中间神经被剪断时将其远离面听神经。

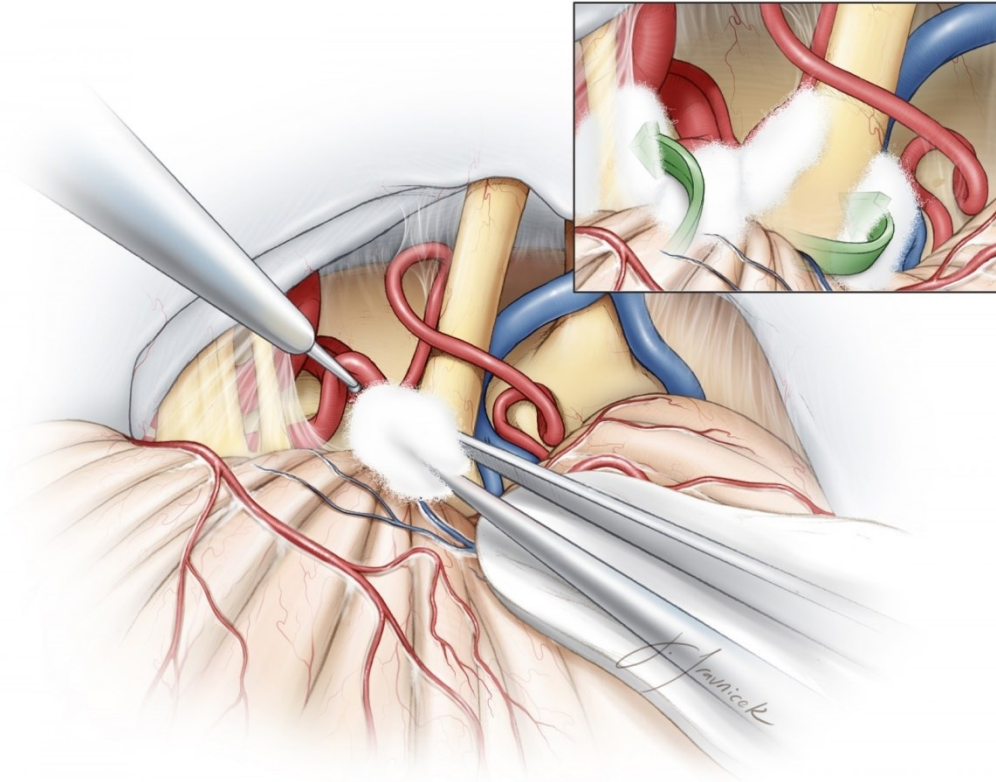


图 11：一旦中间神经被切断，建议探查面听神经附近的脑干面，以确保没有压迫神经的责任血管。若发现责任血管袢，需垫入碎 Teflon 棉片将其全程移位。对舌咽、迷走神经的入脑干区的任何责任血管进行移位也很重要。舌咽神经痛的非典型形式可能表现为膝状神经痛。

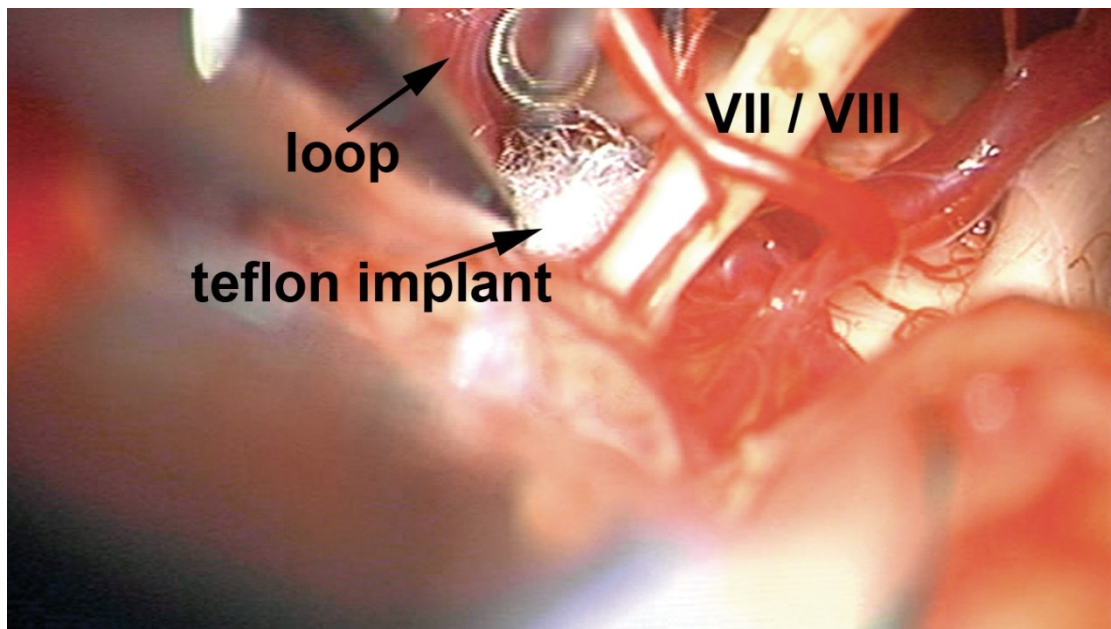


图 12：此术中图片显示在责任血管袢和面听神经束之间垫入了碎 Teflon 棉片。

关颅

对硬脑膜进行大致的缝合。作者认为并不需要“水密”缝合硬脑膜，微血管减压术后发生脑脊液漏的概率仍非常低。对于乳突气房应再次用骨蜡充分封闭（“wax in, wax out”），随后将骨瓣回纳或用材料修补。分层缝合肌肉及皮肤。关于关颅的更多细节，请参考[乳突后开颅术](#)一章。

术后注意

患者术后入住监护室观察一晚，重点关注血流动力学改变，神经查体及伤口护理，病情平稳后转入普通病房。

已经报道的中间神经切断术的副作用包括泪腺、唾液腺及味觉功能的减退。术后眩晕可能发生并且可能是致残性的，需要康复治疗。对于术前进行合适筛选的患者，大多数都能实现疼痛的缓解。

点睛之笔

- 膝状或中间神经痛是一种十分罕见的面部神经性疼痛类型，以疼痛定位于耳深部、呈间歇性发作、发作持续数秒或数分钟为特征。这种神经痛综合征常常被外耳道后壁的感觉或机械刺激所触发。
- 膝状神经痛的症状可与三叉神经痛和舌咽神经痛相重叠，应通过详尽的耳鼻喉科检查以排除耳、颞下颌关节和鼻咽部的病变。
- 应避免平行于前庭蜗神经的方向牵拉小脑。锐性松解蛛网膜和有策略地动态牵拉小脑，有助于小脑的移位，并减少颅神经损伤的风险。这些操作有利于充分暴露以实现颅神经的安全探查和中间神经的切断。应注意探查第 V 至 X 对颅神经的入/处脑干区。

(编译：鄢克坤；审校：唐寅达)

Contributor: Aqueel Pabaney, MD

DOI: <https://doi.org/10.18791/nsatlas.v6.ch04>

中文版链接：<http://www.medtion.com/atlas/2171.jsp>

参考文献：

Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Cephalalgia* 2004;24(Suppl 1):9–160

Pulec JL. Genuiculate neuralgia: diagnosis and surgical management. *Laryngoscope* 1976;86:955–964

Pulec JL. Genuiculate neuralgia: Long-term results of surgical treatment. *Ear Nose Throat J* 2002;81:30-33.

Rhoton AL Jr. The cerebellopontine angle and posterior fossa cranial nerves by the retrosigmoid approach. *Neurosurgery* 2000;47(Suppl 3):S93-129.

Rupa V, Saunders RL, Weider DJ. Genuiculate neuralgia: The surgical management of primary otalgia. *J Neurosurg* 1991;75:505–511.

Sachs E Jr. The role of the nervus intermedius in facial neuralgia. Report of four cases with observations on the pathways for taste, lacrimation, and pain in the face. *J Neurosurg* 1968;28:54–

Tang IP, Freeman SR, Kontorinis G, Tang MY, Rutherford SA, King AT, Lloyd SK. Genuiculate neuralgia: A systematic review. *J Laryngol Otol* 2014;128:394-399.

Tubbs RS, Mosier KM, Cohen-Gadol AA. Genuiculate neuralgia: Clinical, radiologic, and intraoperative correlates. *World Neurosurg* 2013;80:e353-357.

Tubbs RS, Steck DT, Mortazavi MM, Cohen-Gadol AA. The nervus intermedius: A review of its anatomy, function, pathology, and role in neurosurgery. *World Neurosurg* 2013;79:763-767.