



舌咽神经痛

舌咽神经痛 (Glossopharyngeal neuralgia , GN) 是一种发生于舌咽、迷走神经之耳支和咽支所支配区域的，以阵发性、针刺样剧痛为特征的罕见疼痛性病变。受累区域可包括外耳道、舌根部、扁桃体区、咽后部、下颌角下方等部位。

常见的诱发因素包括说话、吞咽、咀嚼、呼吸、冷空气，或者口咽部皮肤黏膜的其他刺激。阵发性的疼痛发作可偶尔伴发循环不稳、晕厥、心脏停搏或肢体抽搐，即所谓的迷走舌咽神经痛 (vagoglossopharyngeal neuralgia) 。

舌咽神经痛的发病率约为三叉神经痛的 1/100，50 岁左右患者多见，左侧发病较高，双侧患者约占 2%。

国际头痛协会将舌咽神经痛分为两个亚型：经典型和症状型。经典型表现为不伴有潜在原因或神经功能障碍的阵发性疼痛。症状型的临床表现与经典型类似，但可能存在间歇期内的持续性疼痛，以及器质性病变导致的相应颅神经支配区域的感觉障碍。

大多数舌咽神经痛为原发性，即体格检查及影像学未见明显异常者。其病

因可能为舌咽、迷走神经的严重脱髓鞘及轴突变性。

继发性舌咽神经痛的病因包括：血管压迫；桥小脑角区、颅底、口鼻咽或舌部的肿瘤；茎突舌骨韧带钙化；咽旁脓肿；颈动脉穿刺；外伤；拔牙；多发性硬化；Paget's 病；茎突过长（如 Eagle's 综合征）；枕颈部畸形；炎症性病变如 Sjogren's 综合征等。

发展历史

1910 年 Weisenburg 首先阐述了一例被误诊为三叉神经痛的年轻舌咽神经痛患者。Pope 于 1889 年首次报道了舌咽神经痛与舌咽神经受血管压迫之间的关联，后来由 Walter Dandy 确认。

治疗舌咽神经痛的最初尝试，是针对舌咽神经颅外段的消融，但由于高致残率和复发率而被很快放弃。Dandy 首先开展了舌咽神经颅内段切断术，短期效果满意，但远期疼痛复发较为常见。

1977 年，Peter Janetta 团队报道了 6 例因异位椎动脉血管祥或小脑后下动脉(PICA)压迫舌咽、迷走神经出脑干区导致的舌咽神经痛病例，由此开始推广微血管减压术治疗舌咽神经痛的理念。

目前，**伴或不伴舌咽神经切断的微血管减压术成为治疗舌咽神经痛的标准术式**。迷走神经切断术后出现吞咽困难、声音嘶哑的风险较高，逐渐被人们放弃。新的药物如加巴喷丁也正应用于临床，但收效甚少，似乎是因为

舌咽神经痛对于药物治疗的敏感度低于三叉神经痛。最近尚有立体定向放射外科治疗舌咽神经痛的报道。

个人观点

微血管减压术（舌咽神经切断、迷走神经减压）是作者个人最倾向的手术方式。以下对此项技术进行阐述。

诊断及术前评估

舌咽神经痛的诊断是严格意义上的临床诊断，因为没有任何确切的影像学或其他检查方式可对其确诊。患者的主诉主要为喉、舌根部或下颌角及外耳附近的针扎样或触电样感觉。

根据疼痛分布区域，舌咽神经痛分为两个临床亚型：鼓室型（以耳部为主）和口咽型（以口咽部为主）。疼痛通常呈间歇性和单侧性，以左侧多见。吞咽、打呵欠、咳嗽、说话和摄入某些类型的食物可以触发痛苦。此外，触摸耳朵或外耳道，或下颌的侧向运动常可为扳机运动。

大约 10%的舌咽神经痛患者在疼痛发作时可经历迷走神经的过度兴奋，从而导致心动过缓、低血压、晕厥发作、抽搐，甚至心脏骤停。这可能与迷走神经背核受到舌咽神经的传入刺激有关。表面麻醉有助于定位扳机点区域。

必须进行详尽的病史询问和体格检查。应关注疼痛的部位、起源和性质；引发因素；伴随症状如晕厥和抽搐等；既往的治疗措施。神经系统检查应注重后组颅神经运动和感觉功能的测试。感觉功能测试应聚焦于第 V 到 X 对颅神经分布区域，包括面部、耳、腭和舌。

悬雍垂是否居中，是否存在声音嘶哑以及咳嗽呕吐反射都应该予以检查。

藉由耳鼻喉科会诊完善口腔和咽喉部的检查可有助于排除潜在的肿瘤性病变。

所有怀疑舌咽神经痛的患者都应该行高分辨率 MRI 以明确舌咽神经根部是否存在压迫性病灶如血管袢或肿瘤、茎突过长、枕颈部畸形、咽及舌部的肿瘤等病因。然后，大多数情况下，影像学并不能证实明确的病灶。部分病例也许能发现明显的血管袢压迫，但是对于临床诊断相对确切的舌咽神经痛，即使没有上述影像学阳性发现，也可有后颅窝探查的指征。MRI 的价值体现在术前发现巨大迂曲椎动脉压迫型的病例，从而使术者做好应对这一棘手情况的准备。

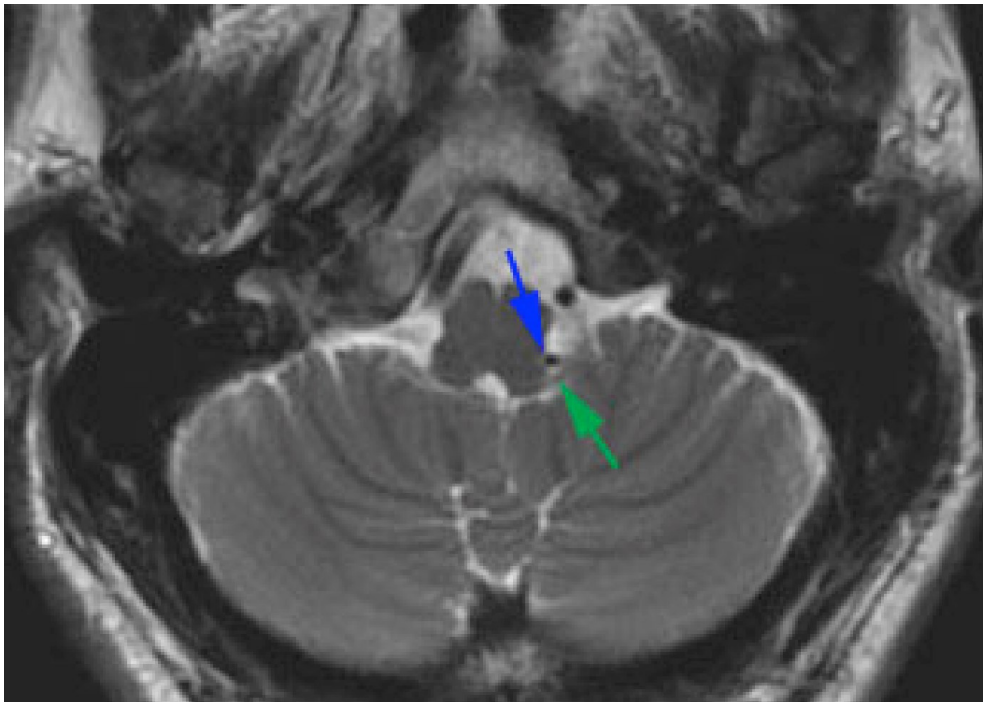


图 1：轴位高分辨率 MRI 显示一血管袢（蓝色箭头）位于脑干附近的后组颅神经层面（绿色箭头）。

颈静脉孔阻滞以及咽喉部表面麻醉有效则有助于舌咽神经痛的诊断。但确诊的最有效手段仍然是详尽的病史采集。

必须意识到舌咽神经痛尚可与其他面部疼痛性疾病相伴发。其症状与其他三种颅神经兴奋性病变有重叠：

- 当下颌角受累时，舌咽神经痛误诊为三叉神经痛者并不少见。
- 当仅表现为耳部疼痛时，舌咽神经痛与中间神经痛（又称为原发性耳痛、Jacobson' s 神经痛）难以鉴别。
- 喉上神经痛也可与舌咽神经痛相混淆。

颞下颌关节紊乱和颞动脉炎的疼痛部位可与舌咽神经痛一致，但根据疼痛性质不同以兹鉴别。多发性硬化是舌咽神经痛极其罕见的病因。

手术指征

传统上，舌咽神经痛首选药物治疗。手术治疗常是作为药物治疗后出现耐药、无效、过敏或副作用等情况下的选择。常用的药物包括抗癫痫药物，如卡马西平、加巴喷丁、苯妥英钠、奥卡西平或普瑞巴林。一些抗抑郁药也会有所帮助，可单独使用或与抗癫痫药物合用。

不幸的是，药物治疗效果多数不佳。为此，几乎所有患者最终都会选择微血管减压术。对于合适的病例，经验丰富的医生可实现大约 90%的远期疼痛缓解率。

术前关注点

舌咽神经痛的微血管减压术中应进行电生理监测。脑干听觉诱发电位（BAERs）应常规进行。为了减小麻醉的干扰，一般使用浓度小于 1%的吸入性麻醉剂。

术中应警惕迷走神经兴奋引起血流动力学不稳的高风险。插管前预麻醉与插管时阿托品的使用可以减少血流动力学骤变的发生。对于术前即有晕厥发作的患者，强烈建议行心脏起搏器治疗。

手术入路

有数个入路可用于微血管减压术治疗舌咽神经痛。最常用的两个是枕下绒球下入路和经髁入路。由于前者不需要磨除枕髁而创伤较小，且也能获得满意的暴露，故笔者提倡这一入路。以下即对乳突后绒球下入路显露舌咽、迷走神经出脑干区的手术步骤进行阐述。

手术解剖

下图展示了相关的手术解剖。

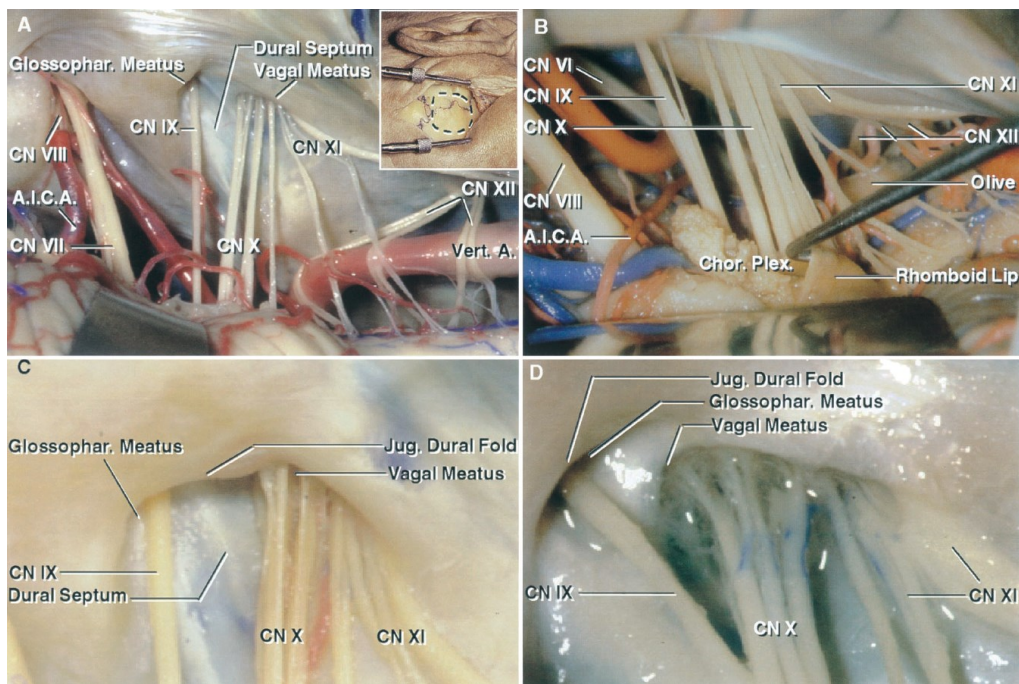


图 2：右侧乙状窦后入路暴露颈静脉孔区。A：抬起小脑观察桥小脑角区颅神经及其与椎动脉（VA）的关系。B：舌咽神经与脉络丛、菱唇的关系。C、D：颈静脉孔区放大观，注意在颈静脉孔内分开舌咽神经和迷走神经的硬膜分隔。（图片由 AL. Rhoton Jr 授权）

治疗舌咽神经痛的微血管减压术

绒球下入路可通过乳突后的小骨窗开颅进行。关于[扩大乳突后开颅](#)的常规技术要点，请参见[颅脑手术入路卷](#)。以下阐述的是针对舌咽神经痛微血管减压术的特殊步骤。

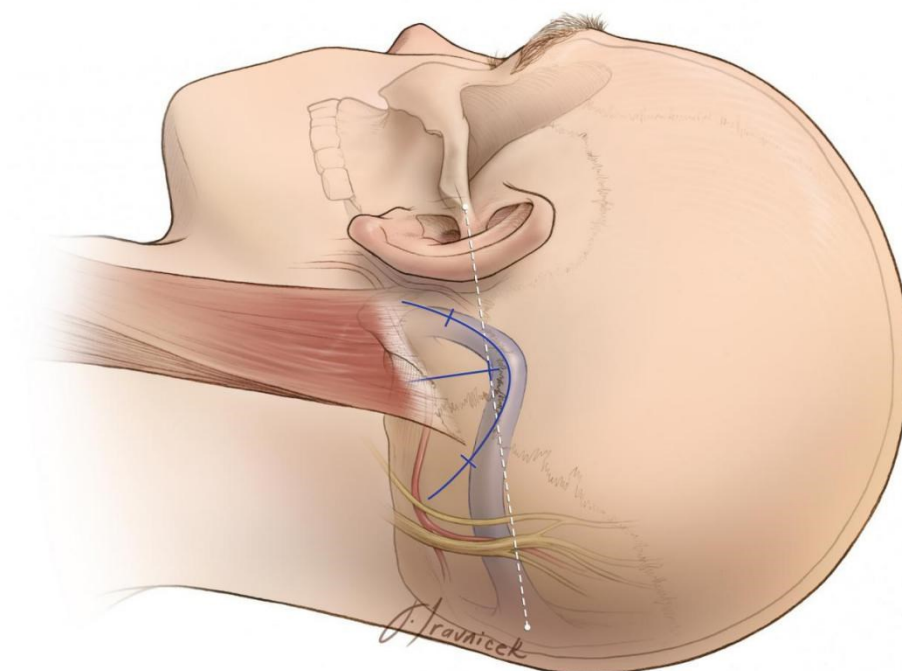


图 3：取倒“U”型皮肤切口，切口顶点位于乙状窦与横窦交点下方 1cm，注意头架的摆放（左下图）。

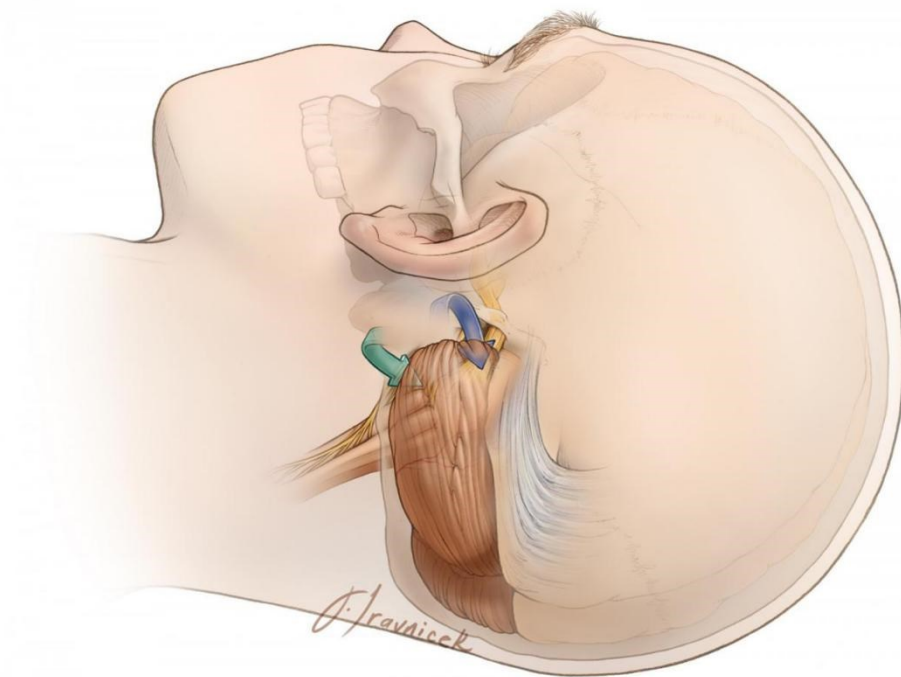


图 4：进入桥小脑角区手术路径：蓝色：三叉神经微血管减压术-小脑上外侧入路；绿色：面神经、舌咽神经减压术-小脑下外侧或绒球下入路。

应避免单纯向内侧牵拉小脑，因为该方向恰与前庭蜗神经平行，易增加听力受损的风险。术者习惯从小脑下外侧经绒球下入路显露舌咽、迷走神经出脑干区。

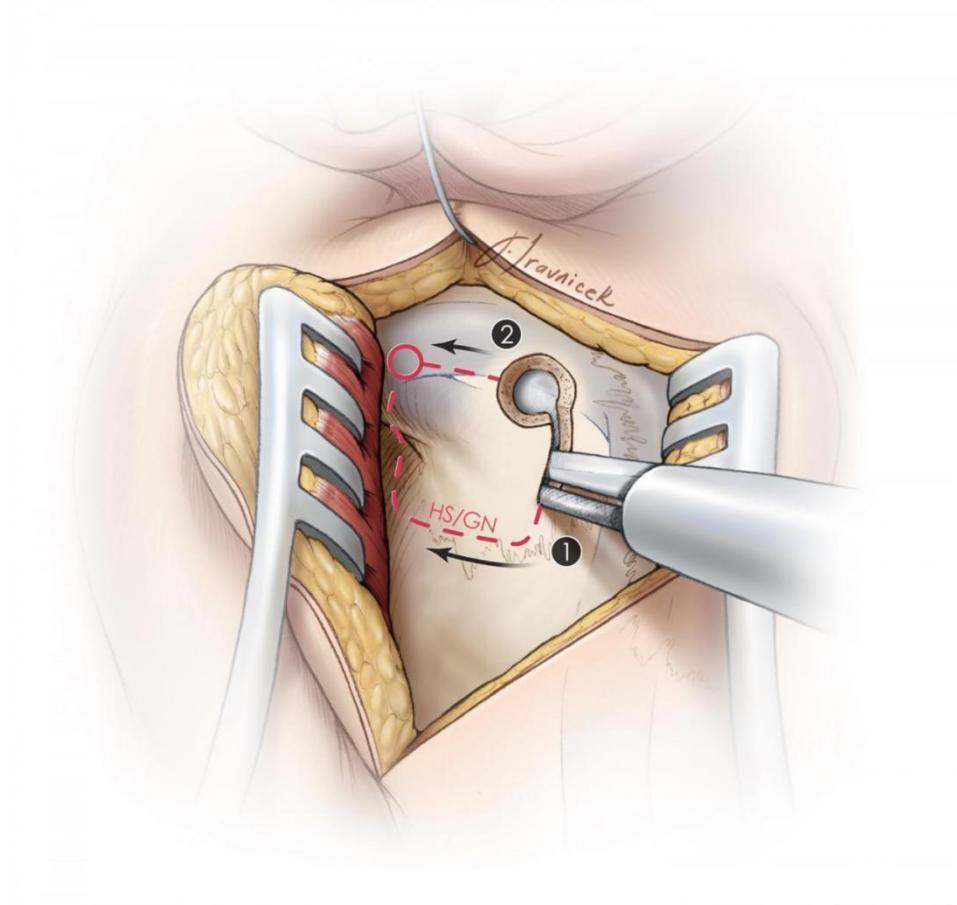


图 5：钻孔及开颅（HS：面肌痉挛，GN：舌咽神经痛）。在乙状窦后缘与横窦转角处下方 1cm 处钻孔。通常作一小骨窗，大小约为 25 美分硬币的 1~1.5 倍。

对于存在静脉窦粘连的老年患者，应避免采用骨瓣开颅术。最后铣开的（2）是乙状窦一侧。下一步是用气钻磨除乙状窦上方的骨质。（开颅具体细节参阅[扩大乳突后入路](#)章节）

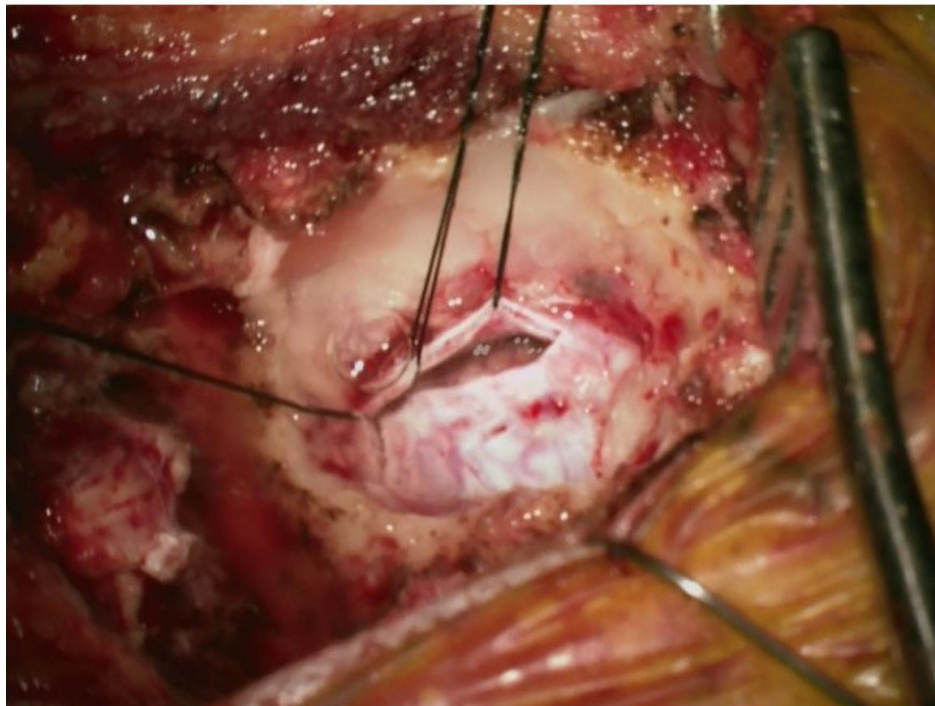
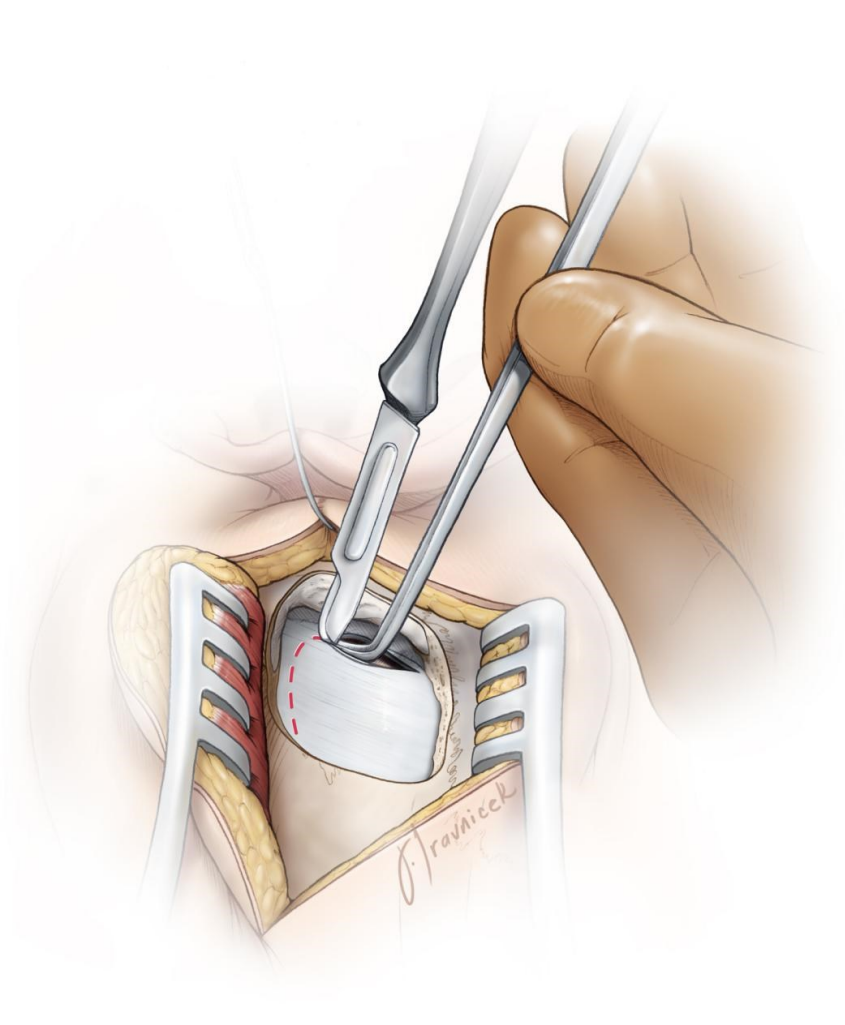


图 6：硬膜切开技术（上图）。术中照片显示了骨窗范围和硬膜切口，该切口平行于乙状窦和后颅窝底。横窦无需暴露。这种硬膜切开方式使得大部分硬膜与小脑贴附，从而减少显微镜光源下硬脑膜的干燥和挛缩。

与直切口不同，U 形皮肤切口可将肌皮瓣向下牵开，从而增加了工作角度，缩短了术者的操作距离。

硬膜内操作

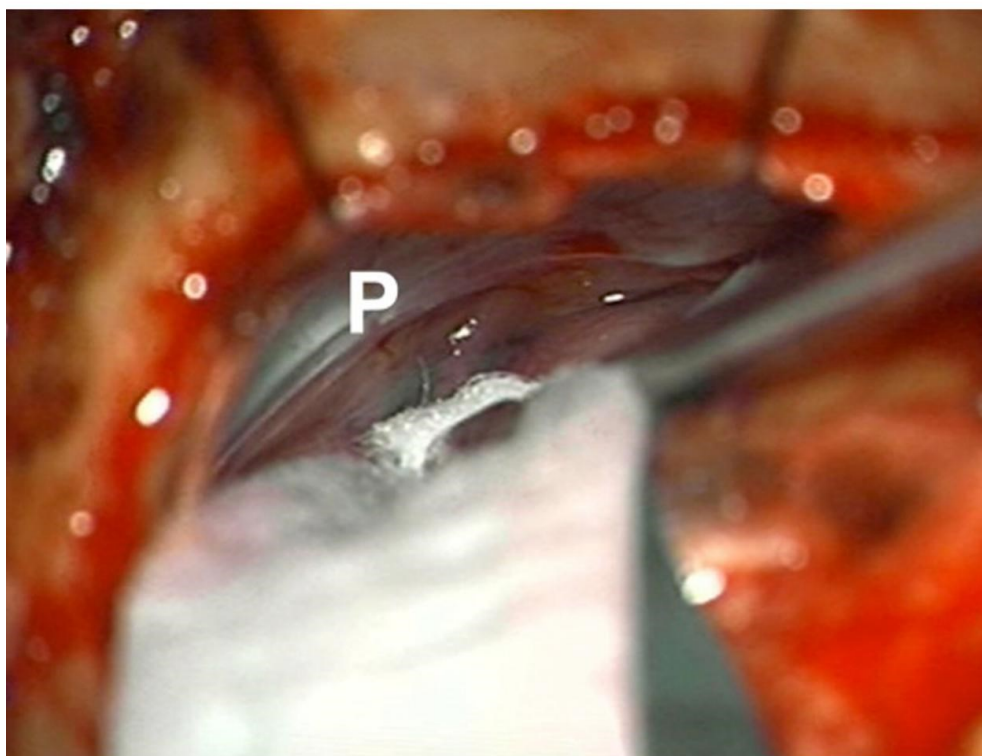
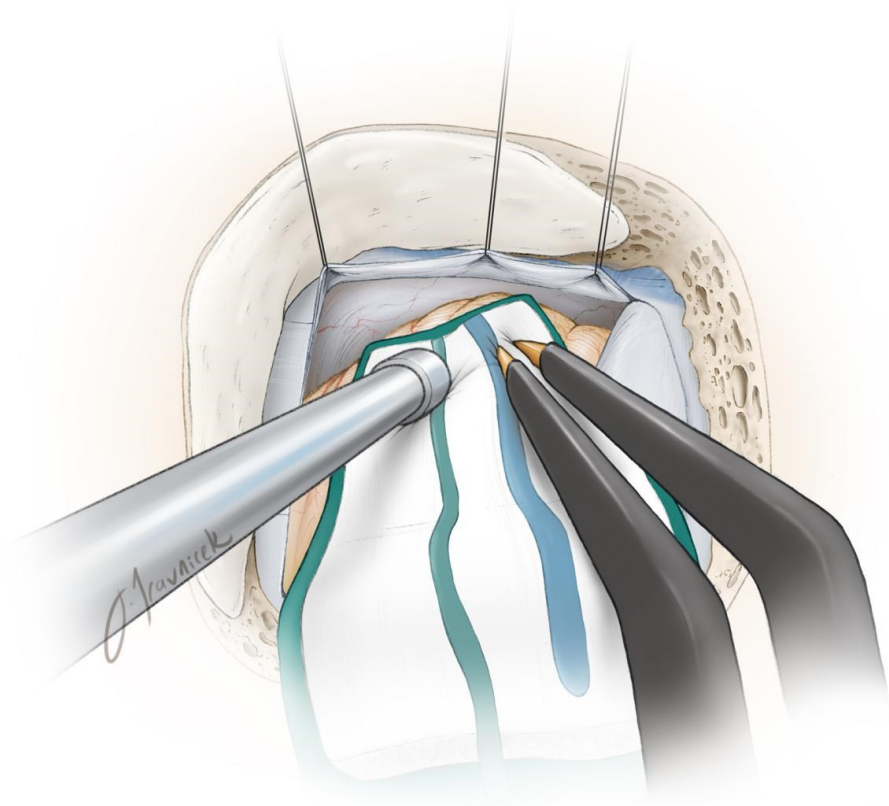


图 7：向上内侧牵开小脑：从橡胶手套剪取一块（比棉片稍大）作为缓冲垫，隔着该橡胶片沿小脑表面深入时，可避免粗糙的棉片对小脑的摩擦（上图）。辨认岩骨与后颅窝底（下图术中照片中的 P）的转折后，于此处隔着橡胶片将棉片朝向后组颅神经进一步深入。

再次强调不要平行于面听神经向内侧牵拉小脑，以避免间接牵拉神经。小脑牵拉方向应平行于舌咽神经。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。

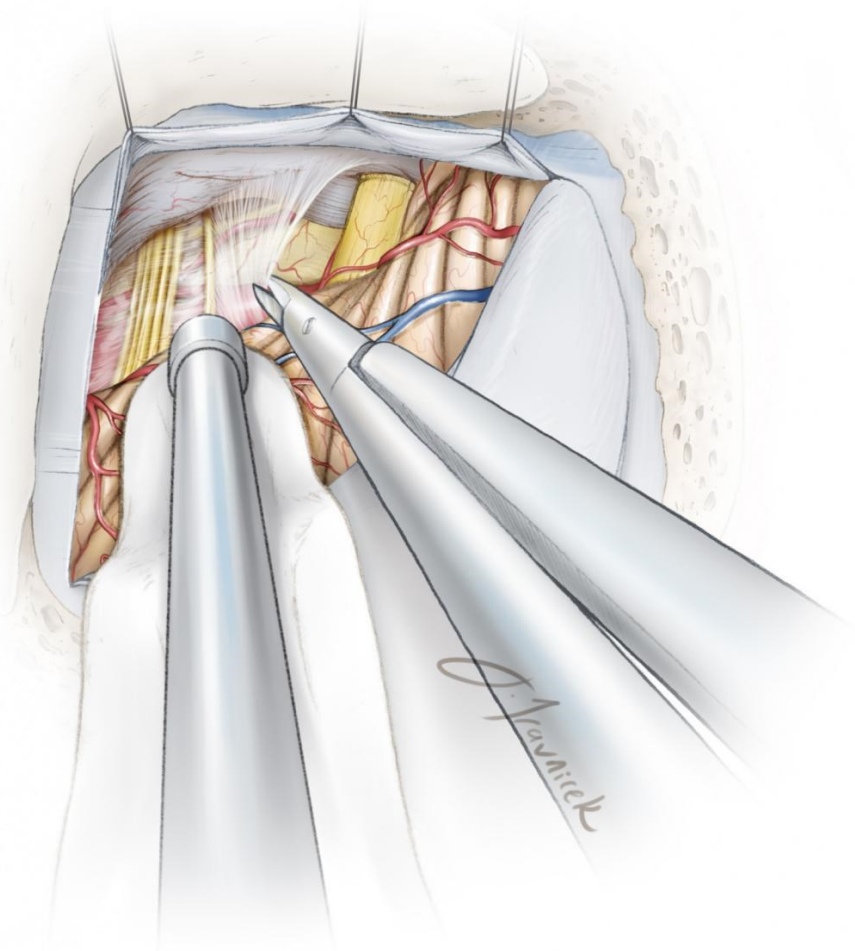


图 8：锐性分离后组颅神经表面的蛛网膜，并辨认舌咽神经。通过将小脑向上内侧牵拉，可以顺着舌咽神经一直暴露到脑干层面的神经根出脑干区。术中 BAER 监测，可指导术者调整操作以最大限度地减少对前庭蜗神经的牵拉。

作者会间断的向分离开的术野内打水以减少显微镜灯光对前庭蜗神经的热损伤。如果前庭蜗神经完全暴露，则用浸有罂粟碱的明胶海绵覆盖神经表面以缓解血管痉挛。若在术中任何时刻出现 BAERs 的变化，术者会采取以下措施：

- 1、停止分离和一切牵拉，并冲洗术野。
- 2、等待数分钟至 BAERs 恢复正常。有时需要升高血压。在再次进行动态牵拉之前，进一步锐性松解面听神经束周围的蛛网膜，去除移动小脑内侧部时所有可能造成神经受牵拉的因素。同样可以在神经的表面敷以浸有罂粟碱的明胶海绵，以缓解牵拉造成的血管痉挛和显微镜的热损伤。
- 3、通常采用更为向上的牵拉，利用绒球下径路以最大程度地减少平行于面听神经束的牵拉。

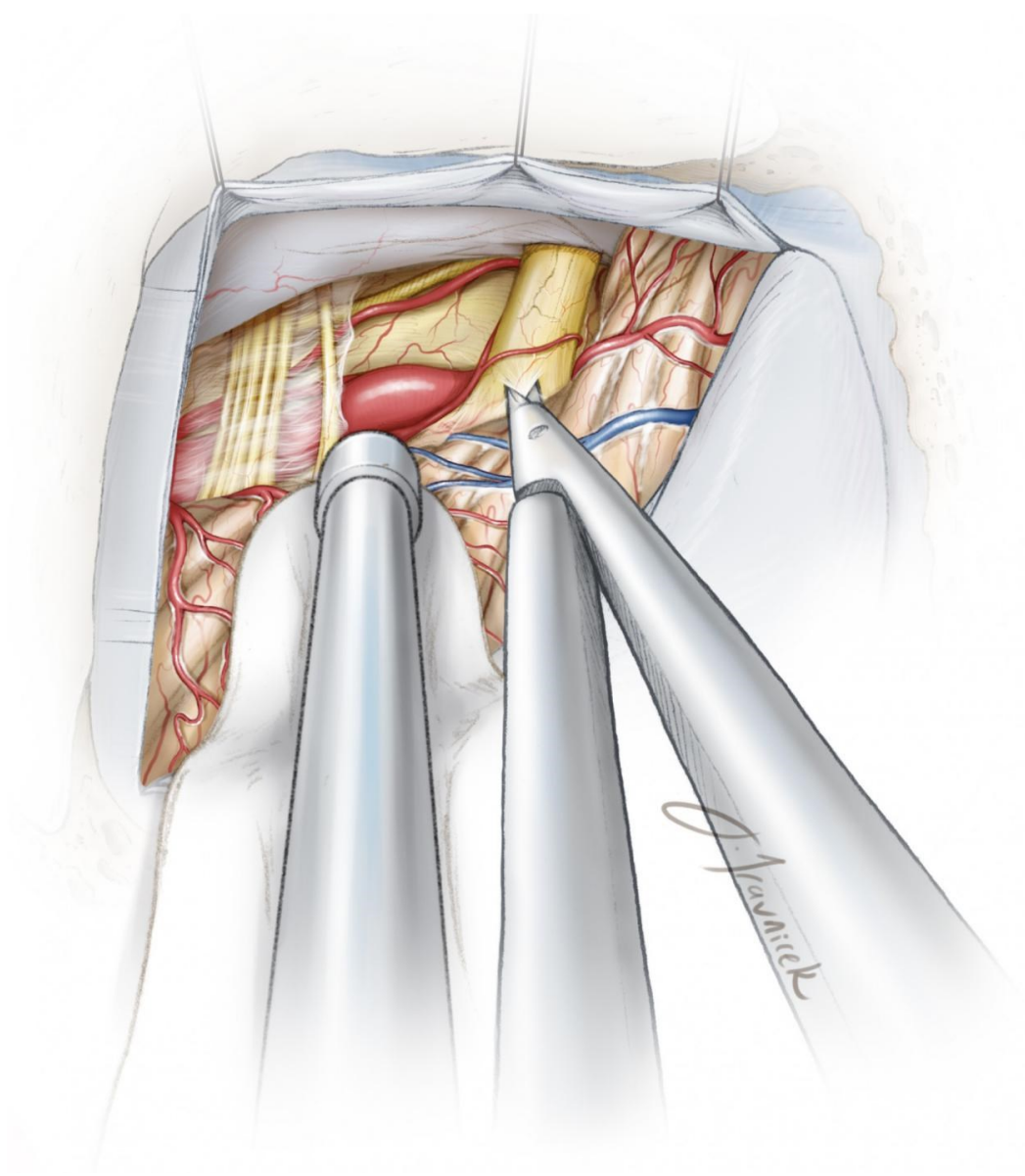


图 9：锐性分离面听神经束表面的蛛网膜至脑干，以避免绒球移动时面听神经受到不当的牵拉。

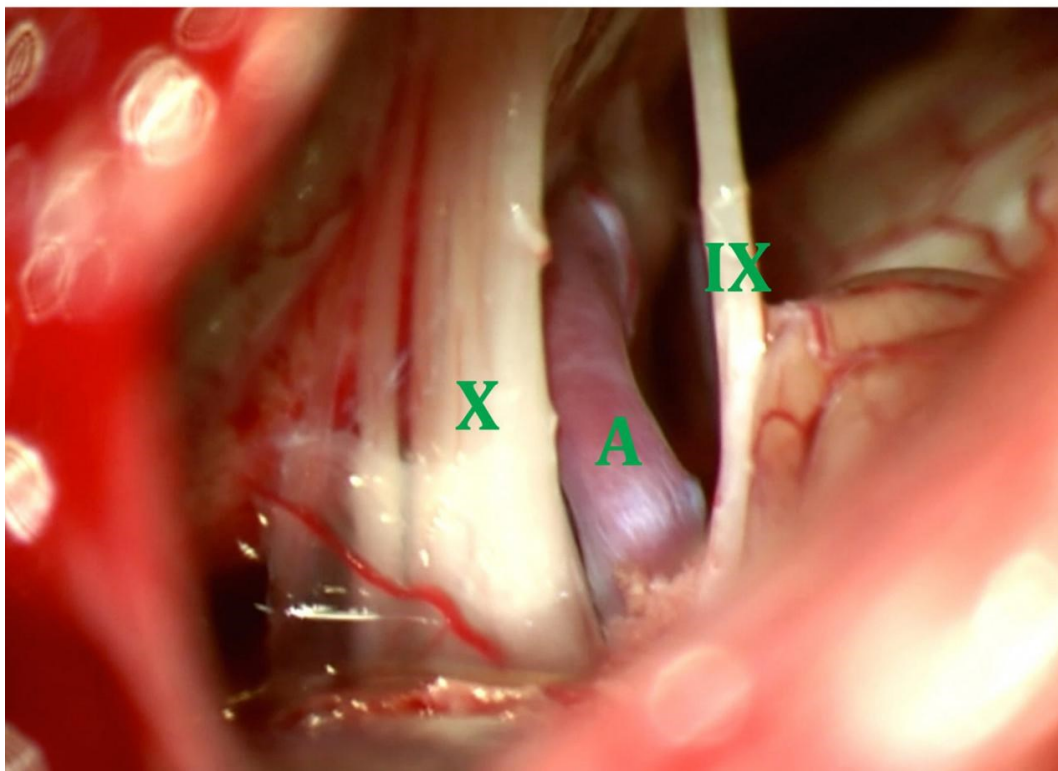
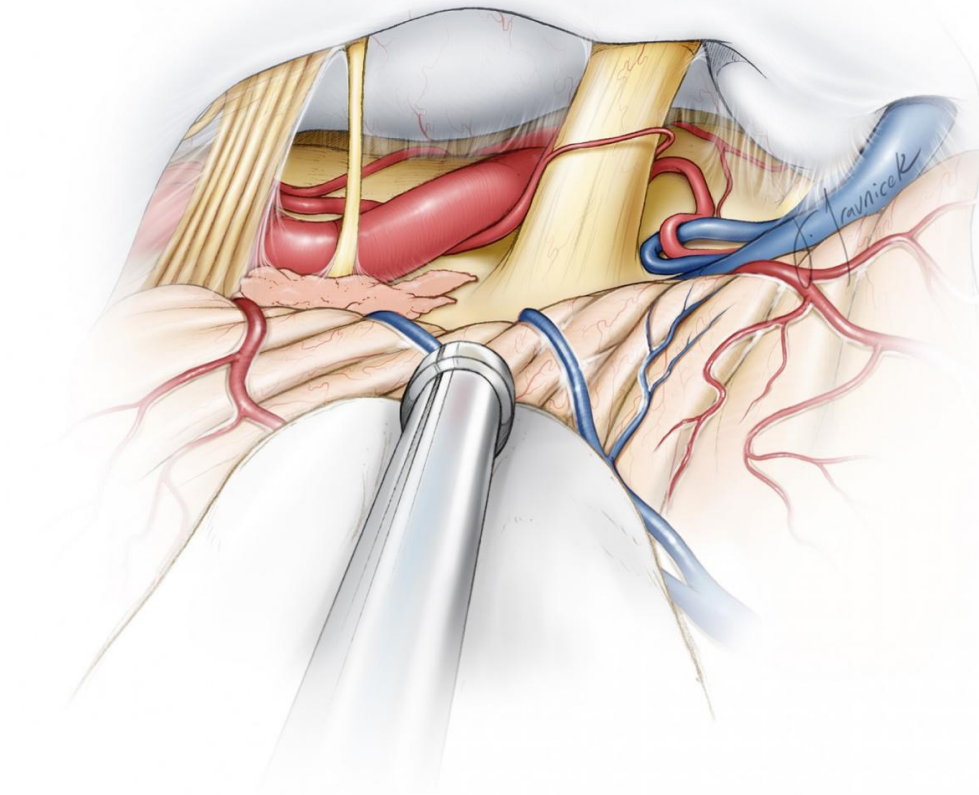


图 10：当蛛网膜充分松解后，后组颅神经与面听神经的关系就会清晰显露（上图）。责任动脉（A）通常位于舌咽、迷走神经之间。其间的蛛网膜必须锐性松解直至清晰辨认并分离各神经（下图）。鉴于可能存在的解剖变异，在进行舌咽神经切断和迷走神经减压之前，明确辨认各颅神经非常重要。

分辨舌咽神经和迷走神经的方法有几种：

- 1、舌咽神经于颈静脉孔的头侧部穿入其中，因此，其更靠近前庭蜗神经。
- 2、在入颈静脉孔处，舌咽神经与迷走、副神经之间存在一硬膜分隔。这一硬膜分隔在术中可能并非总是那么显著。然而，也只有在这一硬膜分隔及膜性孔道开口的近端，才可恒定地区分出舌咽神经和迷走神经。

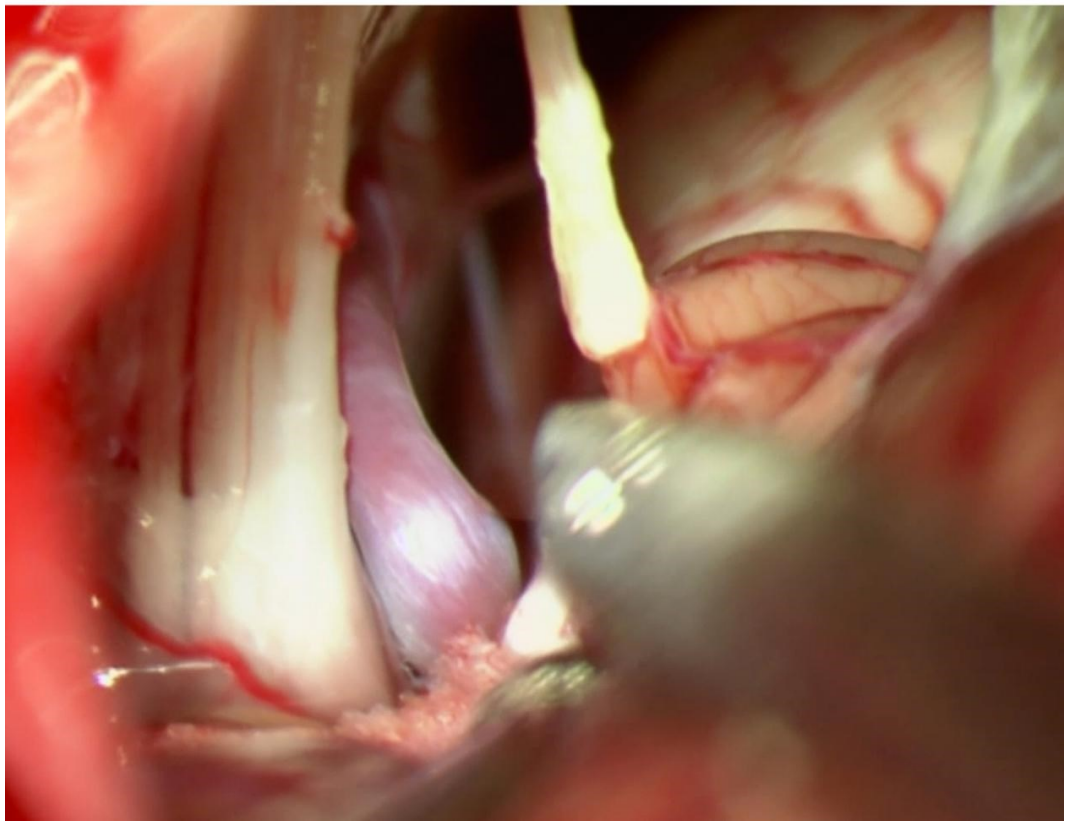
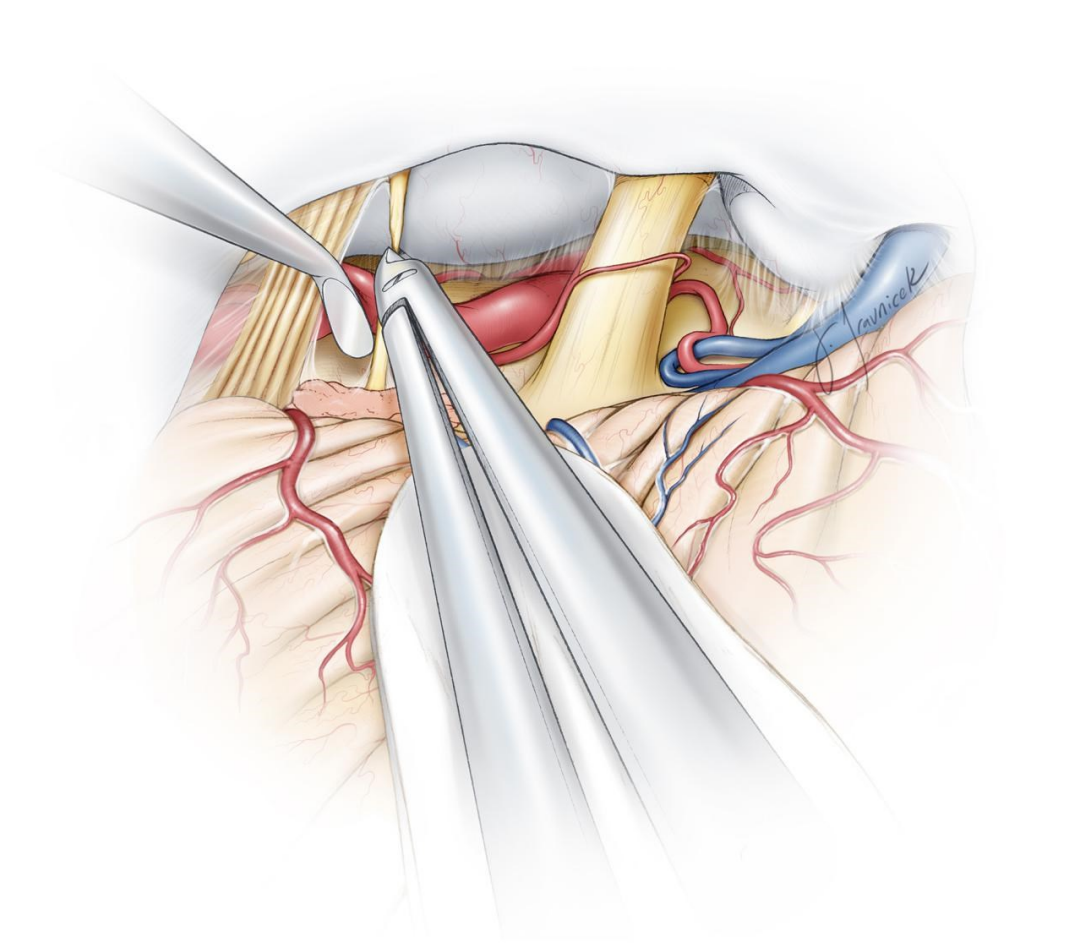


图 11：一旦充分显露第 VII 至 X 对颅神经，作者即在电凝后于脑干旁锐性切断舌咽神经。在此之前，需提醒麻醉师注意血流动力学变化，尤其对于老年患者。根据作者经验，舌咽神经切断后的并发症非常小，并能为迷走神经的充分减压提供不少必备的空间。

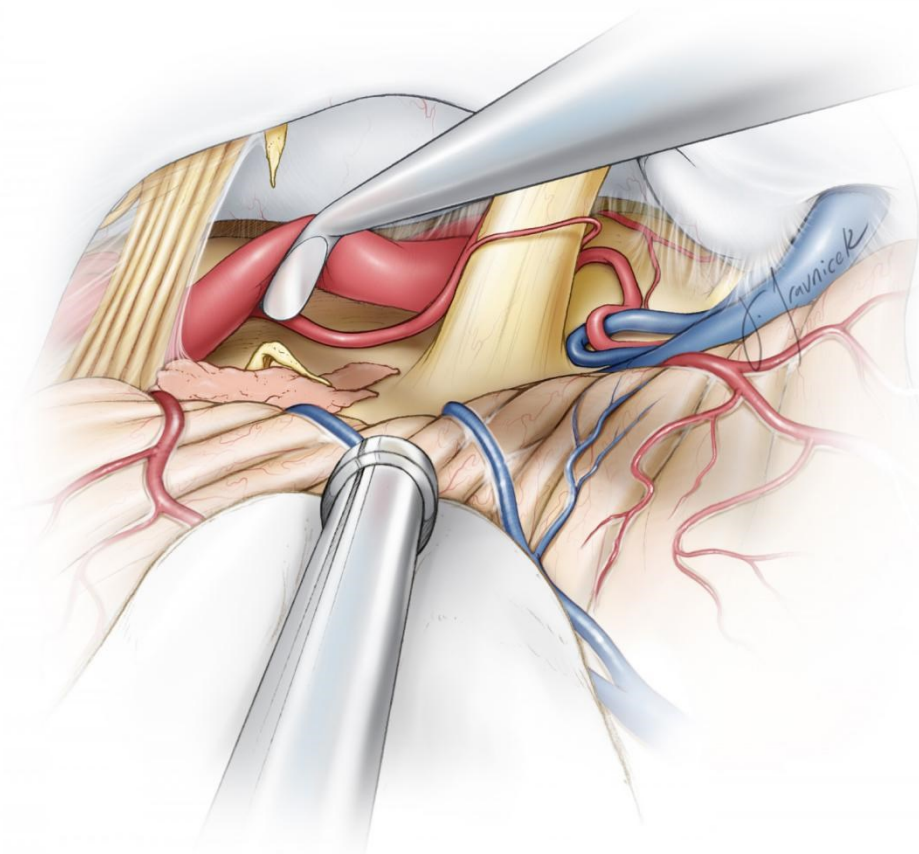


图 12：随后沿着脑干下部将责任血管袢从迷走神经出脑干区移位。有人主张在未见明显血管压迫的情况下，剪断迷走神经的上部 2 根根丝。但作者不建议这样做，因为剪断后出现声音嘶哑及声带麻痹的风险很大。对于充分筛选的病例，作者总能在迷走神经出脑干区发现责任血管袢。

操作过程中应特别注意避免损伤发自 PICA 和椎动脉的小穿支动脉。应该探查颅神经脑池段的全程。经验不丰富的医师可能会忽视颅神经近脑干区，而造成减压的不充分。

为了避免迷走神经的过度牵拉，直接暴露其出脑干区并非易事；但沿着迷走神经的肩部从小脑延髓裂分离，可以显露迷走神经根部的责任血管袢。

抬起责任血管时应该动作轻柔，避免损伤穿支血管。不应以担心小脑受牵拉作为暴露和减压不充分的借口。充分松解内侧蛛网膜，并有策略地动态牵拉小脑是显露责任血管的有效方式。

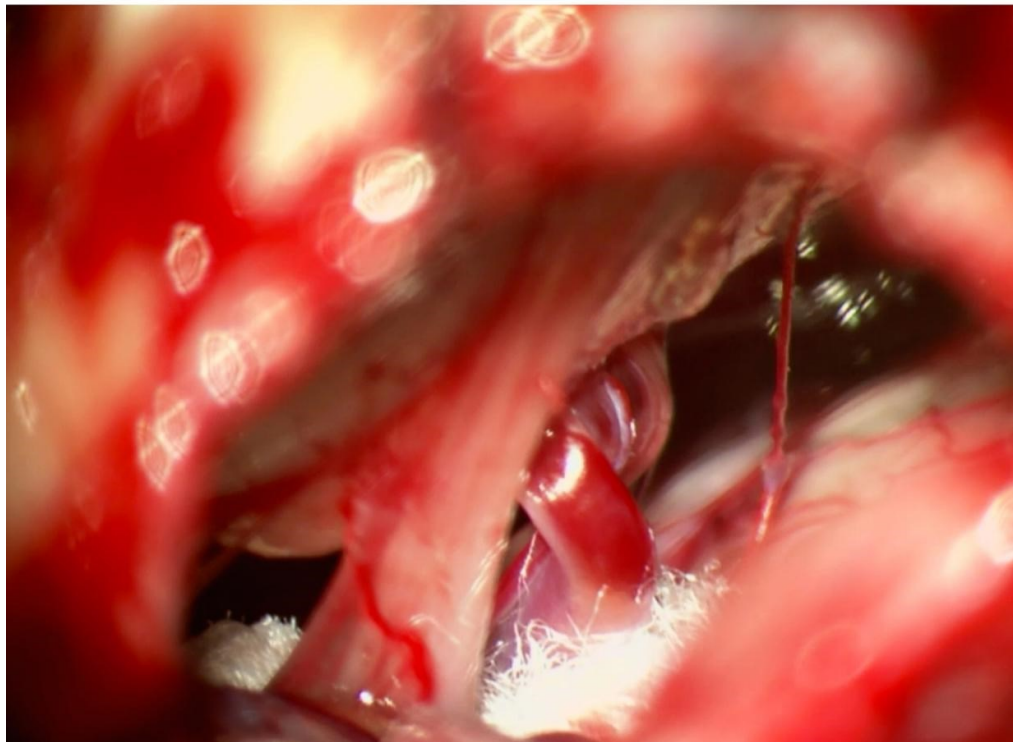
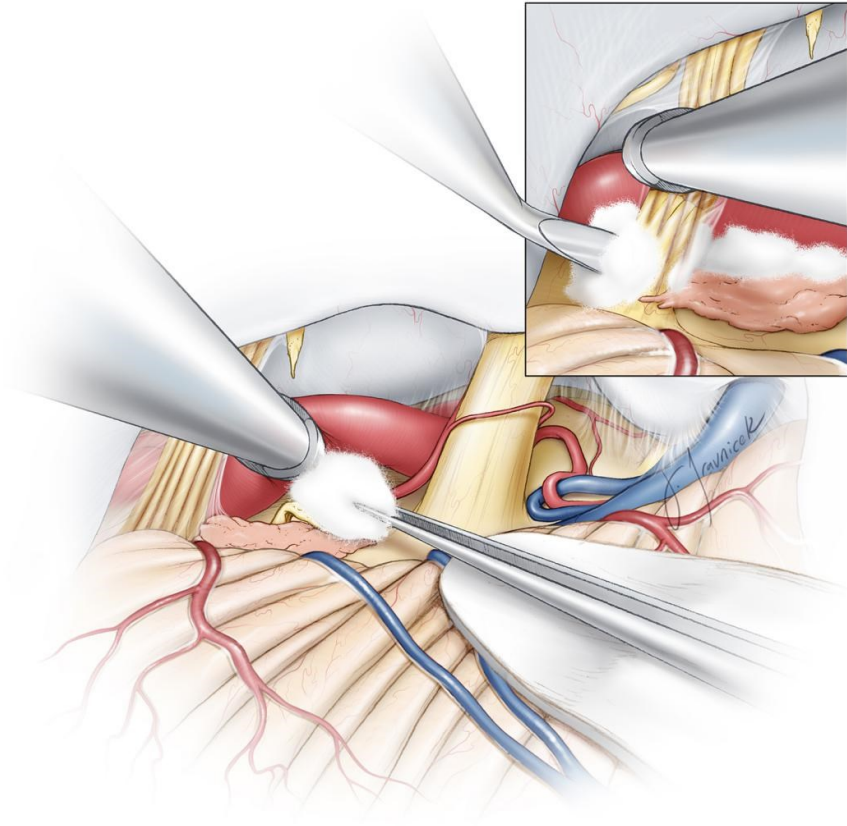


图 13：为实现彻底减压，作者将多块 Teflon 碎棉片置于迷走神经的上方和下方，以及神经层面的脑干和责任血管袢之间（上方插图）。有序放置 Teflon 棉以移位血管袢并防止其返回原来的位置（下图）。但应避免置入过量的 Teflon 棉，因其可能造成炎性反应和化学系脑膜炎。

对于粗大的椎动脉或 PICA，单纯置入 Teflon 棉可能难以实现彻底的减压。

关于零星报道的“悬吊”法，即将血管悬吊并缝于岩骨的硬膜上，作者始终未能成功实践。考虑此处空间狭小，存在损伤周围重要神经血管的风险，作者并不推荐这样的方式。对于上述粗大迂曲血管压迫的病例，作者会尽力使用 Teflon 碎棉片垫开血管。当术前 MRI 提示存在粗大动脉压迫时，作者都会告知患者，术后的疼痛缓解率可能会降低。

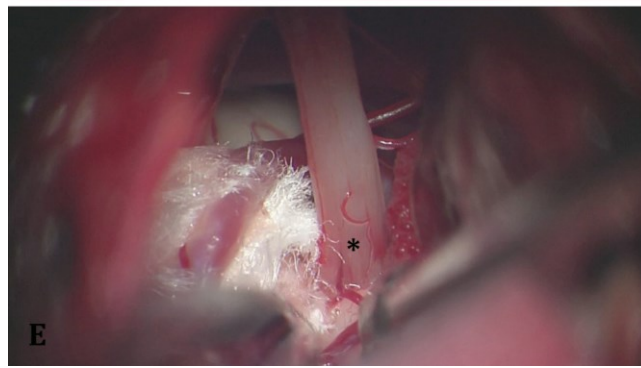
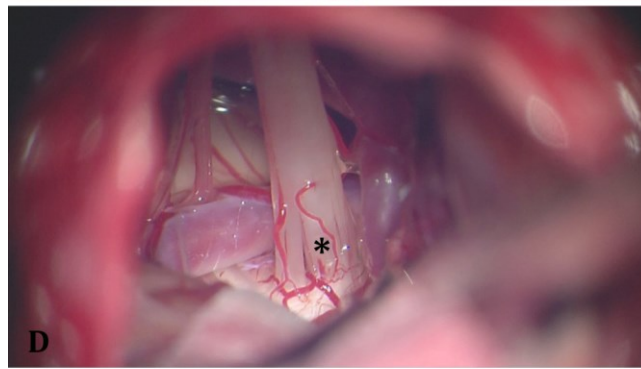
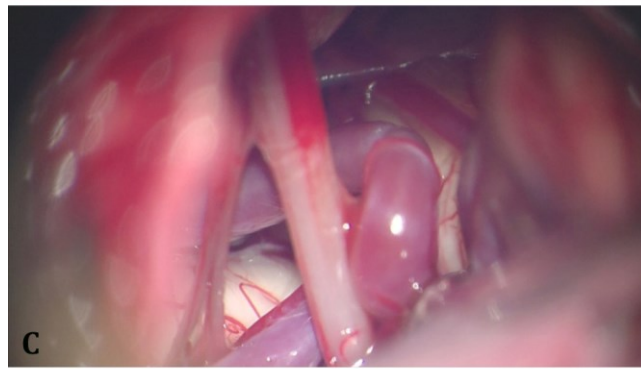
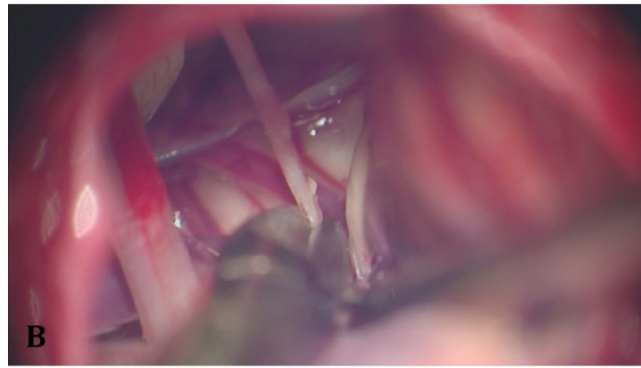
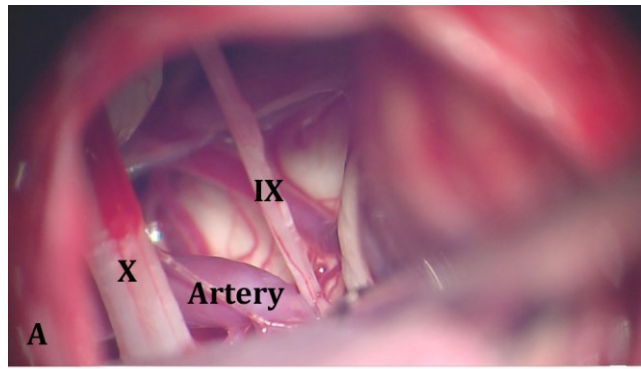


图 14：一例左侧舌咽神经痛的术中图像。A：打开后组颅神经表面的蛛网膜后，发现血管压迫很明显。B：横断舌咽神经。C：在脑干层面显露血管压迫。D：动态牵拉小脑充分暴露迷走神经出脑干区，并可发现此处局部的颜色改变（*）。注意责任血管使得神经纤维呈分散状。E：垫上 Teflon 片后充分解除脑干附近的血管压迫。

关颅

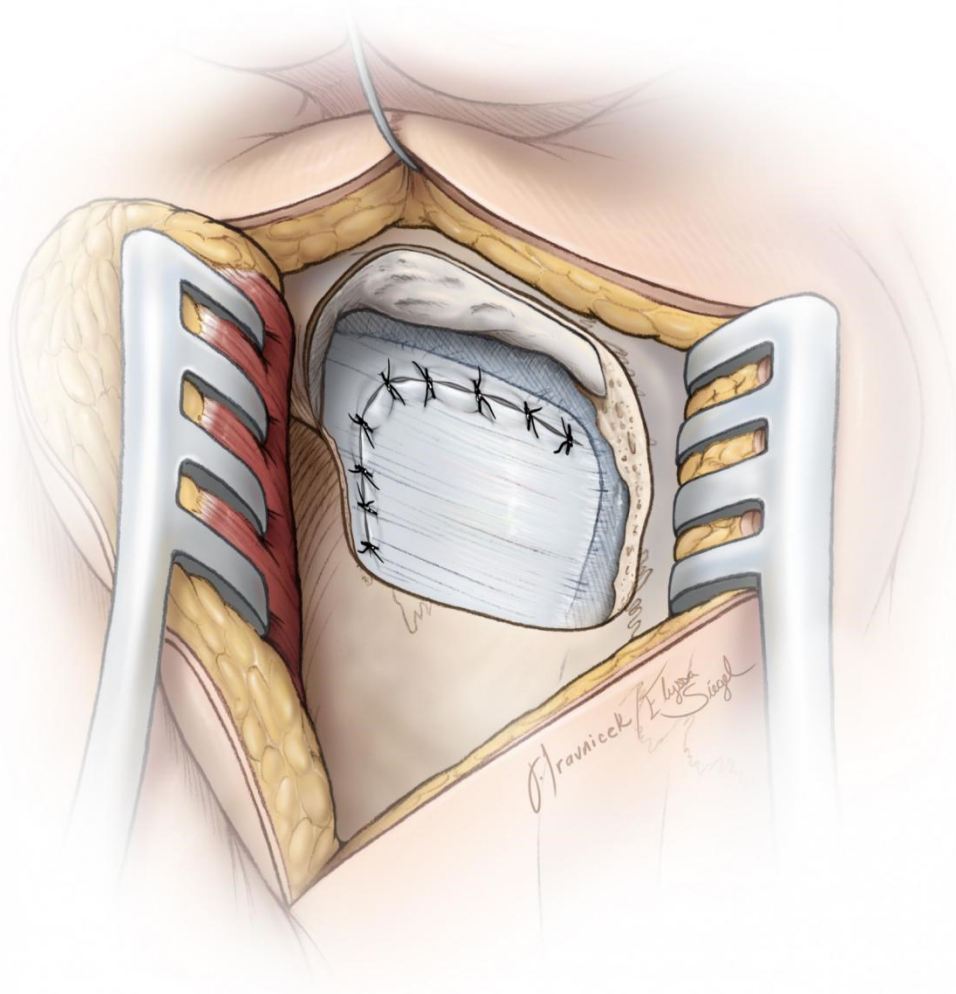


图 15：硬膜缝合。

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。

术后关注

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。一些患者可能有一过性的声音嘶哑或吞咽困难。进食前应充分评估患者的吞咽功能，以防止误吸。

脑脊液漏并非常见的并发症；如有术后的脑脊液鼻漏或耳漏，作者会立即行二次手术“水密”缝合硬膜，并再次予以骨蜡封闭气房。如果脑脊液从切口漏出，则先予以伤口加压包并给予腰大池引流 72 小时。如果仍有脑脊液流出，则行二次手术探查伤口并“水密”缝合硬膜、肌肉和皮肤各层。

点睛之笔

- 舌咽神经痛是一种发生于舌咽、迷走神经之耳支和咽支所支配区域的，以阵发性、针刺样剧痛为特征的罕见疼痛性病变。

- 与其他颅神经的疼痛症状可存在重叠；因此，应结合病史、查体、扳机点、影像学检查和神经阻滞等一切手段，尽力明确诊断。误诊将导致误治，为医患双方造成损害。

- 作者的经验和为，舌咽神经切断术联合迷走神经减压术是治疗舌咽神经痛安全有效的术式。

- 牵拉小脑的方向应平行于舌咽神经，以避免对前庭蜗神经造成牵拉导致听力受损。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。这些操作有利于对下段脑干内侧部的充分暴露，从而可实现对责任血管的安全移位和 Teflon 棉的置入。

(编译：周长帅；审校：唐寅达)

Contributor: Aqueel Pabaney, MD

DOI: <https://doi.org/10.18791/nsatlas.v6.ch03>

中文版链接：<http://www.medtion.com/atlas/2169.aspx>

参考文献

Blumenfeld A, Nikolskaya G. Glossopharyngeal neuralgia. Curr Pain Headache Rep. 2013;17:343.

Hitotsumatsu T, Matsushima T, Inoue T. Microvascular decompression

for treatment of trigeminal neuralgia, hemifacial spasm, and glossopharyngeal neuralgia: Three surgical approach variations: Technical note. *Neurosurgery*. 2003;53:1436-1441.

Rey-Dios R, Cohen-Gadol AA. Current neurosurgical management of glossopharyngeal neuralgia and technical nuances for microvascular decompression surgery. *Neurosurg Focus*. 2013;34:E8.

Rhoton, A. Jugular foramen. *Neurosurgery*. 2000;47:S267-285.

Rhoton A. The cerebellopontine angle and posterior fossa cranial nerves by the retrosigmoid approach. *Neurosurgery*. 2000;47:S93-129.

Sampson JH, Grossi PM, Asaoka K, Fukushima T. Microvascular decompression for glossopharyngeal neuralgia: long-term effectiveness and complication avoidance. *Neurosurgery*. 2004;54:884-889.

Teixeira MJ, de Siqueira SR, Bor-Seng-Shu E. Glossopharyngeal neuralgia: neurosurgical treatment and differential diagnosis. *Acta Neurochir (Wien)*. 2008;150:471-475.

Xiong NX, Zhao HY, Zhang FC, Liu RE. Vaguglossopharyngeal

neuralgia treated by microvascular decompression and glossopharyngeal rhizotomy: clinical results of 21 cases. *Stereotact Funct Neurosurg.* 2012;90:45-50.