

·个案报道·

舌咽神经痛并发反复晕厥发作一例报道

关小雪,杨军

作者单位
湖北医药学院附属
襄阳市第一人民医院
神经内科
湖北 襄阳 441000
收稿日期
2019-08-12
通讯作者
杨军
296051103@qq.com

关键词 舌咽神经痛;晕厥;蛛网膜粘连;血管压迫
中图分类号 R741; R745.1+3 文献标识码 A DOI 10.16780/j.cnki.sjssgncj.20191045
本文引用格式:关小雪, 杨军. 舌咽神经痛并发反复晕厥发作一例报道[J]. 神经损伤与功能重建, 2021, 16 (5): 308-310.

1 临床资料

患者,男,60岁。2019年4月17日因“发作性意识障碍1 d”入院。患者于入院前1 d晚饮酒过程中突发左侧舌后部、咽喉处疼痛,呈刀割样,随即出现剧烈眩晕,双眼黑蒙,“昏死过去”,呼之无反应,持续2 min左右恢复,醒后如常,无恶心、呕吐,无发热、无肢体抽搐及活动障碍,无心悸、胸闷胸痛。后上述症状反复发作,每次持续数秒至数分钟。既往史:10余天前出现饮水稍呛咳,无明显吞咽困难,未予以重视及处理;2年前行右下肢股骨头坏死置换术;否认高血压、冠心病、糖尿病、脑卒中病史。无药物过敏史。神经系统查体:神志清楚,言语清晰,颈软,双瞳等大等圆,直径约2.5 mm,对光反射灵敏,双侧额纹、鼻唇沟对称,伸舌居中,右侧咽反射消失,软腭低垂,左侧咽反射存在,悬雍垂居中,颈软,四肢肌力5级,肌张力正常,腱反射双侧对称,未引出病理征,共济试验结果阴性。辅助检查:血常规示白细胞 $10.24\times 10^9/L$,中性 $7.4\times 10^9/L$;空腹血糖9.31 mmol/L,糖化血红蛋白A1C 7.0%,糖化血清蛋白1.50 mmol/L;OGTT试验示空腹血糖6.52 mmol/L,餐后2 h血糖12.44 mmol/L。腰穿结果提示脑脊液常规正常,脑脊液生化:蛋白质822.12 mg/L(80~430 mg/L)。余肝肾功能、电解质、凝血功能、CRP、PCT、肿瘤相关标志物、甲功能、输血前检查均大致正常。头部CT:两侧基底节区腔隙性脑梗死,大脑半球轻度脑萎缩。茎突CT未见明显茎突延长(图1)。胸部CT:慢支、肺气肿,双肺少许纤维灶。诊断:继发性舌咽神经痛;2型糖尿病;多发性腔隙性脑梗死;脑萎缩;慢支、肺气肿。

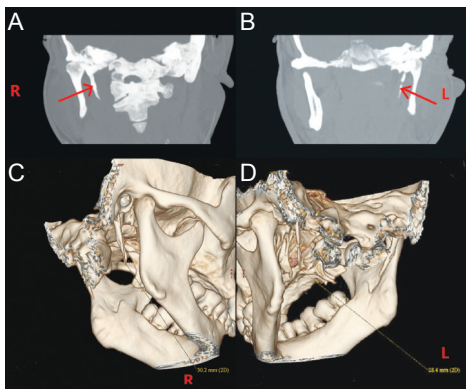
患者入院后入住NCU,频发左侧舌根部、咽喉部剧痛,疼痛可放射至左侧下颌、颈部,伴发作性晕厥,心电监护显示窦性心动过缓(心率30次/分左右)甚至窦性停搏,遂于入院当天下午急诊行心脏临时起搏器植入术,术中同时行冠脉造影检查未见明显冠脉狭窄及痉挛。术后患者仍间断有疼痛发作,未再发作晕厥。予以卡马西平片口服治疗,0.1 g,2次/日;维生素B1针0.1 g,肌注,1次/天;甲钴胺片0.5 mg,口服,3次/日。2 d后,患者咽喉部、舌根部疼痛明显缓解,心电监护未再提示窦性心动过缓或

心脏停搏。但患者出现颈部、胸前部多发皮疹,考虑为卡马西平所致,遂停用卡马西平换用普瑞巴林胶囊,75 mg口服,2次/日。2019年4月24日动态心电图:窦性心律,偶发房性早搏,偶成对,偶发的室性早搏。于4月26日去除心脏临时起搏器,后完善头部MR平扫+增强提示:两侧额叶皮质下、基底节区及双侧小脑半球多发脑梗死,未见急性期梗死灶。左侧椎动脉颅内段较粗,直径约0.5 cm,局部紧贴延髓-颈髓交界区左侧走行。基底动脉走行迂曲,向下挤压下丘脑结构(图2)。患者症状缓解,于4月30日出院。随访1月,患者未再出现咽喉部疼痛及晕厥情况。

2 讨论

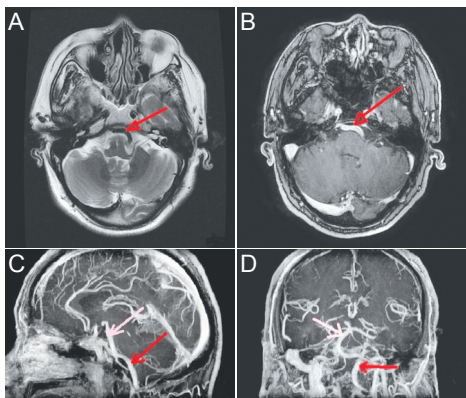
舌咽神经痛最初由Weisenburg所描述,后由Harris于1921年正式提出^[1],与三叉神经痛类似,是一种沿舌咽神经分布区的短暂发作性剧痛,发病率较低,约为三叉神经痛的1%^[2-4]。疼痛多限于一侧,表现为咽部、软腭及舌根部阵发性电击样、刀割样或针刺样剧痛,可向同侧耳深部、颌下及颈深部放射,甚至可放射到头顶和枕部,疼痛剧烈时可伴流涎、流泪、面色苍白等自主神经功能症状。吞咽、咀嚼、说话及转动头位等动作时易诱发。部分患者伴有耳鸣、耳聋、心悸、心律徐缓,甚至晕厥^[5,6]。舌咽神经痛按疼痛部位可分两型:①口咽型:疼痛始于咽侧壁、扁桃体、软腭及舌后1/3,而后放射到耳区,此型最多见。②耳型:痛区始于外耳、外耳道及乳突,或介于下颌角与乳突之间,很少放射到咽侧,此型较少见^[7]。本例患者即属于口咽型。既往研究显示,舌咽神经痛多见于60岁左右老年人,无性别差异,好发于左侧,双侧同时发病罕见^[1,8],根据国际头痛疾病分类第三版(International Classification of Headache Disease-3, ICHD-3)诊断标准^[9],本例患者符合该特点,舌咽神经痛诊断成立。

舌咽神经痛根据病因分可分为原发型及继发型。前者病因不明,可能为舌咽、迷走神经的脱髓鞘性改变,引起舌咽神经的传入冲动与迷走神经之间发生短路,与牙齿、喉、副鼻窦的感染无明显关系。后者可由小脑桥脑角及附近的肿瘤、炎症、异



注:A、B:箭头所指即为两侧茎突位置;C、D:经测量两侧茎突长度均大致在正常范围

图1 患者茎突CT影像学



注:A:头部MRI T₂序列,箭头示左侧椎动脉颅内段较粗,局部紧贴延髓-颈髓交界区左侧走行;B:头部MRI增强,箭头示左侧椎动脉颅内段较粗,局部紧贴延髓-颈髓交界区左侧走行;C:头部MRI血管重建(矢状位),红色箭头示左侧椎动脉,粉色箭头示基底动脉;D:头部MRI血管重建(冠状位),红色箭头示左侧椎动脉,粉色箭头示基底动脉

图2 患者头部MRI影像学

位动脉压迫、鼻咽部及附近的肿瘤、慢性扁桃体炎、茎突过长、舌咽神经纤维瘤、蛛网膜粘连等引起^[7,10,11]。Boch等^[12]报道2例舌咽神经痛患者,MRI检查均提示有小脑后下动脉血管襻形成,从而提示异常血管在舌咽神经痛发病中的作用。Vecchi等^[13]也报道椎动脉或小脑后下动脉扩张或动脉硬化,压迫神经根。国内外有报道,患者舌咽神经表面有小脑后下动脉压迫,舌咽神经根周围均有明显的蛛网膜增厚、粘连,蛛网膜病检示:蛛网膜增殖、变厚,瘢痕形成,部分有钙化灶^[5,14],说明蛛网膜粘连性病灶也是引起舌咽神经痛的重要病因。既往研究认为血管压迫不是舌咽神经痛的重要因素,而该部位的粘连性病灶可能是引起舌咽神经痛的主要原因,由于舌咽神经局部蛛网膜的炎症、粘连、瘢痕及钙化灶的形成,对舌咽神经必定构成牵拉、压迫及损伤,从而导致疼痛发生。该患者头部MR检查未发现明显肿瘤迹象,左侧椎动脉增粗,存在动脉粥样硬化的危险因素,两次腰穿均提示蛋白偏高,且茎突CT平扫未见明显茎突延长,推测可能存在血管压迫形成粘连病灶牵拉、压迫神经所致。吕学明等^[14,15]通过显微外科手术发现一例蛛网膜粘连导致舌咽神经受压继而

产生舌咽神经痛,术中发现脉络丛粘连一小动脉(考虑为小脑前下动脉)共同接触压迫舌咽神经根区,从而说明动脉、脉络丛粘连压迫舌咽神经根区是导致舌咽神经痛的病因。

有研究显示绝大多数患者存在耳心痛,个别患者可伴有耳鸣、耳聋、心率减慢甚至昏厥,Riley等^[1]报道舌咽神经痛发作过程中出现面色苍白、心悸、甚至晕厥等心脏症状。舌咽神经大部分是感觉纤维,来自颈静脉孔处的上神经节和岩神经节细胞,这些细胞的中枢突进入延髓的孤束核。另一小部分传导外耳部的痛、温度觉纤维,终止于三叉神经脊髓束核。周围突一部分至舌咽部,传导咽壁、软腭、悬雍垂、舌后部、扁桃体的感觉及舌后1/3味觉;一部分经鼓室神经至鼓室,传导鼓室、鼓膜内侧面、乳突气房及咽鼓管的感觉;另有少量纤维加入迷走神经耳支而达外耳道,传导外耳道和鼓膜后侧的痛、温觉。另舌咽神经一小分支至颈动脉窦和颈动脉体,即窦神经,传导颈动脉窦的特殊感受器冲动,参与调节心跳、血压和呼吸的活动^[1,15,16]。因此心血管症状可与疼痛同时发生,也可发生于疼痛消失的即刻,本例患者主要表现为反复发作性咽喉部、舌尖部刀割样痛,随即出现晕厥。疼痛的同时伴有晕厥发作;患者既往无冠心病、晕厥病史,此次入院冠脉造影未及明显异常,暂不支持原发心脏疾患导致晕厥,考虑舌咽神经病变通过窦神经和延髓心血管中枢而影响心率、血压等变化。同时第IX、X、XI脑神经相互靠近,舌咽神经与迷走神经间往往有细小的神经纤维相交通,易发生相互间传导或牵连,从而导致心率紊乱及血压等变化。

舌咽神经痛易与三叉神经痛相混淆。二者均表现为神经痛,且可同时发病。舌咽神经痛发病率远低于三叉神经痛,易被误诊,三叉神经痛位于三叉神经分布区,疼痛较浅表,扳机点在脸,说话、打哈欠、洗脸、刮须、刷牙等可诱发疼痛发作;舌咽神经痛以左侧发病较多,疼痛较深,疼痛位于舌咽神经分布区,扳机点多在咽后、扁桃体窝、舌根,咀嚼、吞咽常诱发疼痛发作。舌咽神经痛的表现除神经痛外,还具有有一些特殊的临床症状体征,如心悸、窦性心动过缓、心律不齐、期前收缩及血压偏低、甚至阿斯发作现象。而三叉神经痛患者多无此类特点,反而有血压增高的可能。当舌咽神经痛缓解后,以上特殊的症状体征亦随之消失,心电图恢复正常,因此可与三叉神经痛相鉴别^[5,17,18]。

舌咽神经痛的治疗包括内科药物治疗及外科手术治疗^[1],通常首先选择的是药物治疗,如卡马西平、普瑞巴林等,这类药物主要是通过提高神经兴奋的阈值而缓解症状,通常需治疗半年或更长,且减药需缓慢。药物治疗无效,或顽固性舌咽神经痛可行手术治疗,手术方式较多,如经皮岩神经节热凝固术、舌咽神经热凝固术、颅内神经切断术、颅外神经切断术、脊神经根切断术、选择性三叉神经脊束切断术、显微血管减压术,但多数学者更倾向于行显微血管减压术,其疗效肯定、并发症少而轻^[19,20]。有研究发现微创经皮神经电刺激(percutaneous electrical nerve stimulation, PENS)治疗神经痛取得显著效果,PENS是一种低频脉冲电流刺激,能激活中枢神经系统内的阿片神经元,使内源性的吗啡样多肽释放,这一调节作用促使肾上腺皮质激素释放和皮质醇的分泌,改善血液循环。此外,电场的刺激能起到局部

营养神经的作用,显著改善受损神经的血供,促进受损神经的恢复^[21]。该研究中虽未纳入舌咽神经痛患者,但基于神经痛的共性,针对难治性舌咽神经痛的患者同样可尝试PENS治疗。随着显微外科的发展,内窥镜手术的应用,神经电生理技术的术中监测及影像学的发展和术中应用,显微血管减压术及选择性脊神经根切断术似有更美好的前景^[22]。

本例患者入院时查体发现右侧咽反射消失、右侧软腭低垂等舌咽神经受损体征,头部MR检查、肿瘤标志物检查均未发现肿瘤证据,而住院期间通过营养神经治疗后患者右侧咽反射逐渐好转,推测可能是由于糖尿病周围神经病变导致^[23]。舌咽神经痛是一种发病率较低的疾病,临床易误诊,伴晕厥发作更少见,故对临床诊疗过程中遇到的本病例做一报道,旨在加深对本病的充分认识,更好地服务于临床。

参考文献

[1] Shah RJ, Padalia D. Glossopharyngeal Neuralgia[M]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing StatPearls Publishing LLC, 2019.
[2] 范鸣. 舌咽神经痛一例报告[J]. 临床耳鼻咽喉科杂志, 1988, 2: 32-32.
[3] 孟令海, 王彦. 舌咽神经痛三例报告[J]. 临床神经病学杂志, 1996, 9: 20-20.
[4] 孙丽娟. 右舌咽神经痛 1 例报告[J]. 中风与神经疾病杂志, 1995, 2: 46-46.
[5] 徐兆水. 舌咽神经痛病因及特殊症状体征的临床研究[J]. 中国中西医结合耳鼻咽喉科杂志, 2004, 12: 217-218.
[6] Elias J, Kuniyoshi R, Carloni WV, et al. Glossopharyngeal neuralgia associated with cardiac syncope[J]. Arq Bras Cardiol, 2002, 78: 510-519.
[7] 李明红, 孟祥贵, 谭旭民. 舌咽神经痛的病因及治疗现状[J]. 第三军医大学学报, 2005, 27: 178-180.
[8] Rushton JG, Stevens JC, Miller RH. Glossopharyngeal (vagoglossopharyngeal) neuralgia: a study of 217 cases[J]. Arch Neurol, 1981, 38: 201-205.
[9] Headache Classification Committee of the International Headache

Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version) [J]. Cephalalgia, 2013, 33: 629-808.
[10] Singh PM, Kaur M, Trikha A. An uncommonly common: Glossopharyngeal neuralgia [J]. Ann Indian Acad Neurol, 2013, 16: 1-8.
[11] Teixeira MJ, de Siqueira SR, Bor-Seng-Shu E. Glossopharyngeal neuralgia: neurosurgical treatment and differential diagnosis [J]. Acta Neurochir (Wien), 2008, 150: 471-475; discussion 475.
[12] Boch AL, Oppenheim C, Biondi A, et al. Glossopharyngeal neuralgia associated with a vascular loop demonstrated by magnetic resonance imaging[J]. Acta Neurochir, 1998, 140: 813-818.
[13] Vecchi M, Pereira Mestre R, Thiekalamuriyil SL, et al. A Rare Case of Glossopharyngeal Neuralgia due to Neurovascular Conflict[J]. Case Rep Neurol, 2017, 9: 309-315.
[14] 学明, 袁绍纪, 李占彪, 等. 脉络丛粘连动脉压迫致舌咽神经痛 1 例报告[J]. 中国临床神经外科杂志, 2011, 16: 7-7.
[15] Pearce JM. Glossopharyngeal neuralgia[J]. Eur Neurol, 2006, 55: 49-52.
[16] 胡云, 李元涛, 秦成名, 等. 舌咽神经痛的研究进展[J]. 鄯阳医学院学报, 2003, 22: 379-380.
[17] Siccoli MM, Bassetti CL, Sandor PS. Facial pain: clinical differential diagnosis[J]. Lancet Neurol, 2006, 5: 257-267.
[18] Katusic S, Williams DB, Beard CM, et al. Epidemiology and clinical features of idiopathic trigeminal neuralgia and glossopharyngeal neuralgia: similarities and differences, Rochester, Minnesota, 1945-1984[J]. Neuroepidemiology, 1991, 10: 276-281.
[19] Dworkin RH, O'Connor AB, Backonja M, et al. Pharmacologic management of neuropathic pain: evidence-based recommendations[J]. Pain, 2007, 132: 237-251.
[20] Finnerup NB, Attal N, Haroutounian S, et al. Pharmacotherapy for neuropathic pain in adults: a systematic review and meta-analysis[J]. Lancet Neurol, 2015, 14: 162-173.
[21] 李峰, 千超, 肖学谦, 等. 微创经皮神经电刺激治疗神经痛的临床研究[J]. 神经损伤与功能重建, 2017, 12: 178-179, 181.
[22] Singh PM, Dehran M, Mohan VK, et al. Analgesic efficacy and safety of medical therapy alone vs combined medical therapy and extraoral glossopharyngeal nerve block in glossopharyngeal neuralgia[J]. Pain Med, 2013, 14: 93-102.
[23] 曹翠芳, 刘秀玲, 母成贤. 糖尿病伴发舌咽、迷走神经麻痹 3 例报告[J]. 脑与神经疾病杂志, 2006, 14: 450-451.

(本文编辑:王晶)

(上接第 307 页)

[2] Mokri B. Spontaneous CSF Leaks[J]. Neurol Clin, 2014, 32: 397-422.
[3] Bassani L, Graffeo CS, Behrooz N, et al. Noninvasive diagnosis and management of spontaneous intracranial hypotension in patients with marfan syndrome: Case Report and Review of the Literature[J]. Surg Neurol Int, 2014, 5: 8.
[4] Liu FC, Fuh JL, Wang YF, et al. Connective tissue disorders in patients with spontaneous intracranial hypotension[J]. Cephalalgia, 2011, 31: 691-695.
[5] 刘正清, 买买提艾力·吐尔逊, 罗琴. 颅内肿瘤切除术后颅内感染危险因素分析[J]. 神经损伤与功能重建, 2018, 13: 206-207.
[6] 中华医学会神经病学分会, 中华医学会神经病学分会脑血管病学组. 中国颅内静脉系统血栓形成诊断和治疗指南 2015[J]. 中华神经科杂志, 2015, 48: 819-829.
[7] Mokri B. The Monro-Kellie hypothesis: Applications in CSF volume

depletion [J]. Neurology, 2001, 56: 1746-1748.
[8] Canhão P, Batista P, Falcão F. Lumbar puncture and dural sinus thrombosis - A causal or casual association? [J] Cerebrovasc Dis, 2005, 19: 53-56.
[9] Park JY, Yoon SH. New concept of cerebrospinal fluid dynamics in cerebral venous sinus thrombosis [J]. Med Hypotheses, 2008, 70: 143-147.
[10] Schievink WI, Maya MM. Cerebral venous thrombosis in spontaneous intracranial hypotension [J]. Headache, 2008, 48: 1511-1519.
[11] Sinnaeve L, Vanopdenbosch L, Paemeleire K. Association of cerebral venous thrombosis and intracranial hypotension: review of 3 cases [J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2017, 26: e165-e169.
[12] Soler ZM, Schlosser RJ. Spontaneous cerebrospinal fluid leak and management of intracranial pressure[J]. Adv Otorhinolaryngol, 2013, 74: 92-103.

(本文编辑:王晶)