

# Glossopharyngeusnevralgi

## Sammendrag

**Bakgrunn.** Glossopharyngeusnevralgi er en sjelden tilstand. Men det er viktig å omtale den fordi den er invalidiserende og fordi det finnes effektiv behandling.

**Materiale og metode.** Vi gir en oversikt over etiologi, epidemiologi, differensialdiagnoser og behandling av tilstanden basert på søk i Medline.

**Resultater og fortolkning.** Glossopharyngeusnevralgi kjennetegnes av unilaterale, periodiske smerter i svelget, tungeroten, tonsillen eller øret. Smerteanfallene kan komme spontant eller trigges av f.eks. svelging, snakking eller tygging. Tilstanden skyldes i de fleste tilfeller kompresjon av nerven fra en arterie, som oftest a. cerebelli inferior posterior. Medikamentell behandling med karbamazepin eller gabapentin er førstevalg. Pasienter som ikke responderer på medikamentell behandling bør vurderes med tanke på kirurgisk behandling med mikrovaskulær dekompresjon.

Engelsk sammendrag finnes i artikkelen på [www.tidsskriftet.no](http://www.tidsskriftet.no)

**Interessekonflikter:** Ingen

### Karl-Friedrich Amthor

[karl-friedrich.amthor@volvat.no](mailto:karl-friedrich.amthor@volvat.no)  
Nevrologisk avdeling  
Volvat Medisinske Senter  
0303 Oslo

### Per Kristian Eide

Nevrokirurgisk avdeling  
Rikshospitalet

*En 55 år gammel tidligere frisk mann hadde i fire uker hatt hyppige, intense, lansinerende smerter mot svelget og særlig inn mot høyre øre. Ca. ti år tidligere hadde han hatt liknende symptomer som hadde gitt seg gradvis etter noen uker. Anfallene ble utløst av snakking, svelging, tygging og hosting.*

*Behandling med penicillinkurer og ulike analgetika hadde ingen effekt. Undersøkelse hos øre-nese-hals-lege viste intet patologisk. Pasienten var så sterkt plaget av smerteattakkene at han spontant gav uttrykk for suicidtanker. Det kunne ikke påvises sikre utfall ved nevrologisk undersøkelse.*

*Utredning med cerebral CT og MR-angiografi viste ikke noe patologisk, men pasientens tilstand passet med International Headache Society's kriterier for glossopharyngeusnevralgi (1) (ramme 1). Det ble startet behandling med karbamazepin i raskt økende dose til 1 200 mg per døgn, initialt med god effekt. Pasienten fikk imidlertid residiv etter et hosteanfall og hadde deretter ingen effekt av svært høye doser karbamazepin (2 700 mg). Pga. uutholdelige smerter tok pasienten en overdose og ble da behandlet med ventrikkelskylling. Det ble forsøkt kombinasjonsbehandling med karbamazepin og gabapentin opptil 5 400 mg per døgn, uten virkning. Pasienten ble derfor operert med mikrovaskulær dekompresjon av høyre n. glossopharyngeus. Det forelå en typisk kompresjon av nerven fra en slynge av a. cerebelli inferior posterior. Man fikk fridissekert karet og tilpasset en liten teflonbit som ble lagt mellom nerven og karslyngen. Pasienten angav umiddelbart etter operasjonen at smerteattakkene var borte. Karbamazepin og gabapentin ble seponert. Han har ikke hatt residiv av sin glossopharyngeusnevralgi etter en observasjonstid på to år og tre måneder.*

## Klinisk bilde

Glossopharyngeusnevralgi er en sjelden tilstand, kjennetegnet av unilaterale, periodiske smerter i svelget, tungeroten, tonsillen eller øret. Smerteanfallene kan komme spontant eller utløses av f.eks. svelging, snakking, tygging og berøring av slimhinnen i svelget. Klinisk kan glossopharyngeusnevralgi inndeles i to typer. Basert på utbredelsen av smerten skilles det mellom en tympanisk eller otalgisk type, med smerteutstråling hovedsakelig til øret, og en orofaryngeal type hvor smerten i hovedsak stråler ned mot svelget (ramme 1) (2). De aller fleste tilfeller er unilaterale. Bilateral affeksjon og kombinasjon av glossopharyngeusnevralgi og trigeminusnevralgi er beskrevet (3). Tilstanden kan være ekstremt invalidiserende. Spontane remisjoner som kan vare fra måneder til år er ikke uvanlig (3). Fordi svelging og tygging ofte utløser smerteattakker, går mange pasienter ned i vekt

(4). Depresjon og suicid er beskrevet. Andre potensielt livstruende komplikasjoner skyldes ledsagende kardiovaskulære forstyrrelser som bradykardi, hypotensjon og asystoli. Slike forstyrrelser skyldes trolig vagal instabilitet som enten oppstår reflektorisk via sinus caroticus eller som en følge av direkte kompresjon av n. vagus fra a. cerebelli inferior posterior (5, 6). Ca. 2 % av pasientene mister bevisstheten under anfall (3).

## Epidemiologi

Forholdet mellom insidensen av glossopharyngeusnevralgi og trigeminusnevralgi angis mellom 1:100 (2) og 1:6 (7). I en epidemiologisk studie fra Rochester, USA fra tidsrommet 1945–1984 var insidensen av glossopharyngeusnevralgi 0,7–0,8 tilfeller per 100 000 per år, omtrent lik for kvinner og menn (8), mens insidensen av trigeminusnevralgi var 4,7 per 100 000 per år, om lag to ganger hyppigere hos kvinner enn menn (9). Glossopharyngeusnevralgi debuterer vanligvis i voksenalder, omtrent halvparten av pasientene (43 %) får symptomer før 50 års alder (3).

## Patofysiologiske hypoteser

Glossopharyngeusnevralgi har tradisjonelt blitt oppfattet som idiopatisk. De senere årene har man blitt klar over at tilstanden i de fleste tilfeller skyldes kompresjon av nerven fra en arterie, som oftest a. cerebelli inferior posterior (fig 1) (10–12). Det forekommer også kompresjon av nerven fra a. vertebralis eller a. cerebelli inferior anterior, men langt sjeldnere (11, 12). Ved trigeminusnevralgi er det ofte mulig å påvise vaskulær kompresjon ved hjelp av MR-angiografi med spesialsekvenser (13). Dette har vist seg å være vanskeligere

## Hovedbudskap

- Glossopharyngeusnevralgi skyldes i 80–90 % av tilfellene vaskulær kompresjon, oftest a. cerebelli inferior posterior
- Negativ MR-angiografi utelukker ikke vaskulær kompresjon
- Karbamazepin eller gabapentin er førstevalg ved medikamentell behandling
- Mikrovaskulær dekompresjon er førstevalg ved kirurgisk behandling

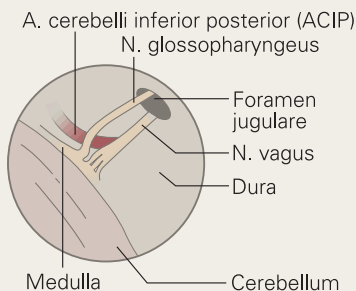
**Ramme 1**

**Kliniske kriterier for glossopharyngeusneuralgi, fra International Headache Society (1)**

- Paroksysmale anfall med ansiktssmerter som varer fra noen sekunder til mindre enn 2 minutter
- Smerten har minst fire av de følgende egenskaper
  - Unilateral lokalisasjon
  - Utstråling til bakre del av tungen, fossa tonsillaris, svelget eller nedenfor kjevevinkelen i underkjeven eller til øret
  - Plutselig, skarp, stikkende eller brennede karakter
  - Alvorlig smerteintensitet
  - Utløses fra triggerområder gjennom svelging, tygging, snakking, hosting eller gjesping
- Ingen neurologiske utfall
- Anfallene er stereotype hos den enkelte pasient
- Andre årsaker til smertene er utelukket gjennom anamnese, klinisk undersøkelse og relevante kliniske prøver

ved glossopharyngeusneuralgi (14). Dersom strukturelle lesjoner er utelukket og pasientens kliniske bilde passer med glossopharyngeusneuralgi, bør det antas at det foreligger en vaskulær kompresjon mot n. glossopharyngeus.

**Figur 1**



Skjematisk fremstilling av operasjonsfunnet slik det fremstår i operasjonsmikroskopet. Operasjonstilgangen er gjennom en hudincisjon rett bak øret og en liten retrosigmoid kraniektomi. Etter åpning av dura er tilgangen lateral for cerebellum. Ved forsiktig medial retraksjon av cerebellum ses hjernestammen og hjernenerve som går ut lateralt mot dura. N. glossopharyngeus og n. vagus forløper lateralt ut i foramen jugulare. A. cerebelli inferior posterior ses medialt for avgangen av niende hjernenerve og dislokerer hjerne-nerven lateral og dorsalt

**Differensialdiagnoser**

Ved smerter tilsvarende innervasjonsområdet for en hjernenerve er det alltid viktig å tenke på strukturelle årsaker. Eksempler er stylalgia (Eagles syndrom) forårsaket av en elongert eller frakturert processus styloideus eller et forkalket ligamentum stylohyoideum (15, 16), tumorer i den cerebellopontine vinkelen (17), arteriovenøse malformasjoner (18), parafaryngeale romoppfyllende lesjoner, karsinomer (19, 20), infeksjoner (21) og sekvele etter tonsillektomi (22). Det er også beskrevet noen tilfeller av glossopharyngeusneuralgi forårsaket av multipel sklerose (23).

**Behandling**

Medikamentell behandling med karbamazepin er alltid førstevalg (24), og ledsagende hjerterytmeforstyrrelser kan også respondere på behandlingen (25). Gabapentin, fenytol, valproat eller baklofen kan forsøkes dersom effekten av karbamazepin er utilfredsstillende (26).

Behandlingsresultatene med antiepileptika synes imidlertid ikke å være like gode som ved trigeminusneuralgi (15). Det er blitt rapportert effekt av N-metyl-aspartat reseptorblokade induert av ketamin (27). Alkoholinjeksjoner bør anses som kontraindisert pga. fare for skade på n. vagus.

De kirurgiske behandlingene kan prinsipielt deles i to typer: nevrodestruktive prosedyrer eller anatomiske prosedyrer. I det første tilfelle skades nerven på forskjellig måte for å hindre impulstrafikken. Mikrovaskulær dekompresjon er en anatomisk prosedyre fordi nerven ikke skades, men trykket mot nerven fra en komprimerende arterie avlastes. De beste resultatene av nevrodestruktiv behandling er rapportert av Taha & Tew (28), som publiserte en langtids oppfølgingsstudie av 14 pasienter med glossopharyngeusneuralgi med en gjennomsnittlig observasjonstid på ti år. De fant at intrakranial rhizotomi av n. glossopharyngeus og de øvre vagusfibrene er en effektiv og sikker behandlingsprosedyre ved glossopharyngeusneuralgi. Problemet med behandlingen er at det er vanskelig for kirurgen å få erfaring med en slik prosedyre fordi tilstanden er sjelden. Prosedyren er langt fra risikofri.

Ved Nevrokirurgisk avdeling, Rikshospitalet er mikrovaskulær dekompresjon førstevalg ved denne tilstanden. Denne praksisen har støtte i litteraturen (10, 28–31). Vi mener at en smerte som skyldes nerveskade, ikke bør behandles med ytterligere nerveskade. Ved mikrovaskulære dekompresjoner er det avgjørende å tilstrebe atraumatisk teknikk hvor nerven ikke berøres.

Innvending mot åpen kirurgi er risiko for alvorlige komplikasjoner. Operasjonsrisikoen må veies mot pasientens ofte betydelige plager og risikoen for suicid. Ekstrakranial rhizotomi av n. glossopharyngeus bør vurderes hos pasienter som ikke tolererer åpen intrakranial kirurgi (28).

**Diskusjon**

Selv om tilstanden har vært kjent i en årreke og symptomene er typiske, kan den være vanskelig å diagnostisere, fordi den er sjelden. Tilstanden ble for første gang beskrevet av Weisenburg i 1910 (17) hos en pasient hvor autopsi viste en tumor i den cerebellopontine vinkel. I 1920 beskrev Sicard & Robineau (32) tre pasienter med «algie velopharyngee essentielle» som ikke hadde effekt av behandling med sedativer og som var suicidale. Avulsjon av nerven gjennom cervical tilgang bedret tilstanden hos alle. Harris (33) gav tilstanden navnet glossopharyngeusneuralgi i 1921.

Potensielle årsaker til neuralgien er fortsatt omdiskutert. Som for trigeminusneuralgi, er det blitt foreslått at glossopharyngeusneuralgi er et såkalt hypereksitabilitetsyndrom, som i ca. 80–90 % av tilfellene skyldes vaskulær kompresjon (10, 34). Hypotesen om at sykdom i hjernenerver kan skyldes vaskulær kompresjon, er ikke ny. Dandy (35) rapporterte i 1934 operasjonsresultatene hos 215 pasienter med trigeminusneuralgi. Han anslo at vaskulær kompresjon var årsak til trigeminusneuralgi hos 45 % av pasientene.

Glossopharyngeusneuralgi er en sjelden og invalidiserende tilstand. Pasienter som ikke responderer tilfredsstillende på medikamentell behandling, bør vurderes med tanke på operasjon med mikrovaskulær dekompresjon.

**Litteratur**

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias, and facial pain. Cephalalgia 1988; 8 (suppl 7): 1–96.
2. Bruyn GW. Glossopharyngeal neuralgia. I: Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL, red. Handbook of clinical neurology, Bb. 4: Headache. Amsterdam: Elsevier, 1986: 459–73.
3. Rushton JG, Stevens J, Miller RH. Glossopharyngeal (vagoglossopharyngeal) neuralgia. A study of 217 cases. Arch Neurol 1981; 38: 201–5.
4. Odeh M, Oliven A. Glossopharyngeal neuralgia associated with cardiac syncope and weight loss. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1994; 120: 1283–6.
5. Marks PV, Purchas SH. Life-threatening glossopharyngeal neuralgia. Aust N Z J Surg 1992; 62: 660–1.
6. Ferrante L, Artico M, Nardacci B, Fraioli B, Cosentino F, Fortuna A. Glossopharyngeal neuralgia with cardiac syncope. Neurosurg 1996; 36: 58–63.
7. Katusic S, Williams DB, Beard CM, Bergstralh EJ, Kurland LT. Epidemiology and clinical features of idiopathic trigeminal neuralgia and glossopharyngeal neuralgia: similarities and differences, Rochester Minnesota, 1945–1984. Neuroepidemiology 1991; 10: 276–81.
8. Katusic S, Williams DB, Beard CM, Bergstralh E, Kurland LT. Incidence and clinical features of glossopharyngeal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945–1984. Neuroepidemiology 1991; 10: 266–75.
9. Katusic S, Beard M, Bergstralh E, Kurland LT. Incidence and clinical features of trigeminal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945–1984. Ann Neurol 1990; 27: 89–95.
10. Jannetta PJ. Observations on the etiology of trigeminal neuralgia, hemifacial spasm, acoustic nerve dysfunction and glossopharyngeal neuralgia: definitive microsurgical treatment and results in 117 patients. Neurochirurgia 1977; 20: 145–54.

>>>

11. Resnick DK, Jannetta PJ, Bisonnette D, Jho HD, Lanzino G. Microvascular decompression for glossopharyngeal neuralgia. *Neurosurgery* 1995; 36: 64–9.
12. Wakiya K, Fukushima T, Miyazaki S. Results of microvascular decompression in 16 cases of glossopharyngeal neuralgia. *Neurol Med Chir* 1989; 29: 1113–8.
13. Meaney JFM, Eldridge PR, Dunn LT, Nixon TE, Whitehouse GH, Miles JB. Demonstration of neurovascular compression in trigeminal neuralgia with magnetic resonance imaging. Comparison with surgical findings in 52 consecutive operative cases. *J Neurosurg* 1995; 83: 799–805.
14. Boch AL, Oppenheim C, Biondi A, Marsault C, Philippon J. Glossopharyngeal neuralgia associated with a vascular loop demonstrated by magnetic resonance imaging. *Acta Neurochir (Wien)* 1998; 140 : 813–8.
15. Soh KBK. The glossopharyngeal nerve, glossopharyngeal neuralgia and the Eagle's syndrome – current concepts and management. *Singapore Med J* 1999; 40: 659–65.
16. Fini G, Gasparini G, Filippini F, Becelli R, Marcotullio D. The long styloid process syndrome or Eagle's syndrome. *J Craniomaxillofac Surg* 2000; 28: 123–7.
17. Weisenburg TH. Cerebellopontine tumor diagnosed for six years as tic douloureux. The symptoms of irritations of the IX th and XII th cranial nerves. *JAMA* 1910; 54: 1600–4.
18. Galetta SL, Raps EC, Hurst RW, Flamm ES. Glossopharyngeal neuralgia from a posterior fossa arteriovenous malformation: resolution following embolization. *Neurology* 1993; 43: 1854–5.
19. Cicogna R, Bonomi FG, Curnis A, Mascioli G, Bolati A, Visioli O et al. Parapharyngeal space lesions syncope syndrome: a newly proposed reflexogenic cardiovascular syndrome. *Eur Heart J* 1993; 14: 1476–83.
20. Metheetrairut C, Brown DH. Glossopharyngeal neuralgia with syncope secondary to neck malignancy. *J Otolaryngol* 1993; 22: 18–20.
21. Bruyn GW. Glossopharyngeal neuralgia. *Cephalalgia* 1983; 3: 143–57.
22. Claes J. Nervus glossopharyngeus. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1986; 40: 207–14.
23. Minagar A, Sheremata WA. Glossopharyngeal neuralgia and MS. *Neurology* 2000; 54: 1386–70.
24. Dalessio DJ. Diagnosis and treatment of cranial neuralgias. *Med Clin North Am* 1991; 75: 605–15.
25. Saviolo R, Fiasconaro G. Treatment of glossopharyngeal neuralgia by carbamazepine. *Br Heart J* 1987; 58: 291–2.
26. Garcia Callejo FJ, Marco Algarra J, Talamantes Escriba F, Martine Beneyto MP, Esparcia Navarro M, Morant Ventura A. Use of gabapentin in glossopharyngeal neuralgia. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1999; 50: 175–7.
27. Eide PK, Stubhaug A. Relief of glossopharyngeal neuralgia by ketamine induced N-methyl-aspartate receptor blockade. *Neurosurgery* 1997; 41: 505–8.
28. Taha JM, Tew JM. Long-term results of surgical treatment of idiopathic neuralgias of the glossopharyngeal and vagal nerves. *Neurosurgery* 1995; 36: 926–30.
29. Kondo A. Follow-up results of using microvascular decompression for treatment of glossopharyngeal neuralgia. *J Neurosurg* 1998; 88: 221–5.
30. Mc Laughlin MR, Jannetta PJ, Clyde BL, Subach BR, Comey CH, Resnick DK. Microvascular decompression of cranial nerves: lessons learned after 4400 operations. *J Neurosurg* 1999; 90: 1–8.
31. Patel A, Kassam A, Horowitz M, Chang YF. Microvascular decompression in the management of glossopharyngeal neuralgia: analysis of 217 cases. *Neurosurgery* 2002; 50: 705–10.
32. Sicard R, Robineau J. Algie velo-pharyngee essentielle. *Traitement Chir Rev Neurol* 1920; 36: 256–7.
33. Harris W. Persistent pain in lesions of the peripheral and central nervous system. *Brain* 1921; 44: 557–71.
34. Laha RK, Jannetta PJ. Glossopharyngeal neuralgia. *J Neurosurg* 1977; 47: 316–20.
35. Dandy WE. Concerning the cause of trigeminal neuralgia. *Am J Surg* 1934; 24: 447–55.