

# EVIDENCIA vs EXPERIENCIA

DOLOR. 2009;24:29-40

## Neuralgias del trigémino

J. PARDO FERNÁNDEZ<sup>1</sup>, D. SANTOS-GARCÍA<sup>2</sup> Y A. PRIETO GONZÁLEZ<sup>3</sup>

### RESUMEN

La neuralgia del trigémino se manifiesta en el territorio del V nervio craneal. Se caracteriza por dolor facial lancinante o punzante, de gran intensidad, generalmente unilateral y recurrente. Supone un síndrome doloroso grave e incapacitante. Representa el prototipo de dolor neuropático. Su incidencia anual es de cuatro-cinco casos/100.000 habitantes, siendo más común entre las mujeres. Es importante establecer un buen diagnóstico diferencial entre neuralgia del trigémino esencial y secundaria y con otras neuralgias y cefaleas. El tratamiento de la neuralgia del trigémino es farmacológico.

**Palabras clave:** Neuralgia del trigémino. Clínica. Diagnóstico. Tratamiento.

### ABSTRACT

Trigeminal neuralgia is a condition that affects cranial nerve V. It is characteristically a sharp or stabbing facial pain, very intense, usually unilateral and recurrent. It is a painful syndrome that is severe and disabling. It is the prototype of neuropathic pain. The annual incidence rate is four or five cases per one hundred thousand people, and is more common in women. It is necessary to assure a proper differential diagnosis between essential and secondary trigeminal neuralgia and other neuralgias and cephalalgias. Treatment of trigeminal neuralgia is usually drug therapy. (DOLOR. 2009;24:29-40)

Corresponding author: Julio Pardo Fernández, [jpardof@meditex.es](mailto:jpardof@meditex.es)

**Key words:** Trigeminal neuralgia. Clinical. Diagnosis. Treatment.

<sup>1</sup>Servicio de Neurología  
Hospital Clínico  
Complejo Hospitalario Universitario  
Santiago de Compostela, A Coruña

<sup>2</sup>Sección de Neurología  
Hospital Arquitecto Marcide  
Ferrol, A Coruña

<sup>3</sup>Servicio de Neurocirugía  
Hospital Clínico  
Complejo Hospitalario Universitario  
Santiago de Compostela, A Coruña

### Dirección para correspondencia:

Julio Pardo Fernández  
Servicio de Neurología  
Hospital Clínico  
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago  
Travesía Choupana, s/n  
15706 Santiago de Compostela, A Coruña  
E-mail: [jpardof@meditex.es](mailto:jpardof@meditex.es)

## INTRODUCCIÓN

Se denomina neuralgia al dolor de carácter paroxístico localizado en el territorio de distribución de un nervio, plexo o raíz. Cuando ésta asienta en el territorio de distribución de un nervio craneal, hablamos de neuralgia craneal. Las neuralgias craneales vienen recogidas en el grupo 13 de la clasificación internacional de las cefaleas de la *International Headache Society*<sup>1</sup> como neuralgias craneales y causas centrales de dolor facial. La neuralgia que se manifiesta en el territorio del V nervio craneal, el nervio trigémino, se denomina neuralgia del trigémino (NT).

La NT se clasifica como esencial, primaria, clásica o idiopática, cuando no pueden demostrarse mediante estudios convencionales la existencia de lesiones estructurales en el territorio del nervio afecto. Sin embargo, se incluyen aquí los casos debidos a una posible compresión vascular del nervio. Si se objetivan lesiones estructurales (salvo las compresiones vasculares), hablamos de neuralgia secundaria o sintomática.

El nervio trigémino (V par craneal) es un nervio mixto, formado por fibras sensitivas que recogen la sensibilidad de la piel y mucosas de los dos tercios anteriores de las estructuras craneales, y por fibras motoras que inervan los músculos de la masticación. El núcleo sensitivo del trigémino, localizado en la parte posterolateral del tronco encefálico, se extiende desde la parte superior de la médula cervical hasta el pedúnculo cerebral, con un engrosamiento máximo a nivel de la protuberancia. Su parte bulbo-medular constituye el núcleo espinal (o gelatinoso), su parte protuberancial el núcleo medio, pontino o principal, mientras que su parte mesencefálica constituye el núcleo mesencefálico. Con respecto al núcleo motor, existe un núcleo principal o masticador en la parte dorsal de la protuberancia, medial al núcleo sensitivo, y otro núcleo accesorio en el pedúnculo cerebral. El nervio trigémino emerge de la protuberancia por su cara lateromedial dividido en dos raíces, una más gruesa que lleva fibras sensitivas, y otra más fina con fibras motoras. En su recorrido hacia la periferia, presenta un engrosamiento denominado ganglio sensitivo de Gasser, localizado en la cavidad de Meckel, sobre la parte petrosa del hueso temporal a nivel del suelo de la fosa craneal media. De la cara distal del ganglio emergen tres ramas sensitivas: V1, V2, y V3. Cada una de las ramas se divide en diversos troncos (nervios frontal, nasociliar y lagrimal, procedentes de V1; ramo meníngeo, ramo

orbitario, nervio pterigopalatino, nervios alveolares superoposteriores y medio y nervio dentario superoanterior, procedentes de V2; y ramo recurrente meníngeo, nervios temporales, nervio del pterigoideo medial y nervio auriculotemporal, procedentes de V3) que recogen las diferentes sensibilidades de la piel de la cara y porción anterior de la calota desde el vértice, el globo ocular, la mucosa conjuntiva y de los senos paranasales, cavidad bucal, los dos tercios anteriores de la lengua, las meninges de las fosas anterior y media y la sensibilidad propioceptiva de los músculos masticadores. La V3 lleva además fibras motoras que inervan los músculos pterigoideos lateral y medial, temporal, masetero, tensor del tímpano, del velo del paladar, milohioideo y vientre anterior del digástrico.

## DEFINICIÓN Y CONCEPTO DE NEURALGIA DEL TRIGÉMINO

La NT es un síndrome caracterizado por dolor facial lancinante o punzante, de gran intensidad, generalmente unilateral y recurrente, que cursa en forma de episodios de breve duración e inicio brusco, localizados en el territorio de distribución de una o varias de sus ramas. Las crisis pueden ser espontáneas, o bien desencadenadas por ciertas maniobras o estimulación de determinados puntos gatillo. El dolor se presenta y desaparece de forma brusca, y remite durante diferentes periodos de tiempo o, más raramente, de forma definitiva. Su fisiopatología no está aclarada. Existe una respuesta, al menos parcial, al tratamiento con carbamacepina (CBZ). Supone un síndrome doloroso grave e incapacitante. La NT representa el prototipo de dolor neuropático.

## EPIDEMIOLOGÍA

La neuralgia del trigémino es la neuralgia craneal más frecuente. Su incidencia anual es de 4-5 casos/100.000 habitantes<sup>2</sup>. Es más común en las mujeres que en los varones en una proporción aproximada de 1.6:1. Su prevalencia oscila entre los 107/1.000.000 habitantes/año en el caso de los varones hasta los 200/1.000.000 habitantes/año en las mujeres.

La edad de aparición varía según el tipo de neuralgia. La edad media de comienzo está por encima de los 50 años en el 75-90% de los casos en la NT idiopática, incrementándose su incidencia en edades avanzadas<sup>3</sup>.

Por el contrario, la NT secundaria o sintomática suele iniciarse antes de los 40 años, en gran parte, debido a su relación con la esclerosis múltiple (EM).

En cualquiera de sus formas, las ramas V2, V3, o ambas, son las más frecuentemente afectadas. La afectación de la V1 es muy poco frecuente. Parece existir una mayor incidencia de localización en el lado derecho en una proporción aproximada de 2:1.

## ETIOPATOGENIA

Desde hace más de medio siglo, es conocido que la NT que aparece antes de los 40 años, sobre todo si es bilateral, obliga siempre a descartar una EM. En concreto, el 1% de las EM se asocia a NT, y alrededor del 2% de casos de NT se asocia a EM, aunque casi nunca como síntoma de inicio. Otras causas menos frecuentes son tumores del ángulo pontocerebeloso y malformaciones arteriovenosas de la fosa posterior. Raramente aparece en casos de siringobulbia u otras lesiones intrínsecas del tronco cerebral (Tabla 1).

Sin embargo, para todas las neuralgias, salvo estas excepcionales causas «centrales», lo admitido hoy es la patogénesis periférica. Las dos hipótesis que más atención han recibido han sido las de una posible inflamación crónica por el acantonamiento latente del virus del herpes zóster en el ganglio de Gasser, y fundamentalmente la de la compresión por pequeños bucles vasculares del nervio y de las fibras sensitivas en algún tramo de su recorrido, generalmente en la parte proximal de la raíz<sup>4</sup>. Una desmielinización o irritación axonal en parte de las fibras de entrada y salida de la raíz del nervio craneal afecta desencadena un cortocircuito eléctrico entre fibras periféricas propioceptivas y nociceptivas<sup>5</sup>. Las áreas más afectadas son la entrada del V par craneal y la salida del VII par craneal del tronco encefálico, causando una NT o un espasmo hemifacial. Estudios de RM y exploraciones de fosa posterior con fines quirúrgicos han demostrado que hasta el 90% de los pacientes con NT clásica presentan una compresión de la raíz del nervio trigémino por algún vaso tortuoso o aberrante a nivel de la circulación vertebrobasilar. El 92,5% de 40 necropsias de pacientes con NT presentó bucles arteriales anormales frente al 17% de un número igual de necropsias de pacientes sin neuralgia<sup>6</sup>. La arteria cerebelosa superior es la responsable más frecuente, seguida de la arteria basilar y la persistencia de la arteria trigeminal.

**Tabla 1. Etiología de la NT**

### Neuralgias idiopáticas

- Tortuosidad o compresión vascular

### Lesiones periféricas

- Traumatismos: craneofaciales, fracturas de la base de cráneo, extracciones dentales
- Enfermedad infecciosa por proximidad: sinusitis, periodontitis
- Tumores malignos primarios o metastásicos
- Síndrome de la hendidura esfenoidal
- Trombosis del seno cavernoso

### Lesiones en el ganglio de Gasser

- Virus del herpes zóster
- Neurinoma del ganglio de Gasser

### Lesiones a nivel de la raíz sensitiva

- Vasculares: aneurismas, angiomas, ramas aberrantes, *loops*
- Tumores: meningiomas, neurinoma del acústico, colesteatomas

### Lesiones a nivel de los núcleos centrales

- Vasculares: hemorragia cerebral, infarto cerebral (síndrome de Wallemberg)
- Tumor bulbar o protuberencial
- Siringobulbia, siringomielia cervical
- Esclerosis múltiple

En líneas generales, entre un 5 y 7% de la población presenta NT asociada a diversas enfermedades. El resto se atribuye a compresiones vasculares o tiene un origen desconocido.

## CLÍNICA

El cuadro clínico de la NT suele reconocerse con facilidad. Habitualmente, el paciente localiza el dolor de una manera precisa. Un 60% de los pacientes sitúa el dolor en un área que sigue el territorio de distribución de la 2.<sup>a</sup> y 3.<sup>a</sup> ramas del nervio trigémino, entre la comisura bucal y el ángulo de la mandíbula. El inicio del dolor es superficial y periférico, originado en la piel, una encía, canino, o premolar, para luego «ascender» profundamente por la rama correspondiente hacia la región preauricular, oído y trago (3.<sup>a</sup> rama) o hacia el ángulo interno del ojo (2.<sup>a</sup> rama). En un 30% de los casos, el dolor se localiza entre el ala nasal y el borde orbitario, iniciándose en el canino superior. Llama la atención la sensación «centrípeta» del dolor, al menos en algunos pacientes, a diferencia de la ciática clásica, en la que el dolor se irradia hacia zonas distales. A

pesar del predominio del dolor en la 2.<sup>a</sup> y 3.<sup>a</sup> ramas, rara vez se extiende a la lengua. En menos del 5% de los casos de NT se afecta la 1.<sup>a</sup> rama.

El paciente refiere el dolor como de gran intensidad e inicio brusco, que se inicia como una «sacudida eléctrica», seguida en escasos segundos por un dolor quemante, lancinante, punzante y profundo en la zona, que posteriormente desciende de forma progresiva. Cada paroxismo dura de fracciones de segundo a escasos minutos, pero el dolor puede repetirse a intervalos tan cortos que los ataques individuales acaben solapándose, de tal forma que el paciente lo refiera como de varios minutos de duración o incluso que permanezca constante. A diferencia del *Short-lasting Unilateral Neuralgiform Headache attacks with Conjunctival injection and Tearing* (SUNCT) y otras cefaleas trigémicas autonómicas, en la NT no se asocian síntomas autonómicos, aunque en algunos casos puede haber lagrimeo. El dolor nunca «cruza» al lado opuesto. En ocasiones puede ser bilateral, en cuyo caso debemos pensar en la posibilidad de una NT secundaria a enfermedad central como la EM.

Las crisis dolorosas pueden ser espontáneas o desencadenadas por ciertas maniobras. Actividades como lavarse, afeitarse, fumar, hablar, beber líquidos fríos, sonreír, bostezar, masticar o cepillarse los dientes pueden actuar como factores desencadenantes. Más característico resulta el desencadenamiento de las crisis de dolor por estímulos táctiles suaves, como un leve roce o una ráfaga de aire, más que por estímulos fuertes o incluso dolorosos, sobre ciertos puntos gatillo o *trigger* de las encías o de la cara. Dichos puntos están localizados en más del 50% de los casos en los labios o en el ala nasal. Es característica en estos casos la respuesta de huida por parte del paciente, protegiéndose con la mano la zona gatillo ante el intento de estímulo por parte del explorador. Esta transformación de un estímulo táctil en una respuesta dolorosa es lo que se conoce como alodinia. En otras ocasiones los episodios se desencadenan a partir de emociones fuertes o estímulos sensoriales intensos, como un ruido brusco, luces intensas, sabores, o un tropezón. Si los ataques se repiten con mucha frecuencia, puede haber pérdida de peso, deshidratación y depresión reactiva.

La frecuencia de las crisis de dolor es variable, pudiéndose producir entre una y cientos de crisis al día. El dolor se presenta durante periodos que suelen ser autolimitados, y de duración variable entre semanas a varios meses. Sin tratamiento, la duración puede variar desde 1 año hasta más de 3 años, con una duración media de unos 49 días. Suele recurrir posteriormente,

y más raramente remitir de forma definitiva<sup>7</sup>. Con el tiempo, las remisiones son más cortas y menos frecuentes, y aunque la norma es que haya una respuesta al tratamiento farmacológico inicial, éste se vuelve cada vez menos eficaz. No suelen aparecer episodios de dolor durante el sueño. Es bien conocida la relación estacional, con mayor frecuencia durante el invierno, sin que exista una clara justificación para la misma.

En algunas ocasiones existe una historia previa de dolor continuo, duradero y profundo en las encías, con exacerbaciones provocadas por el estímulo táctil en las zonas desencadenantes del dolor, que tras varios meses acaba transformándose en una NT. Esta entidad es conocida como preneuralgia del trigémino<sup>8</sup>, que también responde a la CBZ. Igualmente, también podríamos hablar de una posneuralgia del trigémino, en aquellos casos en los cuales, tras una larga historia de NT típica, cambian las características a una forma atípica, con crisis menos paroxísticas y un dolor continuo que responde menos al tratamiento convencional<sup>9</sup>.

Cuando el dolor va asociado a espasmo del músculo de la cara de la zona afecta hablamos de *Tic Douloureux*. Más raro es cuando se asocia a espasmo hemifacial ipsilateral, y se conoce como *Tic Convulsif*. En estos casos, suele tratarse de una NT secundaria con compresión de la raíz del V y VII pares craneales, aunque excepcionalmente puede tratarse de una NT idiopática<sup>10</sup>.

---

## EXPLORACIÓN CLÍNICA

---

En la NT idiopática, la exploración es por definición normal. Por ello, la anormalidad en el examen clínico o la persistencia de dolor residual sugiere una neuralgia secundaria.

Siempre se debe explorar al enfermo buscando asimetrías y teniendo presente la distribución de las tres ramas: V1, V2 y V3.

Con respecto a la exploración de la sensibilidad, hay que examinar todas las modalidades de sensibilidad ya que, al ser distintos los núcleos de la sensibilidad térmica y dolorosa que los de la táctil, no es raro que lesiones centrales produzcan anestias disociadas. Siempre se explorarán las mucosas, incluida la lingual. Es importante delimitar la región afectada. La anestesia del ángulo de la mandíbula corresponde al plexo cervical y no al trigémino. El signo de Roger es la hipoestesia o anestesia del mentón por neuropatía del nervio mentoniano (rama terminal del nervio

mandibular). Si existe una anestesia concéntrica como en bulbos de cebolla, *a priori* se descartará un origen central, ya que la representación facial en los núcleos sigue esa distribución.

La función motora del nervio trigémino se examina valorando los movimientos masticatorios de la mandíbula. En el cierre de la boca participan músculos muy potentes como los maseteros y temporales, por lo que una afectación unilateral podría pasar inadvertida. Exploraremos al enfermo pidiéndole que muerda con fuerza un depresor, y nosotros intentaremos sacarlo, realizando la maniobra en ambos lados. La apertura de la boca depende de músculos más pequeños y su alteración se evidencia con facilidad si al decirle al paciente que abra la boca al máximo, o contra una resistencia que hacemos en el mentón, la mandíbula se desvía hacia el lado enfermo.

Se han de explorar siempre los reflejos corneal y maseterino. El reflejo corneal se explora tocando levemente la periferia de la córnea con un algodón humedecido mientras el sujeto mira hacia el otro lado. Está mediado por el V par (vía aferente) y el VII par (vía eferente). Es un reflejo consensuado, por lo que la estimulación de un lado produce el cierre de los párpados de ambos lados. Esto puede utilizarse para distinguir si la lesión afecta a la vía aferente o eferente (cuando la oclusión palpebral no se realiza en el ojo estimulado, pero persiste el fenómeno de Bell y el cierre ocular del ojo opuesto, la lesión es del VII par ipsilateral y no del V par). El reflejo corneal se altera en las lesiones del trigémino que cursan con afectación de la V1, pudiendo estar preservado en el resto de los casos. En el caso de la NT esencial puede encontrarse disminuido durante la crisis de dolor pero, tras la misma, el reflejo vuelve a ser normal.

Para la exploración del reflejo maseterino, el sujeto debe permanecer con la boca entreabierta y en esa posición se percute con el martillo de reflejos directamente el mentón. La respuesta es la elevación de la mandíbula. Está mediado por el V par (vía aferente y eferente). Explora las aferencias propioceptivas del trigémino, las conexiones en el tronco, y las eferencias motoras del núcleo motor del trigémino. Es normal en los pacientes con NT esencial, y puede estar alterado en las lesiones del trigémino que cursan con afectación de la V3.

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la NT se basa fundamentalmente en la anamnesis (localización y características del

**Tabla 2. Criterios diagnósticos de la NT esencial o clásica<sup>1</sup>**

- A. Ataques paroxísticos de dolor facial entre 1 segundo y 2 minutos, afectando a una o más divisiones del nervio trigémino, y que incluyan los criterios B y C
- B. El dolor tiene al menos una de las siguientes características:
  1. Intenso, agudo, superficial o lancinante
  2. Precipitado por áreas gatillo o por factores gatillo
- C. Los ataques de dolor son estereotipados en cada individuo
- D. No hay evidencia clínica de déficit neurológico
- E. No se atribuye a otra causa

dolor, desencadenantes, intervalos libres de dolor, respuesta a la CBZ) y la exploración física (evaluación sensitiva facial, de los músculos masticadores, reflejos corneal y maseterino).

Será necesario establecer el diagnóstico diferencial entre la NT esencial y la secundaria. Igualmente habrá que llevar a cabo un diagnóstico diferencial con otras neuralgias y cefaleas. La tabla 2 muestra los criterios diagnósticos de la Sociedad Internacional de Cefaleas<sup>1</sup> para la NT clásica (idiopática).

Con respecto a las pruebas complementarias a realizar a un paciente con NT, consideraremos la RM cerebral y los estudios electrofisiológicos principalmente. La NT clásica no se acompaña de alteraciones analíticas, radiológicas, ni de los estudios electrofisiológicos. La TC craneal como prueba de neuroimagen es poco útil para valorar la fosa craneal posterior, por lo cual la realización de una RM craneal convencional es obligatoria en toda NT de inicio. No obstante, la precisión de esta prueba es limitada para la detección de posibles vasos que estén comprimiendo al nervio. Sin embargo, sí es útil para descartar la existencia de lesiones estructurales como tumores del ángulo pontocerebeloso o lesiones desmielinizantes<sup>11</sup>. Los potenciales evocados del nervio trigémino y el estudio del *blink reflex* (reflejo de parpadeo) podrán estar alterados en el caso de una neuralgia sintomática y son normales en la neuralgia esencial.

La tabla 3 muestra las principales diferencias entre la NT esencial y secundaria. Una reciente revisión de la Academia Americana de Neurología<sup>12</sup>, establece que la afectación de la V1 y la ausencia de respuesta al tratamiento convencional no suponen un incremento del riesgo de NT secundaria, mientras que una menor edad, alteraciones sensitivas en la exploración, afectación bilateral, y alteraciones en la respuesta de los

Tabla 3. Principales diferencias entre la NT esencial y secundaria

|                         | NT esencial           | NT secundaria                 |
|-------------------------|-----------------------|-------------------------------|
| Etiología               | Desconocida           | Lesión estructural            |
| Edad de presentación    | > 50 años             | < 50 años                     |
| Localización            | Unilateral            | Unilateral o bilateral        |
| Calidad del dolor       | Latigazo, paroxístico | Continuo                      |
| Puntos gatillo          | Frecuente             | Infrecuente                   |
| Exploración neurológica | Normal                | Alterada, déficit neurológico |
| RM craneal              | Normal                | Anormal, causa presente       |
| Potenciales evocados    | Normales              | Alterados                     |
| <i>Blink reflex</i>     | Normal                | Alterado                      |
| Diagnóstico             | Clínica + exploración | RM craneal                    |
| Tratamiento             | Médico o cirugía      | Etiológico                    |

potenciales evocados y el *blink reflex* sí suponen un mayor riesgo para presentar una NT secundaria.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de la NT hay que establecerlo con otras neuralgias, diversos tipos de cefaleas y otras causas de dolor facial o craneal.

En el caso de la neuralgia postherpética (NP) existe una erupción herpética en el territorio de distribución del nervio trigémino afecto. El dolor persiste más de tres meses tras la erupción herpética, y en la exploración es frecuente encontrar hipoestesia, hiperestesia y/o alodinia. Los tratamientos de elección son la gabapentina o la pregabalina. Otras alternativas son los antidepresivos tricíclicos, opioides y parches de lidocaína al 5% (todavía no comercializados en nuestro medio).

La neuralgia del nervio glossofaríngeo, cursa con ataques de dolor paroxístico que duran entre fracciones de segundo y hasta dos minutos, intenso, punzante, y de localización en el territorio de distribución de los pares craneales IX y X (parte posterior de la lengua, fosa amigdalina, laringe, ángulo de la mandíbula y/u oído). Se desencadenan al deglutir, masticar, hablar, toser o bostezar, y en ocasiones resulta difícil diferenciarla de la NT. Aunque el tratamiento de elección es la CBZ, la respuesta suele ser menos espectacular que en la NT.

La neuralgia del nervio intermediario de Wrisberg es una entidad muy poco frecuente. El dolor de tipo paroxístico se localiza en la profundidad del oído, y en ocasiones resulta difícil distinguirla de la variante otálgica de la neuralgia del glossofaríngeo. Puede haber zonas gatillo en la pared posterior del conducto auditivo externo.

La neuralgia del nervio laríngeo superior también es muy infrecuente. Se localiza en la parte lateral de la garganta, en el área submandibular, puede desencadenarse al hablar, deglutir o girar la cabeza, y puede resultar difícil distinguirla de la neuralgia del glossofaríngeo.

La neuralgia nasociliar o neuralgia de Charlin, afecta a una rama terminal del nervio trigémino, de tal forma que el dolor, de características similares a la NT, se localiza en uno de los lados de la nariz, se irradia hacia arriba hacia la región frontal media, y se puede desencadenar al tacto del ala nasal ipsilateral.

En diferentes ramas terminales del nervio trigémino pueden darse otras neuralgias que llevan el nombre del nervio afecto, como neuralgia del supraorbitario, infraorbitario, lingual, alveolar o mentoniano. Presentan las mismas características que las neuralgias anteriormente descritas, en el correspondiente territorio, con hipersensibilidad al tacto en su zona de inervación, y con respuesta al bloqueo o sección de la rama responsable.

Con respecto a las cefaleas trigémino autonómicas, lo característico es que cursan con clínica autonómica

Tabla 4. Diagnóstico diferencial de la NT

|                    | Hemicraneas<br>paroxística              | Hemicraneas<br>continua | Cefalea en<br>racimos           | SUNCT                     | NT                       |
|--------------------|-----------------------------------------|-------------------------|---------------------------------|---------------------------|--------------------------|
| Sexo (V:M)         | 1:2                                     | 1:2                     | 6:1                             | 10:1                      | 2:3                      |
| Edad de inicio     | 10-30                                   | 10-60                   | 20-40                           | 30-70                     | 50-60                    |
| Tipo de dolor      | Perforante                              | Continuo                | Perforante,<br>lancinante       | Lancinante                | Eléctrico,<br>lancinante |
| Localización       | Órbita, frontal,<br>parietotemporal     | Órbita, periorbitario   | Órbita, frontal,<br>hemicraneal | Periorbitario             | V2-V3, V1                |
| N.º crisis/día     | 1-40                                    | Varias                  | 0-10                            | 3-200                     | Cientos                  |
| Duración           | 2-25 min                                | Minutos                 | 15-180 min                      | segundos                  | segundos                 |
| Signos autonómicos | +                                       | ±                       | +                               | +                         | –                        |
| Desencadenantes    | Alcohol,<br>movimientos de<br>la cabeza | +/- alcohol             | Sueño, alcohol                  | Movimientos del<br>cuello | Puntos gatillo           |
| Tratamiento        | Indometacina                            | Indometacina            | Verapamilo                      | ¿?                        | CBZ                      |

SUNCT: *Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing*; CBZ: carbamazepina.

como inyección conjuntival y/o lagrimeo, obstrucción nasal y/o rinorrea, edema palpebral, miosis y/o ptosis palpebral, sudoración de la cara y de la frente e inquietud o agitación, algo que no sucede en la NT, salvo algunos casos como ya se comentó anteriormente que puedan cursar con lagrimeo. En la cefalea en racimos (*cluster headache* o cefalea de Horton) los episodios duran típicamente entre 15 y 180 minutos, con una frecuencia variable desde uno cada dos días hasta varios al día, y son de predominio nocturno. La hemicránea paroxística responde característicamente a la indometacina. El SUNCT es un tipo inusual de cefalea periocular ultracorta que cursa con episodios de dolor orbitario lancinante e intenso, de 5 a 120 segundos de duración, con una frecuencia de entre 1 al día hasta 30 en una hora, sin predominio horario, con fenómenos vegetativos ipsilaterales, sin periodo refractario, y que no suelen responder al tratamiento con CBZ.

Otras cefaleas ultracortas, sin sintomatología autonómica, que pueden plantear el diagnóstico diferencial son la cefalea punzante primaria, la cefalea atribuida a la ingestión o inhalación de sustancias frías (cefalea del helado o *ice-cream cephalalgia*), cefalea atribuida a disfunción de la articulación temporomandibular (síndrome de Costen), y el dolor facial idiopático persistente (dolor facial atípico). La tabla 4 muestra el diagnóstico diferencial de la NT frente a las principales entidades que habitualmente se deben plantear.

Las dos cefaleas más frecuentes en nuestro medio, la migraña y la cefalea tensional, no deberían plantear dudas en cuanto al diagnóstico diferencial con respecto a la NT. En el diagnóstico de otras causas de dolor facial y/o cervical como son la arteritis de la temporal, sinusitis o disección carotídea, resulta fundamental la anamnesis, exploración y las correspondientes pruebas complementarias.

## TRATAMIENTO

El tratamiento de la NT es farmacológico. En aquellos casos en los que dicho tratamiento fracase se planteará como alternativa la cirugía.

Como ocurre en otros tipos de dolor neuropático, los analgésicos, AINE y corticoides no son eficaces. La CBZ sigue siendo el fármaco de elección para el tratamiento de la NT. Resulta eficaz en un 70-75% de los casos, reduciendo tanto la intensidad como la frecuencia de los ataques. En una revisión de McQuay<sup>13</sup>, el NNT para observar respuesta fue de 2,6. El mecanismo de acción de la CBZ es la disminución de la hiperexcitabilidad axónica y la disminución de las descargas ectópicas por su efecto sobre los canales de sodio. Se iniciará el tratamiento con dosis bajas (100 mg/día), y posteriormente se aumentará de forma gradual, hasta dosis máximas de 1.200 mg/día. La CBZ tarda

unas tres semanas en alcanzar niveles séricos estables. Las dosis terapéuticas habituales oscilan entre 600 y 1.200 mg/día. Su eficacia disminuye o desaparece en un 20-30% de los casos a los dos años. Una vez controlado completamente el dolor, el tratamiento debe retirarse de forma gradual cuando el paciente lleve entre 4 y 6 semanas asintomático. Si con la retirada paulatina reaparece el dolor, se reintroduce el fármaco a la dosis mínima eficaz. Los principales efectos secundarios son la ataxia, el *nistagmus* o la diplopía, que pueden disminuir si la introducción del fármaco es paulatina. En el 5% de los casos puede haber un *rash* cutáneo o síndrome de Stevens-Johnson que obligan a retirar el fármaco. La CBZ puede producir también anemia aplásica, leucopenia o hepatotoxicidad, por lo cual será obligatorio realizar controles hematológicos y niveles del fármaco en sangre de forma periódica. Diversos estudios controlados han demostrado que la oxcarbacepina (OXC) es también eficaz para aliviar el dolor en la NT, y con menos efectos secundarios, por lo que la CBZ debería ser sustituida por la OXC si la eficacia es pobre o si se producen efectos adversos<sup>14</sup>. Se iniciará a dosis de 150 mg/día hasta un máximo de 600 mg/12 horas. Se recomiendan controles analíticos durante los primeros meses para controlar una posible hiponatremia, aunque ésta suele ser asintomática.

El tratamiento de segunda línea de la NT incluye el baclofeno y la lamotrigina (estudios de clase II), que generalmente se utilizan como coadyuvantes a la CBZ u OXC. No existen evidencias suficientes (estudios clase IV) sobre la efectividad de otros antiepilépticos (fenitoína, valproato, clonazepam, gabapentina, pregabalina o valproato) u otros fármacos habitualmente utilizados en el tratamiento del dolor neuropático como antidepresivos tricíclicos u opioides<sup>12,15</sup>. En líneas generales, estos fármacos deben considerarse exclusivamente como una alternativa, y se administrarán solos, o combinados, cuando el paciente no responda a la CBZ/OXC o al tratamiento combinado con baclofeno o lamotrigina.

Entre un 25-50% de los pacientes responde mal al tratamiento farmacológico y requiere un tratamiento quirúrgico. Las opciones quirúrgicas incluyen las terapias percutáneas, ya sean sobre el ganglio de Gasser (rizotomía) o periféricas (sobre las ramas del trigémino distales al ganglio de Gasser), la descompresión vascular mediante craneotomía suboccipital y la radiocirugía con *gamma knife*.

Las terapias percutáneas sobre el ganglio de Gasser consisten en la penetración con una cánula en el foramen oval y lesión dirigida del ganglio o raíz por

medios térmicos (termocoagulación por radiofrecuencia), químicos (inyección de glicerol) o mecánicos (compresión con balón de Fogarty que se infla en el *cavum* de Meckel). La tasa de respuesta es de un 80% de pacientes sin dolor al año, y un 50% a los 5 años. Es útil en ancianos con dolor intratable, y existe un bajo riesgo de complicaciones. La hipoestesia en territorio del trigémino es frecuente como secuela y ocurre hasta en la mitad de los pacientes. Menos del 6% refiere disestesias, y en ocasiones (4%) se produce una anestesia dolorosa, caracterizada por una sensación desagradable de dolor en la zona anestesiada.

La descompresión vascular es el método más agresivo pero a la vez el que más actúa sobre el supuesto mecanismo patogénico. Consiste en realizar una pequeña apertura craneal retromastoidea de 2 a 4 cm de diámetro. Se traspone el vaso que comprime e irrita el nervio trigémino y se interpone un material autólogo (músculo) o artificial (teflón, dacrón o esponja de polivinilo). La causa más frecuente de la compresión es la arteria cerebelosa superior, aunque también se ha descrito la compresión venosa aislada o combinada con la compresión arterial. Los resultados inmediatos son positivos hasta en el 90% de los casos, manteniéndose en un 80% al año y un 73% a los 5 años<sup>16</sup>. La tasa de recidivas es de un 2% por año. La mortalidad es inferior al 0,5% y la morbilidad de un 5-10%. La posibilidad de hipoestesia facial es de un 7%. La mayor complicación a largo plazo es la hipoacusia, que ocurre hasta en un 10% de los casos.

La radiocirugía estereotáxica sin bisturí (*gamma knife*) ha demostrado también ser eficaz en el tratamiento de la NT, y es el método quirúrgico menos invasivo. Al año, hasta un 70% está libre de dolor sin medicación (52% a los tres años)<sup>17</sup>. Las reintervenciones son posibles<sup>18</sup>. Los déficits sensitivos aparecen en un 6%.

No pueden hacerse recomendaciones generales sobre qué tipo de tratamiento quirúrgico debe aplicarse en cada caso. En una revisión reciente de la Academia Americana de Neurología<sup>12</sup>, los procedimientos percutáneos sobre el ganglio de Gasser, la *gamma knife* y la descompresión microvascular se consideran como posiblemente efectivas en el tratamiento de la NT (múltiples estudios de clase III), mientras que la evidencia acerca de los diversos procedimientos que producen un bloqueo de las ramas del trigémino distales al ganglio de Gasser es negativa (dos estudios clase I con estreptomicina/lidocaína) o insuficiente (estudios de clase IV para el resto de las técnicas periféricas).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. *Cephalgia*. 2004;24(Suppl 1):9-160.
2. 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. *Neuroepidemiology*. 1991;10:276-81.
3. Harris W. An analysis of 1433 cases of trigeminal neuralgia. *Brain*. 1940;63:209-24.
4. Dandy WE. Concerning the cause of trigeminal neuralgia. *Am J Surg*. 1934;24:447-50.
5. De Ridder D, Moller A, Verlooy J, et al. Is the root entry/exit zone important in microvascular compression syndromes? *Neurosurg*. 2004;51:427-34.
6. Haines SJ, Martinez AJ, Jannetta PJ. Arterial cross compression of the trigeminal nerve at the pons in trigeminal neuralgia. Case report with autopsy findings. *J Neurosurg*. 1979;50(2):257-9.
7. Martínez-Matos JA. Neuralgia del trigémino. En: *Esquemas en dolor neuropático*. Jordi Montero Homs (ed). Barcelona, Ars Médica. 2007.
8. Fromm GH, Graf-Radford SB, Terrance CF. Pre-trigeminal neuralgia. *Neurology*. 1990;40:1493-5.
9. Burchiel KJ, Baumann TK. Pathophysiology of trigeminal neuralgia: new evidence from a trigeminal ganglion intraoperative microneurographic recording. Case report. *J Neurosurg*. 2004;101:872-3.
10. Kobata H, Kondo A, Iwasaki K, Nishioka T. Combined hyperactive dysfunction syndrome of the cranial nerves: trigeminal neuralgia, hemifacial spasm, and glossopharyngeal neuralgia: 11-year experience and review. *Neurosurgery*. 1998;43:1351-62.
11. Meany JF, Elridge PR, Dunn LT. Demonstration of neurovascular compression in trigeminal neuralgia with magnetic resonance imaging. Comparison of surgical findings in 52 consecutive operative cases. *J Neurosurg*. 1995;83:799-805.
12. Gronseth G, Cruccu G, Alksne J, et al. Practice parameter: the diagnostic evaluation and treatment of trigeminal neuralgia (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the European Federation of Neurological Societies. *Neurology*. 2008;71:1183-90.
13. McQuay H, Carroll D, Jadad AR. Anticonvulsant drugs for management of pain. A systematic review. *Br Med J*. 1995;311:1047-52.
14. Nasreddine W, Beydoun A. Oxcarbazepine in neuropathic pain. *Expert Opin Investig Drugs*. 2007;16:1515-625.
15. Eisenberg E, River Y, Shifrin A, Krivoy N. Antiepileptic drugs in the treatment of neuropathic pain. *Drugs*. 2007;67:1265-89.
16. Kondo A. Follow-up results of microvascular decompression in trigeminal neuralgia and hemifacial spasm. *Neurosurgery*. 1997;40:46-51.
17. Dellaretti M, Reyns N, Touzet G, et al. Clinical outcomes after Gamma Knife surgery for idiopathic trigeminal neuralgia: review of 76 consecutive cases. *Neurosurg*. 2008;109:173-8.
18. Gellner V, Kurchel S, Kreil W, et al. Recurrent trigeminal neuralgia: long term outcome of repeat gamma knife radiosurgery. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008;79:1405-7.

## CASO CLÍNICO

Varón de 48 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultó por dolor mandibular derecho de unos tres meses de evolución. El dolor era de tipo paroxístico, «como una corriente eléctrica de gran intensidad», que se iniciaba en la encía inferior y llegaba hasta el oído. Duraba segundos o escasos minutos y podía aparecer varias veces al día, aunque había días libres de dolor. Ocurría sobre todo al comer y al cepillarse los dientes. Por este motivo, acudió a su odontólogo, realizando una exodoncia del primer molar inferior derecho. Sin embargo, el dolor persistió tras la extracción dentaria con las mismas características. El paciente fue tratado con AINE y gabapentina (600 mg/3 día), sin efecto en el alivio del dolor.

La exploración física general y neurológica fue normal. No se objetivaron puntos *trigger*, y la sensibilidad táctil y algésica en las tres ramas del trigémino eran normales, así como el reflejo corneal y maseterino y la exploración de la musculatura masticatoria.

En cuanto a las pruebas complementarias, se realizó una RM de encéfalo que fue normal. Previamente, el paciente había realizado una radiografía panorámica dental y un análisis de sangre, sin evidencia de anomalías.

### DIAGNÓSTICO

El paciente fue diagnosticado de una neuralgia esencial de la tercera rama del trigémino derecho (V3). El diagnóstico de la neuralgia del trigémino es clínico, basado en las características del dolor, localización e irradiación del mismo y en los hallazgos de la exploración neurológica. En este paciente los descriptores verbales del dolor son típicos de una NT que afecta a la tercera rama derecha. La falta de respuesta del dolor al tratamiento con AINE es otro dato clínico que apunta a la existencia de un dolor

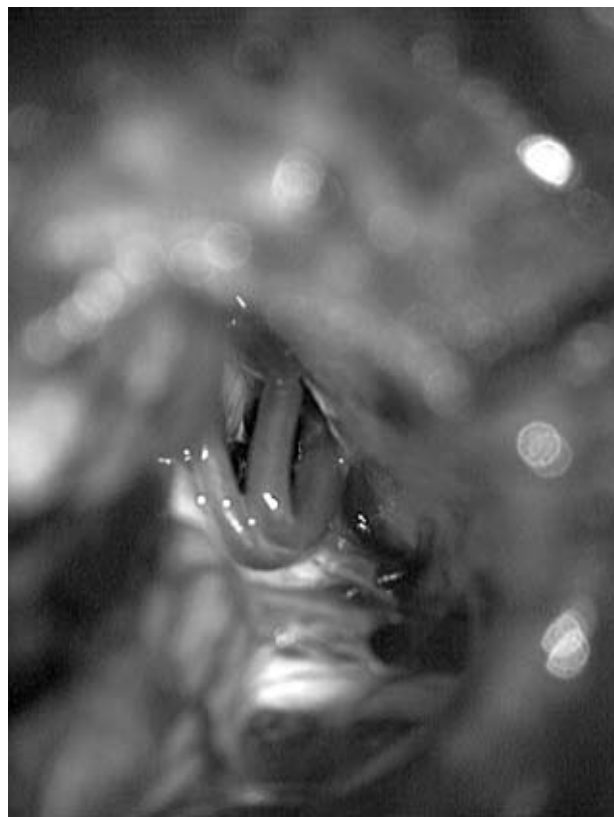
neuropático. El diagnóstico diferencial con otras neuralgias craneales o distintas formas de cefalea no planteó problemas en este paciente, dado que la clínica era congruente con una neuralgia del V par. En cuanto al diagnóstico diferencial entre una NT esencial o sintomática, la presencia de una exploración neurológica normal es lo esperado en casos de neuralgias del trigémino esenciales. En este paciente, cuya clínica debutó antes de los 50 años, es imprescindible la realización de técnicas de neuroimagen (RM cerebral) para descartar la existencia de otras causas responsables del cuadro clínico, como tumores en tronco cerebral o enfermedades desmielinizantes (EM). Dada la normalidad del estudio con RM, la neuralgia fue clasificada como esencial.

### TRATAMIENTO

La NT es el prototipo de dolor neuropático y, por definición, no responde al tratamiento con AINE u otros analgésicos no opioides. El tratamiento del dolor neuropático se basa en la administración de antiepilépticos, antidepresivos tricíclicos, tramadol u analgésicos opioides. A diferencia de otros tipos de dolor neuropático (por ejemplo la NP), donde el antiepiléptico de elección es la pregabalina o la gabapentina, en el caso de la NT (y también en la neuralgia del glossofaríngeo), la CBZ es el tratamiento de primera línea. La OXC es otra opción terapéutica, dado que el efecto antiálgico es similar, con menores efectos secundarios. El paciente fue tratado con 800 mg de CBZ, con una titulación progresiva en tres semanas, hasta alcanzar un control satisfactorio del dolor (de una puntuación inicial de 8 en la EVA, pasó al mes a una puntuación de 3), estando asintomático a los dos meses, sin ningún episodio de dolor. Se realizaron análisis de sangre periódicos (normales), y los niveles de CBZ fueron de 7,70 (rango de 7 a 10 µg/ml).



**Figura 1.** Se visualiza cómo la arteria cerebelosa superior contacta con la cara anterior del nervio trigémino derecho.



**Figura 2.** Transposición del bucle de la arteria cerebelosa superior que comprimía al nervio trigémino. Posteriormente, se colocó un parche de teflón para separar ambas estructuras.

## EVOLUCIÓN

El paciente permaneció asintomático durante seis meses, con el tratamiento señalado, y tras este periodo volvió a presentar varios episodios de dolor paroxístico lancinante en la tercera rama del trigémino derecho, que requirieron aumentar las dosis de CBZ (400 mg/8 horas). Ante la falta de control del dolor, se añadió baclofeno (10 mg/8 horas) y posteriormente tramadol (50 mg/8 horas), con lo que se logró un control sintomático satisfactorio. Se mantuvo el tratamiento durante un año, sin poder disminuir las dosis del mismo, ya que al intentar reducir la dosis de tramadol o de baclofeno, el paciente volvía a referir dolor de tipo lancinante en mandíbula derecha. Cada dos o tres meses, presentaba episodios de dolor paroxístico, en ocasiones al comer o afeitarse, que requerían dosis extras de CBZ. Dada la refractariedad de la neuralgia al tratamiento médico, se decidió remitir al paciente a neurocirugía. Debido a la edad del paciente y la posibilidad de secuelas

sensitivas permanentes con las técnicas percutáneas, se decidió realizar una microdescompresión vascular del nervio trigémino derecho mediante craneotomía suboccipital retrosigmoidea. En la intervención quirúrgica, se evidenció una compresión vascular del nervio (arteria cerebelosa superior) (Fig. 1), separándose el bucle arterial que comprimía al nervio (Fig. 2) e interponiendo una lámina de teflón entre estas dos estructuras. Tras la cirugía (enero de 2004), la exploración neurológica fue normal y el paciente sólo presentaba de forma ocasional algún «pinchazo» en la tercera rama del trigémino derecho, sobre todo al desayuno. En los meses siguientes, dado el buen control del dolor, se logró disminuir de forma progresiva la medicación, estando asintomático a los cuatro meses de la cirugía, sin tratamiento médico. En agosto de 2004, volvió a presentar episodios recurrentes de dolor lancinante paroxístico en la tercera rama del trigémino derecho, desencadenados al comer y afeitarse, que requirieron iniciar nuevamente el tratamiento farmacológico. Esta vez se trató con OXC, que se cambió nuevamente a CBZ ante la

falta de control del dolor. Posteriormente, requirió de nuevo el tratamiento combinado con baclofeno y tramadol. Una nueva RM cerebral no mostró anomalías. Permaneció estable (con tratamiento) hasta diciembre de 2004 en que volvió a presentar dolor paroxístico, casi continuo, que le dificultaba para comer, requiriendo cambiar el tramadol por opiáceos (parches de 20 mg de buprenorfina cada tres días). Un mes después, tras el control del dolor, se retiraron los opiáceos y el baclofeno, quedando en monoterapia con CBZ. En diciembre de 2005 y mayo de 2006, volvió a presentar cuadro de dolor intenso, de aparición diaria, con imposibilidad de ingerir alimentos, que requirió ingreso en el servicio de neurología, con alimentación por sonda nasogástrica y tratamiento añadido con pregabalina. Ante la mala evolución del cuadro clínico, se realizó cirugía estereotáxica (*gamma knife*) sobre el nervio trigémino (julio de 2006). Se aplicó un disparo con el colimador de 4 mm en la región retrogasseriana del nervio trigémino derecho, con una dosis máxima de 90 Gy. Desde entonces, el paciente ha referido una mejoría progresiva, que permitió la retirada paulatina de pregabalina en los meses siguientes. En la exploración neurológica se objetivó una leve hipoestesia táctil en la segunda y tercera rama del trigémino derecho, bien tolerada por el paciente, que desapareció en los meses siguientes. Desde la radiocirugía, no ha vuelto a presentar episodios continuos de dolor, sólo sensación de pinchazo ocasional en relación con las comidas, logrando permanecer asintomático en monoterapia con CBZ (600 mg/día).

---

## COMENTARIO

---

Este caso es un buen ejemplo de las dificultades que plantea el manejo de un paciente con NT idiopática refractaria. En primer lugar, se ha de insistir en la falta de respuesta del dolor neuropático a los AINE, y que, de los antiepilépticos disponibles para el tratamiento del dolor neuropático, el de elección en la NT es la CBZ. Pese a utilizar un tratamiento de primera línea adecuado, a dosis terapéuticas, se requirieron otros fármacos para el control del dolor (baclofeno, tramadol). Sin embargo, la politerapia no consiguió un control satisfactorio del dolor, lo que ocurre en el 25-50% de estos pacientes, por lo que se recurrió a la cirugía descompresiva del nervio trigémino. Pese al buen control inicial, los episodios de dolor intenso e incapacitante (que impedían una correcta alimentación del paciente) se volvieron más intensos, precisando del tratamiento combinado con pregabalina y buprenorfina, lo que obligó a plantear otro procedimiento quirúrgico (radiocirugía con *gamma knife*). Tras la misma, se logró un control satisfactorio del dolor, aunque el paciente todavía requiere monoterapia con dosis bajas de CBZ. En caso de futuras recurrencia de los episodios de dolor invalidante, se podría plantear repetir la radiocirugía, ya que estudios recientes (18) demuestran que puede seguir siendo efectiva en estos casos, con buena tolerancia.