

Neuralgia del Trigémino

Trigeminal neuralgia

Buckcanan Vargas, Aldair ¹; Mata Fuentes, Milena ²; Fonseca Artavia, Karen ³

1-UNIMED Health System – AirEvac International, Puntarenas, Costa Rica. Médico General. 2-Hospital Clínica Bíblica, San José, Costa Rica. Médico General. 3-Globalmed, Heredia, Costa Rica. Médico General.

Dra. Buckcanan Vargas, Aldair - aldabuckv@gmail.com

Recibido: 29-08-2019

Aceptado: 15-XII-2019

Resumen

La neuralgia del trigémino (NT) es una enfermedad cuya prevalencia es alta y corresponde a un porcentaje importante de neuralgias faciales; en donde las personas más afectadas son mayores de 50 años. Su manifestación clínica suele ser de cuadros de dolor facial severo y recurrentes, unilateral; en la distribución de una o más divisiones del nervio trigémino y no se explica con otro diagnóstico. El diagnóstico se basa en el cuadro clínico y usualmente no se encuentra déficit sensorial, sin embargo, si está presente se deben hacer neuroimágenes para descartar otras causas. En primera instancia está el manejo farmacológico. La carbamazepina se ha establecido como efectivo, llegando a producir un alivio del dolor dentro de las 24 horas. Cuando la farmacoterapia falla, se opta por la cirugía que se divide generalmente en dos: técnicas que destruyen la porción sensitiva del nervio; y la descompresión microvascular (DMV), que es la que tiene mejores resultados.

Palabras claves

Puente de Varolio; V nervio craneal; dolor; compresión nerviosa; microcirugía.

Fuente: DeCS

Abstract

Trigeminal neuralgia is a disease whose prevalence is high and corresponds to a significant percentage of facial neuralgia; where the most affected people are over 50 years old. The clinical picture is usually of episodes of severe and recurring facial pain, unilateral; in the distribution of one or more divisions of the trigeminal nerve and this is not explained with another diagnosis. Diagnosis is based on the clinic and usually no sensory deficit is found, however, if present, neuroimaging should be done to rule out other causes. In the first instance is the pharmacological management. Carbamazepine has been established as effective, leading to pain relief within 24 hours. When pharmacological therapy fails, surgery is generally divided into two: techniques that destroy the sensitive portion of the nerve and microvascular decompression, which has the best results.

Key words

Pons Varolii; pain; fifth cranial nerve; compression, nerve root; microsurgery.

Source: DeCS



Introducción

La NT se define como un dolor severo repentino usualmente unilateral, con crisis recurrentes, breves y punzantes en la distribución de una o más ramas del quinto nervio craneal. [1] Tiende a ser desencadenado por estímulos inocuos. [2]

La prevalencia es alta y ha aumentando junto con la expectativa de vida, constituye el 89% de las neuralgias faciales en personas mayores de 60 años. [3]

Epidemiología

La NT está descrita como una de las causas de episodios de dolor facial recurrente; con una incidencia de 4 a 5 por 100.000 habitantes. [4]

En 1968, Penman estimó que la prevalencia anual de la NT era de 4.7 en hombres y 7.2 en mujeres por cada millón. [5]

El factor epidemiológico más relevante es la edad, ya que tres cuartas partes de los pacientes son mayores de 50 años. [6] Las ramas del trigémino más frecuentemente afectadas; son las ramas trigeminales maxilares y / o mandibulares, en oposición a la neuralgia posherpética, más comunes en la rama oftálmica. Se da con mayor frecuencia en el género femenino y en el lado derecho. [7]

En estudios en Estados Unidos [8] Italia [9] y Francia [1] 155 habitantes de cada 1.000.000 están afectados por esta patología. La NT es el primer síntoma en pacientes con esclerosis múltiple esto en 1-4%, en estos casos, generalmente es bilateral. [6] Los pacientes afectados por esta patología son referidos al servicio de neurocirugía debido al fracaso del tratamiento clínico, esto influye en la duración de la enfermedad.

Neuroanatomía y fisiopatología

El nervio trigémino es el más grande de los 12 pares de nervios craneales. Transmite información sensorial de la cabeza y cuello e inerva músculos de la masticación, los tensores del tímpano, milohioideos, y vientre anterior del digástrico. Contiene 2 ramas, una eferente pequeña cuyas fibras se originan del núcleo motor del trigémino en el tegmento del puente y otra aferente más grande. [10]

La rama aferente tiene 2 tipos de fibras propioceptivas y esteroceptivas. Las primeras se comunican con el núcleo mesencefálico del trigémino a nivel pontino rostral y mesencefálico caudal. [10]

Las fibras esteroceptivas conducen sensaciones de dolor, temperatura y tacto de la cara y superficie anterior de la cabeza. Las neuronas de origen de estas fibras vienen del ganglio semilunar de Gasser y se distribuyen en sus principales ramas: oftálmica, maxilar y mandibular. La transmisión de dolor y temperatura se relaciona principalmente con el núcleo espinal del trigémino, que se extiende desde el puente hasta el segundo o tercer segmento cervical, y está dividido por su citoestructura en 3 partes: bucal, interpolar y caudal. [10]

Las fibras que llevan las sensaciones del tacto se asocian al núcleo sensitivo principal del trigémino. Este se proyecta hacia el núcleo ventral postero medial del tálamo contralateral y posteriormente a la corteza postcentral para hacer consciente las sensaciones en la corteza primaria somatosensorial. [10]

Se ha encontrado una disfunción del sistema nociceptivo aferente trigeminal del lado sintomático en estudios que utilizan potenciales evocados por láser, lo cual señala como elemento pivote de la alteración sensitiva del quinto par craneal a las fibras mielinizadas pequeñas A δ . [11]

En la investigación hecha por Obermann et al. (2007) se encontraron respuestas anormales del reflejo corneal y de potenciales evocados dolorosos de las tres divisiones investigadas del nervio trigémino sin diferencia significativa comparando V1, V2 y V3, lo que sugiere que la lesión debe ubicarse proximal al ganglio cerca del tronco encefálico. [11]

Diagnósticos Diferenciales

La neuropatía dolorosa del trigémino incluye una categoría de patologías que causan dolor facial predominantemente continuo en la distribución del nervio trigémino, a diferencia de la NT. Algunos ejemplos incluyen:

La neuropatía trigeminal a diferencia de la neuralgia trigémino cursa con pérdida sensorial prominente y dolor leve. [12]

La neuralgia postherpética es causada por un virus Herpes o por un virus varicela zoster. Típicamente es auto limitada, sin embargo pueden causar dolor significativo y afecta principalmente adultos mayores. Inclusive algunos pacientes luego de la resolución del cuadro vesicular pueden quedar con dolor de difícil manejo por meses e inclusive años. Cuando afecta la cara generalmente es en la distribución del nervio oftálmico. [12]

La cefalea neuralgiforme es unilateral de corta duración que se caracteriza por ataques repentinos de dolor de cabeza unilateral severo en regiones orbitales, periorbitales o temporales, se acompañan de síntomas autonómicos ipsilaterales. La diferenciación con la NT puede ser difícil inclusive algunos sugieren que pueden ser condiciones relacionadas que existen en un continuo.

Se deben tener en mente también patologías como: La migraña que es un desorden episódico debilitante primario de dolor de cabeza. Existen dos tipos: con aura (asocia síntomas neurológicos focales transitorios generalmente preceden al dolor de cabeza) y sin aura. [2]. El estatus migrañoso se caracteriza por un ataque migrañoso debilitante que dura más de 72 horas. [2] La cefalea tensional es un dolor de cabeza típicamente bilateral, intensidad leve a moderada, sensación opresiva, duración de minutos a días. El dolor no empeora con la actividad física, ni asocia náuseas, fotofobia o sonofobia. Debido a sus presentaciones clínicas tienden a ser más fácil su diagnóstico diferencial de la NT. [2]

Otras causas por ejemplo dolor dental el cual a diferencia de NT es un dolor constante, sordo, palpitante e intraoral, sin embargo muchos desencadenante de la neuralgia del trigémino clásica pueden ser por manipulación oral como cepillarse los dientes o masticar lo que puede prestarse para confusión.

Factores de riesgo

Se estima que la NT ocurre en aproximadamente 1% de los pacientes con esclerosis múltiple, es usualmente explicada como el resultado de la lesión desmielinizante de la raíz trigeminal. [12]

En algunos casos los pacientes pueden presentar una neuralgia trigeminal sintomática secundaria a enfermedad estructural, por ejemplo: tumor cerebral, aneurismas, infarto lacunar, malformación arteriovenosa. [12]

No es claro por qué la hipertensión arterial es un factor de riesgo predisponente para la NT. Su incidencia aumenta con la edad y más asociado con mujeres. La fisiopatología exacta es incierta; en algunos casos se ha visto compresión de la raíz nerviosa con desmielinización, por compresión de una arteria o vena aberrante (pacientes hipertensos tienen mayor tortuosidad de los vasos). [13]

En la mayoría de los casos es una enfermedad esporádica, sin embargo, se han reportado algunos casos familiares principalmente en pacientes con enfermedad Charcot- Marie-Tooth.

La pueden provocar cualquier síndrome que produzca compresión vascular o hiperactividad de los nervios craneales. [14]

Diagnóstico

El diagnóstico de la NT se realiza si la clínica del paciente cumple con los criterios de *The International Classification of Headache Disorders 3 (ICHD-3)*, que se mencionan a continuación [2]:

- A- Paroxismos recurrentes de dolor facial unilateral en la distribución de una o más divisiones del nervio trigémino, sin que haya irradiación. Se deben cumplir los criterios B y C.
- B- El dolor debe tener todas las siguientes características: Intensidad severa, durar fracciones de segundo hasta dos minutos y sensación de electricidad, puñalada, o de disparos.
- C- Es provocado por estímulos inocuos dentro de la distribución del nervio trigémino.
- D- No se explica otro diagnóstico dentro de ICHD-3.

Algunos pacientes pueden tener irradiación del dolor, pero se debe mantener dentro de los dermatomas del quinto par craneal. Las crisis de dolor tienden a aumentar en duración e intensidad. Cuando el paroxismo es intenso provoca contracción de los músculos del mismo lado, a esto se le conoce *tic douloureux*.

Usualmente no se encuentra déficit sensorial, sin embargo, si está presente se deben hacer neuroimágenes para descartar otras causas [2]. Pueden existir síntomas autonómicos asociados como lágrimas o enrojecimiento ocular del mismo lado [2].

Está descrita la NT clásica la cual se diagnostica con cuadros de dolor facial unilateral que cumplan los requisitos de ICHD-3 y que además se demuestre por resonancia magnética nuclear o durante cirugía, compresión neurovascular con atrofia (desmielinización, pérdida neuronal y cambios en microvasculatura) o desplazamiento de la raíz nerviosa. El sitio más común de compresión es en la entrada de la raíz nerviosa. [2]

La NT clásica paroxística pura, contempla los mismos criterios diagnósticos de NT, pero el paciente tiene episodios libres de dolor entre las crisis en la distribución del nervio trigémino afectado. Además, se acuñe la definición de la NT clásica con dolor continuo concomitante, que debe cumplir con los criterios de iniciales de NT y además tener dolor continuo entre los ataques. [2]

Existen causas secundarias, asociadas a malformaciones arteriovenosas, esclerosis múltiple y tumores del ángulo pontocerebelosos, que son mencionadas en la ICHD-3.

Tratamiento

El manejo farmacológico es la primera línea inicial para pacientes con NT clásica e idiopática. La cirugía está reservada para pacientes que refractan la terapia médica.

Carbamazepina es el medicamento más estudiado para el tratamiento de NT clásica y se ha establecido como efectivo. La dosis usual es de 100 a 200mg dos veces al día. La dosis típica de mantenimiento es de 600 a 800mg cada día. La dosis máxima es de 1200mg por día. Oxcarbazepina es igualmente efectiva que carbamazepina. [2,15,16]

Se debe estudiar a pacientes con el alelo HLA-B 15:02 como factor predisponente en pacientes asiáticos para desarrollar Síndrome de Steven-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. Los efectos adversos esperados son náuseas, mareo, vómito, neutropenia y anemia aplásica. [15,16]

Un estudio doble ciego demostró que el uso adicional de lamotrigina, en pacientes que han refractado carbamazepina y fenitoina, mejoró el resultado del manejo del dolor. [17]

Se sugiere el uso de misoprostol en pacientes con neuralgia del trigémino y esclerosis múltiple. [18]

Los opioides como morfina y oxicodona tienen indicación en dolor agudo de NT, no obstante, en combinación con otros analgésicos neuropáticos tienden a ser efectivos a dosis bajas.

Existe evidencia de baja calidad que sugiere que el efecto de la tizanidina comparado a la carbamazepina no es significativamente diferente. El pimozide es más efectivo que la carbamazepina, con evidencia de baja calidad y los estudios no compararon datos de efectos adversos. Gotas oftálmicas de clorhidrato de proparacaina al 0.5% no fueron diferentes al placebo. Se debe realizar más investigación para llegar a mejores conclusiones. [19]

Hay muchos estudios pequeños y de baja calidad que ponen a prueba muchos fármacos y no se ha establecido su efectividad, por ejemplo: gabapentina, topiramato, baclofeno, lidocaína, toxina botulínica y fenitoina. Se debe individualizar cada paciente para elegir el mejor agente.

Los pacientes con dolor refractario al tratamiento farmacológico, son candidatos a cirugía. Los procedimientos más importantes son: DMV en los casos de compresión de la raíz trigeminal y procedimientos ablativos. [20]

Dentro de los ablativos están el bloqueo nervioso, neurectomía periférica, radiocirugía, y rizotomía. Este último se puede hacer con termocoagulación con radiofrecuencia, compresión mecánica del ganglio de Gasser con balón o inyección de glicerol en la cisterna trigeminal. [19, 20]

Pocos tratamientos quirúrgicos para NT han sido estudiados en pruebas controladas, la mayoría de la evidencia viene de estudios observacionales. [1]

La DMV, rizotomía, y radiocirugía con gamma knife son posiblemente efectivas en el tratamiento de NT. La ausencia de estudios comparativos no permite obtener conclusiones definitivas acerca de la efectividad relativa de las técnicas quirúrgicas, sin embargo, comparaciones indirectas de los hallazgos de varios estudios sugieren que la DMV ofrece una mayor duración en el control del dolor que otras cirugías. [16]

La DMV es un procedimiento neuroquirúrgico mayor que involucra realizar una craneotomía y remoción o separación de estructuras vasculares, a menudo una arteria cerebelosa superior ectásica de la raíz nerviosa. [22] Este procedimiento tiene un 90% de alivio de dolor inicial, pero disminuye hasta 73% en 5 años. La mortalidad promedio es de 0.2%. La complicación más frecuente es meningitis aséptica con un 11%. Luego existen otras menos frecuentes como, fistula de líquido cefalorraquídeo, ictus, y deterioro auditivo. [16]

La DMV es invasiva, pero la tasa de mortalidad y complicaciones son bajas. Los ablativos son menos invasivos, pero tienen alta tasa de recurrencia. La incidencia de entumecimiento facial es más alta en la rizotomía que en DMV o radiocirugía.

La rizotomía tiene un 90% de alivio de dolor inicial, pero desciende a un 50% en 5 años. [16]

La neuropatía trigeminal dolorosa postraumática es una complicación caracterizada por anestesia dolorosa o hiperestesia en la región denervada. Ocurre más frecuentemente posterior a rizotomía o termocoagulación, es muy raro verla como complicación de cirugía con gamma knife. [2]

La radiocirugía se lleva a cabo produciendo lesiones con radiación gamma, se prefiere dirigir esta hacia la porción proximal de la raíz ya que tiene mejor resultado que irradiar el ganglio. La radiación es dirigida con un marco estereotáxico y RMN, con una dosis usual de 70 a 90mGy. Esta causa degeneración axonal y necrosis. El alivio de dolor suele tomar hasta 1 mes. [23] El alivio de dolor alcanza un 75% en 3 meses y desciende a 50% en 3 años. [16]

En cuanto al uso de neurectomía periférica la evidencia indica que la técnica es negativa o inconclusa. [16]

Pronóstico

El curso de la NT es variable. Los episodios pueden durar días o meses de dolor. El dolor tiene características recurrentes y se debe evaluar la severidad de este para la intervención. [24]

Los pacientes con esclerosis múltiple y síntomas clásicos de NT tienden a estar libres de síntomas a largo plazo más que los que tienen síntomas atípicos. Si se irradia una región de desmielinización autoinmune, esto va a precipitar más daño inmune, toxicidad y aumento en la tasa de fallo. [25]

La termocoagulación por radiofrecuencia guiada por neuronavegación comparado a guiado por rayos X tuvo mejor porcentaje de remisión del dolor en 10 meses sin uso de medicación. [1]

Los pacientes que son sometidos a rizotomía tienen reactivación de Herpes Virus Simple de un 27% a 94%. [25]

Se ha asociado el dolor sobre el lado izquierdo con la recurrencia del dolor posterior a cirugía, sin embargo, se desconoce el mecanismo. [26]

Conclusiones

El factor epidemiológico más relevante es la edad. [6]

El manejo farmacológico es la primera línea en el tratamiento de pacientes con NT. La cirugía está indicada para pacientes que refractan la terapia médica.

Carbamazepina y Oxcarbazepina son tratamientos efectivos. [2,15,16]

Otras medicaciones como tizanidina, pimozide requieren más estudios científicos para comprobar la eficacia con respecto a la carbamazepina. [19]

La descompresión microvascular provee un excelente resultado a largo plazo para pacientes con NT, con un 76% de remisión del dolor y un seguimiento de 1,7 años. [27]

No se ha encontrado una asociación entre pacientes con HTA y el desarrollo de NT. Es común encontrar HTA en el adulto mayor y se piensa que es una relación de simple coexistencia. [13]

Bibliografía

- 1- Zakrzewska JM, Akram H. Neurosurgical interventions for the treatment of classical trigeminal neuralgia. Cochrane Database of Systematic Reviews 2011, Issue 9. Art. No.: CD007312.
- 2- The International classification of headache disorders, 3rd edition. Cephalgia international headache society 2018: 18, 19, 20, 24 y 36.
- 3- Mittal B, Thomas D. Controlled thermocoagulation trigeminal neuralgia. J Neurol Neurosurg Psychiatr 1986; 49: 932-936.
- 4- 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;10:276-281.
- 5- Penman J. Trigeminal neuralgia. In: Vinken PJ, Bruyn GW, editors. Handbook of clinical neurology. Amsterdam: North Holland, 1968: 296-322.
- 6- Maxwell RE. Clinical diagnosis of trigeminal neuralgia and differential diagnosis of facial pain. In: Rovit RL, Murali R, Jannetta PJ. Editors. Trigeminal neuralgia. Baltimore; Williams & Wilkins, 1990: 53-57.
- 7- Rothman KJ, Monson RR. Epidemiology of trigeminal neuralgia. J Chron Dis 1973;26:2-12.
- 8- Beaver DL. Electron microscopy of the gasserian ganglion in trigeminal neuralgia. J Neurosurg 1963;20:138-150.
- 9- Buscaino GA. Fisiologia della nevrurgia essenziale del trigemino. Acta Neurol 1980;35:137-144.
- 10- Afifi A, Bergman R. Functional neuroanatomy. New York: Lange Medical Books/McGraw-Hill; 2005.
- 11- Obermann M, Yoon M, Ese D, Maschke M, Kaube H, Diener H et al. Impaired trigeminal nociceptive processing in patients with trigeminal neuralgia. Neurology. 2007;69(9):835-841
- 12- Richard B. Tenser, MD. Trigeminal neuralgia mechanisms and treatment. Neurology 1998;51:17-19
- 13- Teruel A, Ram S, Kumar S, Hariri S, Clark G. Prevalence of hypertension in patients with trigeminal neuralgia. The Journal of Headache and Pain. 2009;10(3):199 .
- 14- Seth Love and Hugh B. Coakham. Trigeminal neuralgia Pathology and pathogenesis. Brain (2001), 124, 2348 y 2349.
- 15- Wiffen P, Derry S, Moore R, Kalso E. Carbamazepine for chronic neuropathic pain and fibromyalgia in adults. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2014.
- 16- Gronseth G, Cruccu G, Alksne J, Argoff C, Brainin M, Burchiel K 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(15):1183-1190.
- 17- Zakrzewska J, Chaudhry Z, Nurmikko T, Patton D, Mullens L. Lamotrigine (Lamictal) in refractory trigeminal neuralgia: results from a double-blind placebo controlled crossover trial. Pain. 1997;73(2):223-230.
- 18- Reder A, Amason B. Trigeminal neuralgia in multiple sclerosis relieved by a prostaglandin E analogue. Neurology. 1995;45(6):1097-1100.
- 19- Zhang J, Yang M, Zhou M, He L, Chen N, Zakrzewska JM. Non-antiepileptic drugs for trigeminal neuralgia. Cochrane Database of Systematic Reviews 2013, Issue 12. Art. No.: CD004029. DOI: 10.1002/14651858.CD004029.pub4

- 20- Bennetto, L, Patel, N. and Fuller, G. (2007). Trigeminal neuralgia and its management. *BMJ*, 334(7586), pp.201-205.
- 21- Lopez B, Hamlyn P, Zakrzewska J. Systematic Review of Ablative Neurosurgical Techniques for the Treatment of Trigeminal Neuralgia. *Neurosurgery*. 2004;54(4):973-983.
- 22- Jannetta P. Microsurgical Management of Trigeminal Neuralgia. *Archives of Neurology*. 1985;42(8):800-800.
- 23- Nurmikko T, Eldridge P. Trigeminal neuralgia—pathophysiology, diagnosis and current treatment. *British Journal of Anaesthesia*. 2001;87(1):117-132.
- 24- Helis C, McTyre E, Munley M, Bourland J, Lucas J, Cramer C et al. Gamma Knife Radiosurgery for Multiple Sclerosis-Associated Trigeminal Neuralgia. *Neurosurgery*. 2019.
- 25- Tenser R. Trigeminal neuralgia: Mechanisms of treatment. *Neurology*. 1998;51(1):17-19.
- 26- Cucchiara B. Affected Side and Risk of Pain Recurrence After Surgery for Trigeminal Neuralgia. *Archives of Neurology*. 2003;60(8):1169. Disponible:
- 27- Holste K, Chan A, Rolston J, Englot D. Pain Outcomes Following Microvascular Decompression for Drug-Resistant Trigeminal Neuralgia: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Neurosurgery*. 2019.



Attribution (BY-NC) - (BY) You must give appropriate credit, provide a link to the license, and indicate if changes were made. You may do so in any reasonable manner, but not in any way that suggest the licensor endorses you or your use. (NC) You may not use the material for commercial purposes.