



Introducción

La neuralgia trigeminal (NT) es un síndrome doloroso facial con características peculiares claramente definidas y que afectan a un grupo poblacional determinado. La denominación de NT implica como sinónimo neuralgia trigeminal típica o “idiopática”, debiéndose aclarar en casos de que no lo fuera, que se trata de una NT “atípica”. Su diagnóstico es exclusivamente clínico y puede confundirse con múltiples alteraciones similares, pero de distintas causas y pronóstico, como así de distinta respuesta al tratamiento.

En la práctica diaria, es frecuente cierto sobrediagnóstico de NT; es común ver pacientes tratados por años como sujetos con NT, pero sin serlo. Por esta razón se enfatizarán las características clínicas del cuadro y los diagnósticos diferenciales.

Epidemiología

En Estados Unidos, la NT afecta aproximadamente a 150 por cada millón de personas, con una incidencia anual de 12 casos cada 100 000 personas. Si se toma la población en su totalidad, impresiona ser una entidad muy poco frecuente; sin embargo, su aparición se restringe a individuos mayores de 50 años de edad, con un pico de incidencia entre los 70 y 80 años. Estas cifras son muy similares a otro cuadro doloroso, como lo es la arteritis temporal (AT), motivo de otra guía de práctica clínica (GPC).

Patogenia

Ha habido mucho debate acerca de la causa de la NT. La hipótesis que mayor predicamento ha tenido en las últimas décadas es la teoría de la compresión microvascular de Peter Jannetta. En la década de 1970, este neurocirujano, sobre la base de la exploración quirúrgica de una extensa serie de pacientes con NT, detectó que un pequeño vaso arterial o venoso comprime el ganglio de Gasser, siendo responsable del cuadro doloroso y proponiendo el tratamiento “descompresivo vascular”, que ha tenido hasta ahora gran cantidad de adeptos (intervención de Jannetta). La compresión vascular en las fibras del ganglio de Gasser provocaría una irritación de las fibras finas (conducción algésica) que, al descargar en forma centripeta, generarían el dolor. Fenómenos plásticos neuronales, de reinervación de fibras gruesas sobre finas en el asta dorsal de la médula espinal y en el tronco encefálico, serían responsables de la alodinia o fenómeno “gatillo” que caracteriza a la NT.

Muy excepcionalmente en el grupo etario descrito y con las características clínicas que se enuncian a continuación, se debería sospechar la posibilidad de una patología estructural subyacente, que promueva estudios sofisticados.

Copia N°:	Representante de la Dirección:	Fecha:
	<i>Revisó</i>	<i>Aprobó</i>
<i>Nombre</i>	Dr. Leonardo Gilardi	Dra. Inés Morend
<i>Firma</i>		
<i>Fecha</i>	10/09	25/09



Clínica

En cuanto a su distribución, el dolor facial se restringe a una o dos divisiones del nervio trigémino y es unilateral, sin cruzar nunca la línea media. El dolor puede comenzar en una división para irradiarse en pocos segundos a otra división contigua.

Es importante recordar algunos reparos anatómicos de los dermatomas trigeminales, que nunca cruzan la línea media:

- Primera división (oftálmica): abarca desde la comisura palpebral externa, la frente (no llega a nivel del occipital – metámeras cervicales) y, en la nariz, termina en una delgada área casi en la punta nasal.
- Segunda división (maxilar superior): desde la comisura palpebral, párpado inferior, ala nasal, labio superior y comisura labial, hasta antes del trago hacia atrás.
- Tercera división (maxilar inferior): desde comisura labial, labio inferior, rama ascendente del maxilar inferior hasta el trago, dejando libre el ángulo del maxilar inferior, el cuello y el pabellón auricular.

Características del Dolor de la NT	
Paroxismos eléctricos	Estereotipados
Repetidos	Menos de dos minutos de duración
Intervalos libres de dolor	Nunca despierta al paciente durante el sueño
Los episodios pueden ser muy numerosos durante el día	

- **Gatillo** (*trigger*): muchos pacientes presentan ciertos puntos en la piel que son extremadamente sensibles al tacto. Los paroxismos dolorosos se despiertan con el mínimo roce cutáneo (alodinia: brisa, caricia, comer, hablar, etc.).
- **Evolución**: en general, los paroxismos dolorosos o neuralgias pueden repetirse con frecuencia variable, desde uno cada varias semanas hasta muchos por día. A su vez, el síntoma puede presentarse con períodos de calma de hasta varios años para repetir posteriormente, con frecuencia creciente.
- **Examen**: el examen debe ser normal, a excepción de la detección de un punto gatillo, en el cual un mínimo estímulo táctil genere la descarga neurálgica. Para considerarse una NT típica, no debe haber déficit sensitivo, ni dolor a la compresión (si puede doler al tacto).



Evaluación Diagnóstica

El diagnóstico es clínico: el dolor no es comprobable con estudios complementarios; las microcompresiones vasculares son muy pequeñas y no suelen detectarse con los estudios por imágenes. Tampoco los estudios electroneurofisiológicos son de ayuda (electromiograma, *blink reflex*, potenciales evocados) en la NT típica, ya que la disfunción de las fibras finas escapa al umbral de detección.

En décadas pasadas se consideraba la prueba terapéutica positiva con carbamazepina, como criterio diagnóstico. En la actualidad, esto ha sido puesto en tela de juicio, pero, al tratarse de la terapia de 1ra elección, una respuesta inicial favorable significativa (mejoría mayor del 70% con dosis entre 200 y 600 mg) apoya el diagnóstico.

Tanto los estudios por imágenes y de laboratorio como los electroneurofisiológicos son de utilidad para descartar otras patologías. No se consideran útiles si el paciente cumple con las características clínicas de la NT típica.

En cuanto al pronóstico, el cuadro suele evolucionar en forma favorable con el tratamiento (al menos en un inicio) y no trae otras complicaciones.

Signos de Alarma (Banderas Rojas)

La NT no ofrecería mayores dificultades diagnósticas ni requerimiento de estudios complementarios si se consideran la edad, las características del dolor, el comportamiento en el tiempo, la normalidad del examen y la respuesta al tratamiento.

Por el contrario, la presencia de signos de alarma debería obligar a considerar una NT atípica o secundaria y promover la solicitud de estudios complementarios para considerar otros diagnósticos diferenciales.

Signos de Alarma en NT	
Edad menor de 50 años	Compromiso de otro nervio craneal
Dolor episódico de más de 2 minutos	Déficit sensitivo al examen
Dolor que despierta al paciente	Otra enfermedad neurológica
Dolor a la compresión	Enfermedad sistémica
Respuesta negativa a la carbamazepina	Compromiso de territorio que excede al trigémino (cuello, occipital, oreja, ángulo maxilar)



Diagnósticos Diferenciales

Neuralgia Trigeminal Secundaria

Esclerosis múltiple: el cuadro clínico es indistinguible de la NT típica, pero afecta a individuos de menos de 50 años de edad y puede dejar déficit sensitivo. En todo individuo con NT menor de 50 años se deberá solicitar resonancia magnética y se sugiere evaluación neurológica.

Lesiones estructurales: las lesiones vasculares isquémicas, los aneurismas, la sarcoidosis, los granulomas y los tumores en el trayecto del trigémino pueden originar síntomas dolorosos, como así tumores faciales pueden generar dolor en la región trigeminal. Suelen presentarse con dolor a la compresión y palpación de la tumoración. El dolor suele ser más prolongado, de tipo continuo y suele tener déficit sensitivo y de otras estructuras vecinas. En estos casos se deberán solicitar estudios por imágenes del macizo facial.

Disfunción de la articulación temporomaxilar (ATM): es la patología que con más frecuencia se recibe en la práctica para tratamiento para NT, pero sin serlo. El dolor suele ser asimétrico, en la rama ascendente del maxilar inferior y músculo temporal, de características opresivas no paroxísticas, sin alodinia, con dolor a la palpación y compresión. Suele haber antecedente de trismos, lesiones en molares, mala adaptación a prótesis dentales, uso de placas dentales de descanso y estrés. Se recomiendan radiografías de la ATM y evaluación odontológica.

Neuralgia postherpética: el dolor puede suceder mucho tiempo luego de la erupción herpética. El dolor suele ser continuo, quemante y asociado a hipoestesia. El antecedente de la lesión vesicular es clave.

AT: la AT o arteritis de células gigantes es la vasculitis sistémica primaria más frecuente. Afecta a una población similar a la NT, pero suele presentarse con cefalea bilateral, trastornos visuales y claudicación mandibular (ver GPC sobre AT). Dado que puede producir pérdida visual permanente, su pronto diagnóstico y tratamiento son fundamentales para mejorar el pronóstico de los pacientes. La eritrosedimentación suele estar elevada.



Otras Neuralgias

Neuralgia del glosofaríngeo: es muy infrecuente, pero tiene algunas características peculiares para considerar. El dolor suele ser similar al trigeminal, pero faucial y palatino, paroxístico, y se puede asociar con síncope. Gran parte de los pacientes presentan una tumoración cervical compresiva, enfermedad del seno carotídeo y requieren tratamiento de la patología estructural y, en muchas ocasiones, colocación de marcapasos.

Neuralgia del nervio suboccipital de Arnold: en términos estrictos, sería un dolor paroxístico intermitente similar a la NT, en región occipital, con déficit sensitivo e inflamación local. Su identificación como síndrome doloroso esta en discusión. En la práctica, este tipo de dolor no se identifica en forma aislada, sino en contexto de contracturas, fibromialgia, fibrositis, cefalea tensional.

Cefalea en racimos o cluster (ver GPC Cefaleas): es la más común de las cefaleas autonómicas trigeminales y es más frecuente en varones (relación hombre/mujer 3:1). Es un dolor por lo general nocturno, que despierta al paciente, con gran intensidad, orbitario, supraorbitario y/o temporal que dura 15 a 180 minutos sin tratamiento. Se acompaña de inyección conjuntival y/o lagrimeo homolateral, congestión nasal y/o rinorrea ipsilateral, edema palpebral homolateral, sudoración facial o en la frente ipsilateral, miosis y/o ptosis homolateral y sensación de agitación o desasosiego. Ocurre en series llamadas “período *cluster*” que pueden durar semanas a meses. Durante estos periodos, la frecuencia de cefalea tiene gran variabilidad pudiendo ir de un ataque día por medio a 8 ataques diarios. Luego de una serie de episodios puede haber meses a años de remisión. Estos períodos, además, suelen mostrar variación estacional.

Tratamiento

El tratamiento de la NT debe iniciarse con carbamazepina, con dosis iniciales entre 200 y 400 mg diarios, pudiendo llegarse hasta 600 a 1200 mg. El alivio suele encontrarse en un 70% de las veces; se obtiene mejoría significativa en pocos días. Otras opciones terapéuticas incluyen oxcarbazepina, pregabalina, gabapentin, amitriptilina; en casos agudos o reagudizaciones, hasta llegar a la calma con dichas medidas, pueden utilizarse opioides sintéticos, con menor efectividad.

En general la respuesta suele durar varios meses o años, pero luego, con el tiempo, los dolores pueden recomenzar. También es frecuente que los pacientes, llegada una mejoría sustancial, intenten reducir la medicación, con lo cual muchas veces surgen las recaídas. En casos en los que la medicación no tiene efecto, se puede considerar una de las intervenciones quirúrgicas.



La antes mencionada descompresión microvascular de Jannetta se considera una intervención “mayor”, ya que es a cielo abierto y en fosa posterior. Se la reserva en general para pacientes sin riesgo vascular o menores de 70 años. En individuos más añosos, se puede realizar una intervención percutánea, como la termolesión selectiva por radiofrecuencia (diseñada por Sweet), la cual puede guiarse a través de potenciales evocados. En esta estrategia, se introduce un electrodo a través del agujero oval (con control radioscópico), que produce lesión exclusiva de las fibras finas, sin dañar las fibras gruesas, con inducción de hipoalgesia sin anestesia. Esta intervención suele ser efectiva por varios años pero no elimina completamente el riesgo de recaídas; además, es riesgosa cuando el dolor afecta la 1ra división del trigémino, ya que puede producirse insensibilidad de la córnea con úlceras tórpidas.

Otros tratamientos como las inyecciones de alcohol, glicerol y otros productos, han quedado en desuso, por sus efectos adversos irreversibles.

Bibliografía

1. Sweet WH. Controlled thermocoagulation of trigeminal ganglion and rootlets for differential destruction of pain fibers: facial pain other than trigeminal neuralgia. Clin Neurosurg.;23:96-102, 1976
2. Karol EA, Sanz OP, Rey RD. Sensitive and motor trigeminal evoked potentials to localize trigeminal electrodes. Acta Neurochirurgica (Wien) vol. 108: 110-115, 1991.
3. Karol EA Sanz OP González La Riva FN, Rey RD. A micrometric multiple electrode array for the exploration of gasserian and retrogasserian trigeminal fibers: Preliminary report, Technical note. Neurosurgery 33: 154-158, 1993.
4. Clasificación Internacional de las Cefaleas, 2 Edición. The International Classification of Headache Disorders, 2nd Edition. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. Cephalalgia; 24 (Suppl. 1): 1-160, 2004.
5. Sekula RF Jr, Frederickson AM, Jannetta PJ, Quigley MR, Aziz KM, Arnone GD: Microvascular decompression for elderly patients with trigeminal neuralgia: a prospective study and systematic review with meta-analysis. J Neurosurg 114(1):172-9, 2011.
6. Rey RD, Arizaga E, Verdugo R, et al. Recomendaciones latinoamericanas para el estudio y tratamiento del dolor neuropático. Drugs of today (47) (suppl) 2011.