

Rev. Soc. Esp. Dolor  
7: Supl. II, 26-35, 2000

## *Neuralgia esencial del trigémino y otros nervios craneales*

J. Marta\*, E. Marta\*, L. Santolaria\*, M. Gracia\* y A. Oliveros\*\*

Marta J, Marta E, Santolaria L, Gracia M and Oliveros A. *Essential neuralgia of the trigeminal and other cranial nerves. Rev Soc Esp Dolor 2000; 7: Supl. II, 26-35.*

### SUMMARY

Review of clinical signs, diagnosis and treatment of trigeminal neuralgia, with special attention to new therapeutic options.

Less frequent, but without less clinical relevance, are the neuralgias of glossopharyngeal, intermediate nerve, occipital and upper laryngeal nerves. © 2000 Sociedad Española del Dolor. Published by Arán Ediciones. S.A.

**Key words:** Facial pain. Trigeminal neuralgia. Cranial neuralgia. Treatment.

### RESUMEN

Revisión de la clínica, diagnóstico y tratamiento de la neuralgia del trigémino, con especial atención a las nuevas opciones terapéuticas.

De aparición menos frecuente, pero no de menor trascendencia clínica, son las neuralgias del glosofaríngeo, nervio intermediario, occipital y laríngeo superior. © 2000 Sociedad Española del Dolor. Publicado por Arán Ediciones, S.A.

**Palabras clave:** Dolor facial. Neuralgia del trigémino. Neuralgia craneal. Tratamiento

\* Médico Adjunto.

\*\* Jefe de Servicio

Servicio de Neurología. Hospital "Miguel Servet". Zaragoza

### ÍNDICE

1. NEURALGIA DEL TRIGÉMINO
  - 1.1. Clínica
  - 1.2. Epidemiología y curso natural
  - 1.3. Diagnóstico
  - 1.4. Tratamiento
2. NEURALGIA DEL GLOsofaríngeo
  - 2.1 Epidemiología y curso natural
  - 2.2. Diagnóstico
  - 2.3. Tratamiento
3. NEURALGIA DEL NERVIIO INTERMEDIARIO (de Hunt).
4. NEURALGIA OCCIPITAL (de Arnold)
5. NEURALGIA DEL LARíngeo SUPERIOR

### 1. NEURALGIA DEL TRIGÉMINO

#### 1.1. Clínica

La neuralgia del trigémino se caracteriza por paroxismos dolorosos breves (menos de 2 minutos), lancinantes, espontáneos o desencadenados por ciertos estímulos (masticar, palpación de "puntos gatillo", comer, hablar, etc.), que se localizan en la distribución de una o varias ramas del trigémino(1) (Tabla I).

#### Características

*Localización del dolor.* Se afectan con mayor frecuencia la segunda y tercera rama, sólo en un 5% de los casos, la primera. El dolor ocurre fundamentalmente en dos zonas: a) zona encía-oreja: se inicia desde la región de los dientes caninos inferiores, con menos frecuencia desde los superiores, irradiándose hacia la oreja, raramente lo

**TABLA I. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE LAS NEURALGIAS CRANEOFACIALES, SEGÚN LA CLASIFICACIÓN DE LAS CEFALÉAS, NEURALGIAS CRANEALES Y EL DOLOR FACIAL DE LA INTERNATIONAL HEADACHE SOCIETY (IHS) (Cephalalgia 1988; 8 (Suppl.7): 9-96).**

*Criterios diagnósticos de la neuralgia del trigémino idiopática.*

- A. Ataques paroxísticos de dolor facial o frontal, que dura desde unos pocos segundos a 2 minutos.
- B. El dolor presenta al menos cuatro de los siguientes:
  1. Distribución en una o más de las ramas del trigémino.
  2. Súbito, intenso, agudo, penetrante, punzante o con sensación de quemazón.
  3. Gran intensidad del dolor.
  4. Se produce por estimulación de zonas gatillo o en ciertas actividades diarias como comer, hablar, lavarse la cara o los dientes.
  5. Entre los paroxismos, el paciente esta asintomático.
- C. No existe déficit neurológico
- D. Los ataques son estereotipados en un paciente.
- E. Han de excluirse otras causas de dolor facial mediante historia, exploración física e investigaciones especiales, en caso necesario.

*Criterios diagnósticos de la neuralgia idiopática del glosafaríngeo.*

- A. Ataques paroxísticos de dolor facial que dura desde unos pocos segundos a 2 minutos.
- B. El dolor presenta al menos 4 de las siguientes:
  1. Localización unilateral.
  2. Distribución en la parte posterior de la lengua, fosa tonsilar, faringe, debajo del ángulo de la mandíbula o en el oído.
  3. Repentino, agudo, punzante o con sensación de quemazón.
  4. Gran intensidad del dolor.
  5. Se precipita por mecanismos de gatillo: al tragar, masticar, hablar, toser o bostezar.
- C. No existe déficit neurológico.
- D. Los ataques son estereotipados en cada individuo.
- E. La historia clínica, el examen físico y las exploraciones especiales han de descartar otras causas.

*Criterios diagnósticos de la neuralgia del nervio intermediario.*

- A. Paroxismos de dolor en la parte profunda del oído, con duración de segundos a minutos.
- B. Presencia de una zona gatillo en la pared posterior del conducto auditivo.
- C. Exclusión de lesión estructural.

*Comentario:* Se acompaña en ocasiones de trastornos de lagrimeo y salivación. A veces relación a herpes zóster o antecedentes de lesión del ganglio geniculado.

(cont.)

*Criterios diagnósticos de la neuralgia occipital.*

- A. Dolor en el territorio de distribución de las ramas occipitales mayores o menores.
- B. El dolor es punzante, pero puede persistir entre paroxismos.
- C. El nervio afectado es sensible a la palpación.
- D. La alteración se alivia temporalmente mediante bloqueo con anestesia local del nervio afecto.

*Comentario:* Debe distinguirse del dolor occipital referido desde las articulaciones atloaxoidea y cervicales superiores, desde los músculos cervicales o sus inserciones.

*Criterios diagnósticos de la neuralgia idiopática del laríngeo superior.*

- A. Paroxismos de dolor en la garganta, región submandibular o debajo del oído, con una duración de minutos u horas.
- B. Los paroxismos se desencadenan al tragar, forzar la voz o girar la cabeza.
- C. La susceptibilidad continúa durante días o semanas.
- D. Hay un punto gatillo en la cara lateral de la garganta, sobre la membrana hiotiroidea.
- E. Exclusión de lesión estructural.

*Dolor facial atípico.*

Dolor facial no adscribible a los siguientes grupos de la clasificación de la IHS:

- a) Cefalea o dolor facial asociados a alteraciones del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos, dientes, boca u otras estructuras faciales o craneales.
- b) Neuralgias craneales, dolor de tronco nervioso y por desafección.

Aparece diariamente y persiste todo el día o la mayor parte. En su inicio, se circunscribe a una parte limitada de un lado de la cara. Puede extenderse a un área más amplia de la cara o del cuello. Es profundo y mal localizado por el paciente. No hay defecto sensitivo alguno, ni otros signos anormales. Las investigaciones de laboratorio, incluidos el estudio radiológico de la cara y mandíbula, no demuestran anomalías pertinentes.

hace en sentido inverso, desde la oreja a la mandíbula; b) zona órbita-nariz: típicamente se proyecta hacia arriba desde el ángulo de la nariz hasta el borde interno y/o externo de la órbita.

*Cualidad del dolor.* Se describe como “descarga eléctrica”, “agujas calientes”, “puñalada”... Es un dolor intensísimo, referido a nivel profundo, en las áreas faciales descritas previamente. Suele durar segundos y repetirse varias veces al día (en ocasiones más de 100), ocasionalmente sobreviene en ráfagas. En los casos típicos no hay molestias entre los paroxismos, aunque es frecuente que el paciente refiera

cierto dolor en esa área. No se acompaña de otros signos o síntomas neurológicos. En ocasiones el dolor obliga al paciente a un gesto de contracción de la cara, de ahí su denominación de "*tic douloureux*", que no debemos confundir con los casos en los que la neuralgia del trigémino se acompaña de hemiespasmos facial secundario, por lesión simultánea del VII par, habitualmente por patología en el ángulo ponto-cerebeloso.

*Provocación del dolor.* Los ataques de dolor pueden ser espontáneos o provocados por distintos estímulos. Los paroxismos dolorosos que afectan a la zona de la boca-oreja se precipitan, fundamentalmente, por actos motores. Así, masticar, sonreír, hablar, suelen ser los factores provocadores, aunque también pueden seguir a roces cutáneos (afeitarse, cepillarse los dientes, etc.), o al contacto con estímulos fríos o calientes en los dientes o labio. En contraste, los paroxismos dolorosos en la zona nariz-órbita son típicamente provocados por estímulos en "puntos gatillo" sensoriales cutáneos. Estos suelen localizarse en el ala de la nariz, el tercio externo del labio superior y límite medial de la ceja.

Los paroxismos son más frecuentes durante el día y raramente despiertan al paciente por la noche.

Se ha denominado *neuralgia idiopática, primaria o esencial* a aquella en la cual no se puede demostrar una lesión, periférica o central, que justifique el cuadro y *secundaria* o sintomática cuando sí la hallamos. En la práctica, es evidente que el porcentaje de casos adscritos a una u otra categoría depende de las técnicas diagnósticas utilizadas. Así el uso de la RNM, angiorresonancia y angiografía permiten descubrir compresiones vasculares, lesiones desmielinizantes, etc. hasta hace pocos años imposibles de reconocer, salvo en la exploración quirúrgica directa o en las autopsias. Algunas de estas neuralgias secundarias pueden cursar con síntomas indistinguibles de las "esenciales" y su respuesta al tratamiento médico tampoco es un criterio absoluto para clasificarlas. Es posible que la gran mayoría de las neuralgias que etiquetamos de esenciales sean en última instancia secundarias a patología estructural o compresiva. Así lo apoya, como comentaremos en el apartado del tratamiento, la mejoría de la mayoría de ellas con técnicas quirúrgicas de descompresión microvascular, aún cuando no había evidencia preoperatoria de dicha compresión (2,3).

En una primera aproximación clínica, es más útil la distinción entre *neuralgia trigeminal típica*, que suele ser "esencial" o "primaria" y la *neuralgia trigeminal atípica*, que debe hacernos buscar una pato-

logía causal demostrable, siendo con frecuencia una neuralgia sintomática o secundaria. La neuralgia trigeminal atípica tiene un comienzo y un final del paroxismo menos abrupto, el dolor puede persistir entre paroxismos y puede asociarse a un déficit sensitivo en la rama afecta o acompañarse de otros síntomas y signos neurológicos. También nos debe hacer sospechar que la neuralgia puede ser secundaria a la afectación bilateral, la afectación aislada de la primera rama o el que aparezca en pacientes jóvenes (menores de 50 años). La denominación "neuralgia trigeminal atípica" no debe confundirse con la de "dolor o neuralgia facial atípica", una categoría diagnóstica considerada en la Clasificación de Cefaleas de la IHS (Tabla I) y que es un cajón de sastre para los dolores faciales que no se pueden adscribir a otro grupo.

## 1.2. Epidemiología y curso natural

En el estudio de Rochester, desde 1945 a 1984, la neuralgia esencial del trigémino (NET) tuvo una incidencia de 4,3/100.000 habitantes, predominando en mujeres en una ratio de 3:2 (4). La edad de comienzo más frecuente es la sexta y séptima décadas, siendo rara por debajo de los 50 años.

Según nuestra experiencia, es más frecuente asistir en la consulta a un nuevo brote de dolor en un paciente ya diagnosticado, que ver un caso nuevo. Atendemos alrededor de 10 casos/año en una consulta externa de Neurología a la que la asisten, algo más de 50.000 pacientes. De ellos, aproximadamente 7 serán pacientes ya diagnosticados que acuden por insuficiencia del tratamiento o reagudización tras meses, incluso años, sin dolor, y el resto, cerca de 3, serán casos nuevos.

Al comienzo, no es raro que el paciente refiera un dolor menos intenso, más duradero y profundo, que puede anteceder semanas o años al desarrollo de la neuralgia (5,6). El curso es imprevisible, con exacerbaciones y remisiones, incluso completas, sin causa aparente. En general, los primeros brotes suelen ser más cortos y alternar con remisiones más largas, haciéndose luego más continuos.

El tratamiento médico es satisfactorio, especialmente al principio, en el 80% de los casos. Posteriormente se requiere, con frecuencia, asociar varios fármacos y dosis progresivamente mayores de estos. Los casos resistentes al tratamiento médico mejoran con cirugía, también, en un 80% de los casos, pero alrededor del 25% recurrirán en meses o años.

### 1.3. Diagnóstico

*Es un diagnóstico clínico.*

El primer paso es distinguir entre los casos típicos, muy probablemente “esenciales”, y los atípicos, que pueden ser sintomáticos. Para sospechar que sea secundaria es especialmente importante atender a signos como la alteración de la sensibilidad facial intercrisis, la hipoestesia o disminución del reflejo corneal (signo precoz de afectación del arco del V-VII), la presencia de diplopia (proximidad del V par a los nervios oculomotores en el tronco, pero también en ángulo pontocerebeloso, pared del seno cavernoso o en ángulo orbitario, en caso de ser la primera rama del trigémino la afecta), la coexistencia de un síndrome de Horner o alteraciones vasomotoras por afectación de vías autonómicas (lesión de tronco, síndrome paratrigeminal de Raeder, etc.); todos ellos son reflejo de lesiones, a nivel central o periférico, en estructuras próximas al trigémino. Las causas más frecuentes de neuralgia sintomática son, en pacientes jóvenes, la esclerosis múltiple y los neurinomas del acústico. Un 2% de los pacientes con esclerosis múltiple tienen una neuralgia del trigémino y a la inversa, un 3% de los pacientes con neuralgia trigeminal tienen una esclerosis múltiple (7,8). En los pacientes de mayor edad son más frecuentes las compresiones vasculares de la raíz, infartos o malformaciones vasculares de tronco y los tumores, especialmente meningiomas. Otras causas de neuralgia sintomática son los traumatismos con lesión parcial del nervio y reparación anómala, la siringobulbia, meningitis basales de la tuberculosis, sarcoidosis o la carcinomatosis meníngea, el herpes zóster, afectación del trigémino en el Sjögren y otras enfermedades reumatológicas y la intoxicación por tricloroetileno.

En el diagnóstico diferencial se debe considerar un buen número de procesos que, sin afectar directamente al nervio trigémino, pueden dar dolores faciales similares: artritis de la articulación temporomandibular (S. de Costen), piezas dentales en mal estado, otitis, sinusitis, arteritis de la temporal, etc. (Tabla II). Por ser menos conocidas, resaltamos dos que son suficientemente características para sospecharlas ante síntomas típicos: a) síndrome cuello-lengua (9): provoca dolor y entumecimiento en el territorio del nervio lingual y de la segunda raíz cervical que se desencadena por el giro homolateral de la cabeza. Parece debido a lesión radicular C2. Es de remarcar que, aunque la sensación táctil de la lengua corresponde a la rama mandibular del trigémino, ni el dolor de la neuralgia esencial se suele referir a ella, ni es la hipoestesia lingual un síntoma frecuente en la neu-

**TABLA II. PRINCIPALES DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES**

VI:

*Causas oftalmológicas:* Glaucoma, uveítis, conjuntivitis, lesión corneal por traumatismo, xeroftalmia o incompetencia del cierre palpebral, etc.

*De causa ORL:* Sinusitis frontal, esfenoidal, etmoiditis.

*Oftalmoplejia con dolor:* Tolosa Hunt, migraña oftalmopléjica.

*Herpes zóster y neuralgia post-herpética.*

*Cefaleas primarias con afectación trigémino-vascular:* cluster, SUNCT, etc.

*Arteritis de células gigantes (arteritis de la temporal).*

*S. paratrigeminal de Raeder y causas de lesión compresiva re-troorbitarias.*

V2:

*Causas ORL:* Sinusitis maxilar, otalgias de irradiación anterior, etc.

*Causas estomatológicas:* Alteraciones dentarias, cordal, etc.

*Cefaleas primarias:* Cefalea en racimos, neuralgia del glossofaríngeo, etc.

*Otras neuralgias:* Glossofaríngeo, intermediario (ver texto)

*Otras:* Disfunción de la articulación temporomandibular, infiltración de huesos de macizo facial o de la salida de V2 en base de cráneo

V3:

*Causas ORL y odontoestomatológicas:* Alt. dentarias, litiasis de glándula submaxilar, S. de Roger, infiltración por metástasis, etc. de la salida de V3 por el agujero oval.

*Osteoarticulares cervicales:* S. cuello-lengua, otras neuralgias secundarias de C2 por compresión en articulación atlantoaxial lateral, otras secundarias a lesiones articulares de primeras vértebras cervicales.

*Disecciones carotídeas y carotidinias.*

ralgia secundaria; b) compresión del nervio lingual en el canal mandibular o del nervio mentoniano en su agujero de salida (S. de Roger): dan dolor e hipoestesia en mandíbula y mentón. Suele ser debido a una infiltración metastásica de la mandíbula, generalmente por tumores de mama, próstata o pulmón.

Las exploraciones complementarias deben ser seleccionadas en cada caso. En la neuralgia primaria no se hallan anomalías.

Según la sospecha, pueden ser de ayuda: a) radiografía o tomografía de conducto auditivo interno o de proyecciones que muestren el agujero oval (salida de la rama mandibular), el agujero redondo (rama maxilar) o hendidura orbitaria (rama oftálmica), y sí se ha de descartar un S. de Costen de la articulación temporomandibular; b) exploraciones neurofisiológicas, como el reflejo corneal-orbicular (reflejo de parpa-

deo o *blink reflex*) y potenciales evocados trigeminales (10), aunque la adecuada estimulación para la realización de estas técnicas puede ser mal tolerada; c) la TAC (incluyendo cortes con ventana ósea de base de cráneo) tiene su importancia para descartar algunas de las causas estructurales como son meningiomas y otros tumores o patología ósea de base del cráneo, aunque para la detección de procesos de fosa posterior, lesiones vasculares o desmielinizantes en tronco, la RM es de elección.

En algunos casos la RM pueden demostrar vasos que contactan con la raíz del trigémino, pero el valor de este hallazgo es muy relativo, pues se ha encontrado en el 25% de los controles sanos (11); algo similar ocurre con la angiografía, incapaz de predecir los hallazgos de la exploración quirúrgica (12).

De las 2.972 neuralgias del trigémino vistas en la Clínica Mayo entre 1976 a 1990, 296 eran de etiología tumoral (10%). Entre estas, 58 tenían características superponibles a las de una neuralgia "esencial", sin déficit motor o sensitivo, con distribución en una rama y dolor paroxístico (13). Los tumores más frecuentes fueron meningiomas y neurinomas. Estos resultados sostenían la recomendación de realizar al menos una TAC sin y con contraste ante una neuralgia del trigémino, y en pacientes menores de 50 años, una RNM.

Una vez descartado que la neuralgia sea secundaria, es necesario hacer el diagnóstico diferencial con otros cuadros primarios similares: neuralgia del glosofaríngeo, neuralgia del nervio intermediario, síndrome aurículo-temporal de Frey, cefalea en racimos, hemicránea paroxística, cefalea hipóica y síndrome de SUNCT, así como el ya mencionado dolor facial atípico. Los dos primeros se revisan posteriormente.

El síndrome aurículo-temporal de Frey (14) es un dolor en región preauricular acompañado de sudoración local simultánea a la salivación (comer, mascar chicle, etc.) debido a inervación paradójica (ramas destinadas a la parótida inervan sudoríparas de la piel preauricular) tras lesión parcial, similar a lo que ocurre en el síndrome de "lágrimas de cocodrilo", donde la salivación provoca lagrimeo, en lesiones del facial con reinervación anómala de la glándula lacrimal (15).

La cefalea en racimos no es una rareza y es relativamente poco conocida, de forma que el paciente puede tardar años en ser correctamente diagnosticado. En la mencionada clasificación de la IHS (1), se asimila a términos previos que deben abandonarse, como eritroposopalgia, cefalea histamínica de Horton, neuralgia petrosa de Gardner, neuralgia esfenopalatina, neuralgia de Vidian y Sluder o hemicránea

periódica neuralgiforme. Se caracteriza por ataques estereotipados de dolor intenso, unilateral, orbitario, supraorbitario o temporal retroorbitario, que duran de 15 a 180 minutos y se acompañan de al menos uno de los siguientes signos homolaterales: inyección conjuntival, lagrimeo, congestión nasal, rinorrea, sudoración facial, miosis, ptosis o edema palpebral (ver Tabla I). Pueden aparecer desde 1 cada dos días a 8 al día. Es mucho más frecuente en varones y habitualmente ocurren a la misma hora todos los días (madrugada, hora de la siesta). El episodio de dolor suele responder a sumatriptán subcutáneo o intranasal (16). El tratamiento con antagonistas del  $Ca^{++}$  (verapamilo, etc.), corticoides o litio suele conseguir disminuir el número e intensidad de los episodios de dolor y abortar un racimo. Las principales diferencias con la NET son la clínica autonómica acompañante y la duración de los ataques.

Mucho menos frecuentes son los tres restantes, pero sus características los hacen especialmente equívocos con la NET.

En la hemicránea paroxística (IHS), descrita en 1974 por Sjaastad (17), el dolor, idéntico al de la cefalea en racimos, es breve (de 2 a 45 minutos) y puede hacer pensar en una NET, pero se asocia con los fenómenos disautonómicos descritos para la cefalea en racimos y responde muy bien a indometacina, lo que la diferencia de las dos.

En el SUNCT (acrónimo de *Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing*), descrita también por Sjaastad (18), el dolor retroorbitario es más breve todavía, generalmente de pocos segundos o minutos, pero se acompaña de intenso lagrimeo e inyección conjuntival y no responde a ningún tratamiento.

La cefalea hipóica o de Solomon (19), descrita en ancianos, es un fuerte dolor retroorbitario, de unos 20-30 minutos de duración, que despierta al paciente por la noche de forma recurrente y puede remitir con litio. Característicamente, no se acompaña de síntomas autonómicos y por eso nos puede hacer pensar en una NET. Tanto el SUNCT como la cefalea hipóica se pueden considerar rarezas.

Además, en el diagnóstico diferencial, si la cefalea se localiza en la zona orbitaria debemos considerar el llamado Síndrome paratrigeminal de Raeder. En este síndrome, el dolor orbitario o en zonas próximas se acompaña de clínica disautonómica vascular, miosis y ptosis. Es infrecuente y se debe a una lesión primaria de la carótida en el sifón o en el seno cavernoso (disecciones, aneurismas, etc.) o sus proximidades (tumores paraselares, etc.). La miosis y ptosis son secundarias a la lesión de las fibras simpáticas

que acompañan a la carótida interna y el dolor es orbitario a una lesión del V par, habitualmente en su rama oftálmica, antes de la entrada en la órbita. En la descripción original de Raeder (20) se incluía la afectación de los nervios oculomotores, pero en la actualidad este epónimo suele utilizarse para describir la suma de un síndrome de Horner con sudoración facial conservada, como corresponde a la afectación del simpático post-ganglionar más allá del origen de la carótida externa y un dolor referido a la primera rama trigeminal (21).

Podemos encontrar también un Horner en lesiones que afecten al simpático en la carótida, como diseccciones (22) y carotidias (23), siendo el dolor referido en estos casos al cuello, ángulo de la mandíbula o a toda la hemicara.

#### 1.4. Tratamiento

El manejo inicial del dolor es médico (24) y el tratamiento de elección la carbamazepina que controla el dolor en alrededor del 70% de los casos. La carbamazepina debe ser instaurada progresivamente comenzando con unos 200 mg al día y aumentando cada 2-3 días otros 200 mg al día, hasta alcanzar una dosis eficaz que suele estar entre 600 y 1200 mg/día para un adulto (8-20 mg.kg<sup>-1</sup> al día). Aunque se puede tardar varios días en alcanzar niveles eficaces, las escaladas de dosis más rápidas suelen ser mal toleradas y forzar un abandono prematuro. Si aparecen efectos secundarios, resulta suficiente ralentizar el aumento y explicar que los síntomas serán transitorios. La eficacia es proporcional a los niveles en sangre, que deben ser de 4-10 µg.ml<sup>-1</sup> o incluso mayores. Cuando se ha conseguido el control del dolor, se mantiene la dosis durante unos meses y posteriormente se intentará reducir. Esto es posible en muchos casos, pero habitualmente no se puede retirar por completo y se continúa con una dosis de mantenimiento, que suele oscilar entre 200-600 mg al día.

Puede dar efectos secundarios como dermatitis, leucopenia, elevación de enzimas hepáticas, hiponatremia o diarrea y muy raramente reacciones idiosincrásicas graves como aplasia medular, hepatopatía y Síndrome de Stevens Johnson. Para el control hematológico se precisan análisis periódicos, especialmente al principio. La frecuencia de las complicaciones hematológicas idiosincrásicas graves puede ser de 5,1 por millón para anemia aplásica, 1,4 para agranulocitosis y 2,2 por millón de mortalidad globalmente (25). Lo más frecuente es la aparición de una leucopenia transitoria (10-20% de los pacientes), y de for-

ma más rara, un 2% de los casos, la leucopenia es persistente. El tratamiento se debe interrumpir cuando el conteo de leucocitos cae por debajo de 2.500 o los neutrófilos se hallan por debajo de 1.000. Los efectos secundarios, como somnolencia o mareo, a menudo coinciden con los picos de dosis y puede ser útil fraccionar el total diario en 4 tomas. La remisión del dolor se consigue en un 70-80% de los casos, pero con frecuencia se va haciendo resistente y son necesarios incrementos de dosis y/o asociar/sustituir con otros fármacos. A medio plazo, la carbamazepina es satisfactoria en solo el 50% de los pacientes (8,12). Puede interactuar con otros fármacos de uso habitual en los ancianos, grupo de edad en el que, también, es más frecuente la neuralgia. Fármacos como acetazolamida, macrólidos, isoniazida, algunos anti-depresivos, verapamilo, diltiazem, cimetidina y otros que pueden elevar los niveles del fármaco hasta límites tóxicos por inhibición del metabolismo hepático. Por otra parte, como inductor hepático, la carbamazepina puede hacer descender los niveles de otros antiepilépticos como valproato, lamotrigina, clonazepam o topiramato y a su vez, la fenitoína, fenobarbital y primidona pueden incrementar el metabolismo de la carbamazepina por inducción hepática y hacer necesarias dosis mayores de la misma. Son también relevantes las interacciones con teofilina, anticoagulantes orales, esteroides o anticonceptivos (26).

Generalmente si la carbamazepina no se tolera, se utiliza fenitoína (según peso, habitualmente 100 mg por 3 al día); aunque su eficacia es menor y también tiene efectos secundarios.

Si la carbamazepina o fenitoína son mal toleradas, o resultan insuficientes y los síntomas persisten a pesar de dosis adecuadas, se deben ensayar otras opciones como clonazepam (27), baclofén (28), pimizide (29), valproato, tocainamida o amitriptilina. Recientemente se han aportado casos de mejoría con nuevos antiepilépticos, concretamente lamotrigina (30,31) o gabapentina (32) que añaden nuevas esperanzas para el manejo de estos pacientes. A la espera de resultado de los ensayos en curso, la gabapentina parece mejorar la neuralgia en un alto porcentaje de casos, a dosis de 900 a 2.400 mg al día o incluso más. Es frecuente, al principio, que sea eficaz de 900 a 1.200 mg al día y se tenga que aumentar a lo largo de los meses para mantener un buen control del dolor. Las ventajas de gabapentina pueden ser su buena tolerancia, escasas interacciones con otros fármacos y rápida titulación (33).

Entre un 25 a un 50% de pacientes serán con el tiempo resistentes al tratamiento médico y precisarán algún procedimiento quirúrgico.

A excepción de la descompresión microvascular, las técnicas quirúrgicas se basan en el bloqueo de las aferencias del trigémino, siendo técnicas de destrucción selectiva.

La descompresión microvascular de la raíz trigeminal es un procedimiento efectivo. La mayoría de los autores la consideran una terapia causal que aborda el origen de la neuralgia. Esto se basa en la constatación, en diferentes series, (34,35) que en un porcentaje elevado de casos, la neuralgia facial típica puede ser producida por una compresión vascular de la raíz trigeminal a su entrada en la protuberancia. Algunos autores cuestionan esta relación causal debido a que no encuentran esta compresión intraoperatoriamente (única forma de constatarla en muchos casos) o han comprobado que hay compresiones vasculares sin neuralgia (36). Argumentan que la eficacia de la "liberación" quirúrgica de la raíz, similar a la de otros tratamientos quirúrgicos, puede deberse a que se produce una lesión parcial del nervio o incluso a una reactivación del virus herpes latente en el ganglión por la manipulación y daño tisular en la intervención (37).

Otras técnicas quirúrgicas utilizadas son: a) rizotomía selectiva percutánea por radiofrecuencia (38,39); b) microcompresión percutánea del ganglio de Gasser (40); c) rizolisis percutánea con glicerol (41); d) radiocirugía estereotáxica con cuchillo gamma (42).

El tratamiento quirúrgico varía de unos centros a otros. El más habitual es la termocoagulación por radiofrecuencia y en mucha menor medida, la descompresión microquirúrgica de las raíces, y últimamente la rizolisis con glicerol (43). No se dispone de ensayos comparativos en cuanto a eficacia entre las diferentes técnicas, pero en cualquiera de ellas, se describe remisión postoperatoria en aproximadamente el 80% de los pacientes, y todas tienen un porcentaje de recurrencias alrededor del 20% a los dos años y 50% a los 5, (algo mejor para microcirugía descompresiva) (44), déficit residual sensitivo (especialmente con termocoagulación y se desaconseja si la afectada es la primera rama por los problemas que puede dar la hipoestesia corneal), lesión de otros pares con secuelas (cirugía descompresiva) y mortalidad (sobre todo en la descompresión microvascular, alrededor del 0,2%). Las complicaciones y recurrencias de la opción quirúrgica hacen que, siempre, se deban ensayar varios tratamientos médicos antes de una indicación de este tipo. De forma pragmática se debe pensar que la técnica más adecuada es la que, de forma rutinaria, se esté realizando en cada centro hospitalario, puesto que todas las

debe llevar a cabo personal convenientemente entrenado y experimentado.

## 2. NEURALGIA DEL GLOsofaríngeo

Es un dolor similar en sus características al de la neuralgia trigeminal, pero referido a la garganta, fosa amigdalara y en ocasiones a oído y trago (ver Tabla I). En un 10% de los casos se puede acompañar de bradicardia, hipotensión con síncope e incluso asistolia, especialmente en los casos secundarios a un tumor de orofaringe, base craneal, fosa posterior o raíz de la lengua (45,46). La base anatómica de estos síncopes no está completamente aclarada, pero se entiende al recordar las relaciones anatómicas y funcionales del glossofaríngeo con el vago, tanto en el tronco cerebral y salida de sus raíces, como en el agujero rasgado posterior, que comparten con la salida radicular del espinal. Excepcionalmente, puede coexistir una neuralgia del trigémino y del glossofaríngeo e igualmente en unas pocas ocasiones el dolor puede alternar un lado y otro.

### 2.1. Epidemiología y curso natural

Es al menos 20 veces más rara que la neuralgia del trigémino y con similar edad de inicio, alrededor de los 60 años. Con mayor frecuencia que en la NET, hay remisiones espontáneas, a veces duraderas o definitivas.

De forma paralela a la NET, se piensa que la mayoría de los casos son secundarios a lesiones parciales de la raíz con desmielinización segmentaria secundaria a la compresión de un vaso, en este caso con más frecuencia la arteria cerebelosa postero inferior.

### 2.2. Diagnóstico

La neuralgia secundaria, en algunas ocasiones, se diferencia de la esencial por las características del dolor (continuo, otros matices e irradiación) y por acompañarse de signos deficitarios como, ageusia del tercio posterior de la lengua (con frecuencia no percibida por el paciente), pérdida o disminución de reflejo nauseoso, hipoestesia o anestesia de la faringe, amígdalas y parte posterior de la lengua, en ocasiones dificultades al tragar o a la fonación (debilidad de músculos de la faringe y velo del paladar) y la no elevación del velo del paladar del lado afecto (signo de la cortina p. ej. al mantener la fonación de una "a").

### 2.3. Tratamiento

Las consideraciones en cuanto al tratamiento médico y quirúrgico, son idénticas a las de la NET. Las técnicas quirúrgicas usadas en estos pacientes son la descompresión microvascular (47,48), en ocasiones combinada con rizotomía (49).

### 3. NEURALGIA DEL NERVIIO INTERMEDIARIO (de Hunt)

Es mucho más infrecuente que las previas. Se caracteriza (Tabla I) por un dolor referido al oído, con zona gatillo en el conducto auditivo externo (CAE), con más frecuencia en su pared posterior, lo que podría ayudar a diferenciarlo de la forma otálgica de la neuralgia del glossofaríngeo referida al oído y zona preauricular, con zona gatillo en faringe, amígdalas y a veces en trago o parte anterior de CAE.

En este cuadro, es importante valorar las causas de lesión del ganglio geniculado, en especial el herpes zóster.

### 4. NEURALGIA OCCIPITAL (de Arnold)

Es difícil delimitar el cuadro que debería recibir este nombre, ante el gran número de procesos de muy diferente origen que pueden dar un dolor referido a la región occipital y con irradiación superponible a la del nervio occipital mayor (n. de Arnold, origen en la raíz dorsal de C2) y menor (desde ramos ventrales de C2 y C3).

Quizás, lo más pragmático sea ajustarse al patrón temporal del dolor que nos refiere el paciente; considerando propiamente este diagnóstico cuando el dolor sea neuralgiforme, esto es paroxístico e intenso, como se recoge en la definición de la IHS (Tabla I). Éste es, sin duda, el menos frecuente de los patrones del dolor en esta localización. Con más frecuencia, nos encontraremos dolores de horas o días de duración con otras características que nos permitirán adscribirlos a cefalea tensional, jaqueca, contractura cervical o una pléyade de términos como cefalea cervicógena (50,51), cefaleas secundarias a patología articular cervical, tercera cefalea occipital (52,53), cefalea o neuralgia de C2, etc.

Las cefaleas secundarias a patología cervical alta, incluida la cefalea cervicogénica tal como la define Sjaastad (51), son heterogéneas en su causa y tratamiento. Tienen en común la localización del dolor, en ocasiones con irradiación extensa a calota, cuello u hombros, el carácter "mecánico" o ligado a posturas y movimientos,

con limitación de la movilidad cervical, el poderse reproducir por presión manual en puntos gatillo cervicales y tal vez, la poco específica mejoría con reposo y antiinflamatorios. Causas posibles son: artritis inflamatorias, microtraumatismos y sobrecargas de articulaciones y partes blandas articulares, traumatismos más evidentes (latigazo cervical, quiropraxis, etc.), anomalías de la unión craneocervical (luxaciones de odontoides, sinartrosis, etc.), discopatías (raras a ese nivel cervical alto), etc. Con cierta frecuencia, se asocian síntomas como inestabilidad, borrosidad visual, náuseas, más raramente vómitos, foto y fonofobia o sensación de hinchazón homolateral, especialmente periocular. El dolor se alivia, al menos temporalmente, con el bloqueo anestésico del nervio afecto, criterio recogido tanto en la cefalea cervicogénica como en la neuralgia del nervio occipital (51,54,55).

La "tercera cefalea occipital" hace referencia a la cefalea en relación con artritis de la articulación C2-C3 inervada por el tercer nervio occipital (52) y que mejora con su bloqueo. Puede no ser infrecuente, especialmente en los pacientes que han sufrido un latigazo cervical (53).

### 5. NEURALGIA DEL LARÍNGEO SUPERIOR

Procesos del tracto respiratorio superior o sus proximidades (divertículos laríngeos, neoplasias ORL o de tiroides, etc.) y procedimientos quirúrgicos sobre laringe, tiroides o endarterectomías carotídeas pueden provocar ataques de dolor lancinante, que se irradia desde la región retro-orbitaria a la oreja y se han relacionado con lesión del nervio laríngeo superior. Estos paroxismos dolorosos pueden también irradiarse a nivel torácico y hombro provocados por tragar, bostezar, toser, sonarse la nariz o mover la cabeza. Como tratamiento se ha utilizado, anestesia local de las zonas gatillos, fundamentalmente en la membrana hiotiroidea y territorio nervio laríngeo, y farmacológico con carbamacepina, demostrándose eficacias similares (56). La neurectomía quirúrgica también ha sido descrita como una técnica eficaz en los casos secundarios.

#### *Correspondencia.*

J. Marta Moreno  
C/ García Galdeano 3, 4º  
50004 Zaragoza  
e-mail: jmartam@meditex.es

**BIBLIOGRAFÍA**

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): 9-96.
2. Barker FG, Jannetta PJ, Bissonette DJ et al. The long-term outcome of microvascular decompression for trigeminal neuralgia. *N Engl J Med* 1996; 334:1077-1083.
3. Hamlyn PJ, King TT. Neurovascular compression in trigeminal neuralgia: a clinical and anatomical study. *J Neurosurg* 1992; 76:948-954.
4. Katusic S, Beard CM, Bergstralh E, et al. Incidence and clinical features of trigeminal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1954-1984. *Ann Neurol* 1990; 27: 89-95.
5. Fromm GH, Graff-Radford SB, Terrence CF, et al. Pretrigeminal neuralgia. *Neurology* 1990; 40: 1493-1495.
6. Green MN, Selman JE. Review article: the medical management of trigeminal neuralgia. *Headache* 1991; 31: 588-592.
7. Hooge JP, Redekop WK. Trigeminal neuralgia in multiple sclerosis. *Neurology* 1995; 45: 1294-6.
8. Fields HL. Treatment of trigeminal neuralgia. *N Engl J Med* 1997; 334, 17: 1125-1126.
9. Lance JW, Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980; 43:97-101.
10. Cruccu G, Leandri M, Feliciani M, et al. Idiopathic and symptomatic trigeminal pain. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990; 53: 1034-1042.
11. Hutchins LG, Harnsberger HR, Jacobs JM, et al. Trigeminal neuralgia (tic douloureux): MR imaging assessment. *Radiology* 1990; 175: 837- 841.
12. Van Loveren H, Tew JM, Keller JT, et al. A 10 year experience in the treatment of trigeminal neuralgia. *J Neurosurg* 1982; 57: 757-764.
13. Cheng TMW et al. Comprehensive Study of diagnosis and treatment of trigeminal neuralgia secondary to tumors. *Neurology* 1993; 43: 2298-2302.
14. DeBenedettis G. Auriculo temporal syndrome (Frey's syndrome) presenting as tic douloureux: Report of two cases. *J Neurosurg* 1990; 72: 955-958.
15. Novotny GM. Gustatory sweating and related syndromes. *J Otolaryngol* 1976; 5: 251-5.
16. Gobel H, et al. Acute therapy for cluster headache with sumatriptan: findings of a one-year long-term study. *Neurology* 1998; 51: 908-11.
17. Sjaastad O, Dale I. Evidence for a new treatable headache entity. *Headache* 1974; 14: 105-108.
18. Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing, sweating and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989; 9: 147-56.
19. Newman LC, Lipton RB, Solomon S. The hypnic headache syndrome: a benign headache disorder of the elderly. *Neurology* 1990; 40: 1904-5.
20. Raeder JG. Paratrigeminal paralysis of oculo-pupillary sympathetic. *Brain* 1924; 47: 149-158.
21. Mokri B. Raeder's paratrigeminal syndrome. Original concept and subsequent deviations. *Arch Neurol* 1982; 39: 395-399.
22. Fischer CM. The headache and pain of spontaneous carotid dissection. *Headache* 1982; 22: 60-65.
23. Howard F. Further observations on the diagnosis and management of carotidynia. *Headache* 1982; 22: 86-88.
24. Sidebottom A, Maxwell S. The medical and surgical management of trigeminal neuralgia. *J Clin Pharm Ther* 1995; 20: 31-35.
25. Pellock JM. Carbamazepine side effects in children and adults. *Epilepsia* 1987; 28 (Suppl 3): S64-S70.
26. Spina E, Pisani F, Perucca E. Clinically significant pharmacokinetic interactions with carbamazepine. An update. *Clin Pharmacokinetic* 1996; 31: 198-214.
27. Court JE, Kase CS. Treatment of tic douloureux with a new anticonvulsant (clonazepam), *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976; 39: 297-299.
28. Fromm GH, Terrence CF, Chatta AS. Baclofen in the treatment of trigeminal neuralgia: double-blind study and long-term follow-up. *Ann Neurol* 1984; 15: 240-244.
29. Lechin F, van der Dijs B, Lechin ME, et al. Pimozide therapy for trigeminal neuralgia. *Arch Neurol* 1989; 46: 960-963.
30. Zakrzewska JM, Chaudry Z, Nurmikko TJ, Patton DW, Mullens EL. Lamotrigine (lamictal) in refractory trigeminal neuralgia: results from a double-blind placebo controlled crossover trial. *Pain*. 1997; 73: 223-230.
31. Lunardi G et al. Clinical effectiveness of lamotrigine and plasma levels in essential and symptomatic trigeminal neuralgia. *Neurology*. 1997; 48: 1714-1717.
32. Sist T, Filadora V, Miner M, Lema M. Gabapentin for idiopathic trigeminal neuralgia: report of two cases. *Neurology* 1997; 48: 1467.
33. Chadwick D. Gabapentin. *Lancet* January 1994; 343: 89-91.
34. Hilton DA, Love S, Gradidge T, Coakham HB. Pathological findings associated with trigeminal neuralgia caused by vascular compression. *Neurosurgery* 1994; 35: 299-303.
35. Barker FG, Jannetta PJ, Bissonette DJ, Larkins MV, Jho HD. The long-term outcome of microvascular decompression for trigeminal neuralgia. *N Engl J Med* 1996; 334: 1077-83.
36. Adams CBT. Microvascular compression: an alternative view and hypothesis. *J Neurosurg* 1989; 57:1-12.
37. Tenser RB. Trigeminal neuralgia. Mechanism of treatment. *Neurology* 1998; 51: 17-19.
38. Sweet WH, Wepsic JG. Controlled thermocoagulation of trigeminal ganglion and rootlets for differential destruction of pain fibers: I. Trigeminal neuralgia. *J Neurosurg* 1974; 40: 143-56.
39. Taha JM, Tew JM, Buncher CR. A prospective 15-year follow up of 154 consecutive patients with trigeminal neuralgia treated by percutaneous stereotactic radiofrequency thermal rhizotomy. *J Neurosurg* 1995; 83: 989-93.
40. Meglio M, Cioni B. Percutaneous procedures for trigeminal neuralgia: microcompression versus radiofrequency thermocoagulation. *Pain* 1989; 38: 9-16.
41. Cappabianca P, Spaziante R, Graziussi G, Tagliabate G, Peca C, DeDevitis E. Percutaneous retrogasserian glycerol rhizolysis for treatment of trigeminal

- neuralgia. Technique and results in 191 patients. *J Neurol Sci* 1995; 39: 37-45.
42. Kondziolka D, Lunsford LD, Habeck M, Flickinger JC. Gamma knife radiosurgery for trigeminal neuralgia. *Neurosurg Clin North Am* 1997; 8: 79-85.
  43. Tan LK, Robinson SN, Chatterjee S. Glycerol versus radiofrequency rhizotomy. A comparison of their efficacy in the treatment of trigeminal neuralgia. *Br J Neurosurg* 1995; 9: 165-9.
  44. Mendoza N, Illingworth RD. Trigeminal neuralgia treated by microvascular decompression: a long-term follow-up study. *Br J Neurosurg* 1995; 9: 13-9.
  45. Baron Rubio M, et al. Síncope por asistolia en neuralgia glossofaríngea. *Med Clin (Barc)* 1995; 105: 476.
  46. Papay FA, Roberts JK, Wegryn TL, Gordon T, Levine HL. Evaluation of syncope from head and neck cancer. *Laryngoscope* 1989; 99: 382-388.
  47. Jannetta PJ. Outcome after microvascular decompression for typical trigeminal neuralgia, hemifacial spasm, tinnitus, disabling positional vertigo, and glossopharyngeal neuralgia. *Clin Neurosurg* 1997; 44: 331-83.
  48. Kondo A. Follow-up results of using microvascular decompression for treatment of glossopharyngeal neuralgia. *J Neurosurg* 1998; 88: 221-5.
  49. Fraioli B, Esposito V, Ferrante L, Trubiani L, Lunardi P. Microsurgical treatment of glossopharyngeal neuralgia: Case reports. *Neurosurgery* 1989; 25: 630-632.
  50. Sjaastad O, Saunte C, Hovdahl H, Breivik H et al. "Cervicogenic" headache : An hypothesis. *Cephalalgia* 1983; 3: 249-254.
  51. Sjaastad O, Frederiksen TA, Pfaffenrath V. Cervicogenic headache: Diagnostic criteria. *Headache* 1990; 30: 725-726.
  52. Bogduk N, Marsland A. On the concept of third occipital headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986; 49: 775-778.
  53. Lord SM, Barnsley L, Wallis B, Bogduk N. Third occipital headache: A prevalence study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57: 1187-1190.
  54. Bovim G, Torbjorn A, Frederiksen A, Stolt-Nielsen A, Sjaastad O. Neurolysis of the greater occipital nerve in cervicogenic headache. A follow up study. *Headache* 1992; 32: 175-179.
  55. Gawel MJ, Rothbart PJ. Occipital nerve block in the management of headache and cervical pain. *Cephalalgia* 1992; 12: 9-11.
  56. Brownstone PK, Ballenger I, Vick NA. Bilateral superior laryngeal neuralgia: Its successful treatment with carbamazepin. *Arch Neurol* 1980; 37: 525.