

# Diagnóstico diferencial de la neuralgia del trigémino



MÉXICO

Autor: Carlos Marín Aguayo, anestesiólogo-algólogo adscrito al Departamento de Anestesiología del Hospital General de Zona No. 1, IMSS, Piedras Negras, Coah. y al área de Clínica y Terapia del Dolor de la Clínica de Especialistas, S. A., Piedras Negras, Coah.

**N**euralgia es el término que se utiliza para describir la sensación de dolor que se extiende sobre uno o más de los nervios craneales o espinales, aunque su uso se restringe a síndromes clínicos específicos, tales como la neuralgia del trigémino. Varias neuralgias de cara y cabeza se acompañan de otros fenómenos que incluyen la hiperalgesia, parestesia, anestesia, disturbios motores e hiperactividad autonómica. La neuralgia, por lo tanto, puede ser analizada como un síntoma, un síndrome, un reflejo somático doloroso o un símbolo psicológico. El diagnóstico y tratamiento varían dependiendo de los diferentes nervios involucrados.<sup>1</sup>

La clasificación de las neuralgias de las regiones de la cara, cabeza y cuello es difícil y depende más del criterio que del conocimiento de los mecanismos o su patogenia. La expresión neuralgia típica se refiere a un síndrome doloroso que se limita a la distribución de un par craneal específico o alguna de sus ramas. Las neuralgias de este tipo se manifiestan en cualquier par craneal con fibras aferentes somáticas –trigémino, facial (nervio intermedio), glossofaríngeo y vago–, pero rara vez se observa en las raíces cervicales dorsales más superiores (C2 y C3). La neuralgia típica más común es el tic doloroso, llamada también neuralgia clásica del trigémino o neuralgia mayor del trigémino.

Con frecuencia las neuralgias atípicas coinciden con traumatismos de un nervio, infección crónica o neoplasia oculta de la cara o de base del cráneo. Estos dolores solían clasificarse como menores. La International Association for the Study of Pain (IASP, Asociación Internacional para el Estudio del Dolor) las clasifica como neuralgias secundarias, pero no lo son más que la neuralgia del trigémino,<sup>2</sup> que casi siempre resulta de la compresión vascular intracraneal del nervio trigémino (NT).<sup>2,3</sup>

La IASP define a la neuralgia del trigémino como un dolor súbito, normalmente unilateral, severo, breve, sensación de puñalada, dolor ⇨

## Referencias bibliográficas

1. Kassian, et al. *Dolor, Clínica y Terapia*. Vol. II, No. 11, mayo 004, p. 19-23.
2. John D. Loesser. *Bonica: terapéutica del dolor*, Tercera edición, Ed. McGraw Hill, Vol. 1, p. 1013-1020.
3. Burchiel KJ. *A new classification for facial pain*. Congress of Neurological Surgeons. Vol. 53(5), nov. 2003, p. 1164-1167.
4. Pearce JM. Trigeminal neuralgia (Fothergill's disease) in the 17th and 18th centuries. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. Vol. 74(12) diciembre 2003, p. 1688.
5. Devor Marshall Ph, et al. Pathophysiology of trigeminal neuralgia: the ignition hypothesis. *Clinical Journal of Pain*. Vol. 18, January/February 2002, p. 4-13.
6. Nurmikko TJ, et al. Trigeminal neuralgia. *Pathophysiology, diagnosis and current treatment*. BJA, 2001, Vol. 87, No. 1, p. 117-132.
7. Peters, et al. Peripheral and gasserian ganglion-level procedures for the treatment of trigeminal neuralgia. *The Clinical Journal of Pain*, Vol. 18(1), enero/febrero 2002, p. 28-34.
8. Zakrzewska JM, et al. Diagnosis and diagnosis differential of trigeminal neuralgia. *Clinical Journal of Pain* 2002, Vol. 18; (1): p. 14-21.
9. Todd DR, et al. Trigeminal neuralgia and glossopharyngeal neuralgia. *Neurologic Clinics*, Vol. 22, No. 1, February 2004.
10. Boecher-Schwarz HG, et al. Sensitivity and specificity of MRA in the diagnosis of neurovascular compression in patients with trigeminal Neuralgia. *Neuroradiology* (1998) 40: 88-95.
11. Cheng MD, et al. Comprehensive study of diagnosis and treatment of trigeminal neuralgia secondary to tumors. *Neurology* 1993;43:2298-2302.
12. Kubitz, et al. Tic douloureux or "tic dentaire". *Neurology*, Vol. 62 (2), enero 27, 2004:333.
13. Turp, et al. Trigeminal neuralgia versus atypical facial pain: a review of the literature and case report. *Oral Radiol Endod*, Vol. 81(4), abril 1996, p. 424-432.
14. Melis, et al. Atypical odontalgia: a review of the literature. *Headache*, Vol. 43(10), noviembre 2003, p. 1060-1074.

recurrente, con una distribución de una o más ramas del quinto nervio craneal (nervio trigémino).<sup>2</sup> Sus sinónimos son prosopalgia, *tic douloureux*, neuralgia trifacial, neuralgia paroxística trigeminal, enfermedad de Fothergill y neuralgia epileptiforme.<sup>1, 4, 5</sup> La primera descripción de que se tiene noticia acerca de la neuralgia del trigémino (NT), también conocida como migraña en esa época, fue hecha en el siglo II por Arteus de Cappadocia, un contemporáneo de Galeno, quien hacía referencia a un dolor en el que el espasmo distorsiona el semblante. Mucho tiempo después, Jujani, un médico árabe del siglo XI, habla en sus escritos sobre la existencia de un dolor unilateral que ocasiona espasmo y ansiedad, advirtiendo la presencia de una arteria próxima a un nervio como causa de dolor. La primera publicación en la que se describe completamente el cuadro fue realizada por John Fothergill, en 1773, ante la Sociedad Médica de Londres.

Fothergill habló de los rasgos típicos del cuadro clínico, incluso los paroxismos de dolor facial unilateral evocados con precisión al momento de comer o hablar, con un inicio rápido y que finaliza abruptamente, asociado con un estado de ansiedad severo. Posteriormente, Nicolaus André usó el término de tic doloroso para describir lo que pensó era una nueva entidad clínica. Sin embargo, todos los pacientes presentaban NT, a excepción de dos de ellos.<sup>4, 6</sup>

Fueron Rushton y Olafson quienes establecieron los criterios clínicos clásicos para el diagnóstico de NT vigentes en la actualidad, los cuales incluyen paroxis-

mos de dolor severo confinado a una o más divisiones del nervio trigémino (quinto par craneal), con remisiones y exacerbaciones de dolor impredecibles, así como la ausencia de déficit motor o sensorial que involucre al nervio y la aparición de zonas gatillo (puntos de precipitación de dolor por estimulación del mismo).<sup>1, 4</sup>

La Asociación Internacional para el Estudio del Dolor y la Sociedad Internacional de la Cefalea (IHS) han creado su propio criterio de diagnóstico para NT, el cual es notablemente similar y resalta la naturaleza súbita y explosiva del dolor.<sup>4, 7, 8</sup> En las descripciones extensas de la condición, ambas clasificaciones aluden a la condensación vascular, esclerosis múltiple y tumores como las causas de neuralgia trigeminal<sup>4, 8</sup> y neuralgias secundarias (provocadas por lesiones estructurales, excepto esclerosis múltiple), mientras que la IHS separa la NT idiopática de la forma sintomática, la cual depende de la presencia de una lesión estructural.<sup>4</sup> La NT es un dolor facial crónico clasificado como dolor neuropático.<sup>2, 3, 5-8</sup> En 1988, la Asociación Internacional de la Cefalea sugirió el seguimiento de criterios para el diagnóstico clínico de la neuralgia trigeminal<sup>8, 9</sup> (Cuadro I).

Algunos pacientes presentan varias características de la neuralgia trigeminal, pero todavía algunos aspectos de su historia no concuerdan con las manifestaciones típicas de esta condición. La literatura quirúrgica contiene varias

### Cuadro I. Criterios diagnósticos de neuralgia del trigémino (IASP y IHS)

1. Ataques paroxísticos de dolor facial o frontal que dure unos segundos a 2 minutos
2. Dolor que tenga al menos cuatro de las siguientes características:
  - Distribución a lo largo de una o más divisiones del nervio trigémino.
  - Repentino, intenso, punzante, superficial, cortante o quemante.
  - Intensidad severa.
  - Precipitado por áreas gatillo o por ciertas actividades diarias tales como comer, hablar, lavarse la cara o lavarse los dientes.
  - El paciente es enteramente asintomático entre paroxismos.
3. Sin déficit neurológico.
4. Los ataques son estereotipados en pacientes individuales.
5. Exclusión de otras causas de dolor facial por historia, examen físico e investigaciones físicas cuando sea necesario.

Tomado del original Nurmikko: *Br J Anaesth*, Vol. 87(1), July 2001; 117-132.<sup>6</sup>

## Cuadro II. Diferencia clínica de la neuralgia trigeminal típica y atípica

### 1. Neuralgia trigeminal clásica o típica

- Mayor localización y radiación en la región del nervio trigémino intra o extra oral.
- Episodios de dolor con duración de segundos a minutos.
- Periodos refractarios y periodos prolongados sin dolor.
- Dolor repentino, disparado, moderado a severo.
- Provocado por factores como hablar, comer, cepillarse los dientes.
- Zonas gatillo discretas.

### 2. Neuralgia trigeminal atípica

- Puede tener localización intra y extra oral en el trayecto del nervio trigémino.
- Ataques paroxísticos de segundos a minutos.
- Dolor de fondo más continuo.
- Menos probable que tenga una completa remisión del dolor.
- El dolor provocado es claro, pero el tipo de dolor continuo no es claramente provocado.
- Puede tener pocas áreas gatillo.

Tomado del original Zakrzewska JM, et al. *Clinical Journal of Pain* 2002, Vol. 18; (1): p. 14-21.<sup>8</sup>

referencias de neuralgia trigeminal atípica, y un estudio de ésta divide específicamente a los pacientes en dos grupos: aquellos que padecen neuralgia trigeminal típica y aquellos que presentan neuralgia atípica. Zakrzewska y sus colaboradores reportan un trabajo en el que describen las características de la neuralgia trigeminal típica y atípica. Estos datos se basan en la revisión de la literatura y datos anecdóticos, no han sido validados por estudios de casos y controles o vistos por consenso.

La neuralgia trigeminal clásica/típica tiene una mayor localización y radiación en la región del nervio trigémino intra o extra oral; cada episodio de dolor dura de segundos a minutos, con periodos refractarios y periodos prolongados sin dolor, el dolor puede ser repentino, disparado, moderado a severo, provocado por factores como hablar, comer, cepillarse los dientes y zonas gatillo discretas. Por su parte, la neuralgia trigeminal atípica puede tener una ubicación intra y extra oral en el trayecto del nervio trigémino, ataques paroxísticos de segundos a minutos y dolor de fondo más continuo. Es menos probable que tenga una completa remisión del dolor; el dolor provocado es claro, pero el tipo de dolor continuo no es claramente provocado y puede tener pocas áreas gatillo<sup>2,6</sup> (Cuadro II).

Algunas personas han definido el déficit sensorial notado durante el déficit sensitivo de

rutina como una neuropatía del trigémino, pero en estos pacientes la etiología de la NT aún es desconocida. Las causas secundarias, fundamentales y más comunes de NT incluyen esclerosis múltiple, aneurisma de la arteria basilar, neoplasia, infarto arterial o venoso de la compresión.<sup>1-11</sup>

Gran parte de los neurocientíficos reconoce que la causa de la neuropatía es, en la mayoría de los casos, la compresión neurovascular. Se sabe que la desmielinización central y periférica, la lesión de la raíz o ambas son importantes en la fisiopatología de la neuralgia trigeminal. La raíz puede entrar a una zona patológica crítica en el desarrollo del síndrome típico. La generación del potencial de acción ectópico en la raíz sensorial (parte mayor) del nervio puede ser directamente responsable de que un mínimo estímulo *encienda* el típico episodio de toque eléctrico y dolor lancinante.<sup>3</sup>

En casi todos los individuos la NT es idiopática cuando no hay causa identificable; no obstante, en más de 15% de los pacientes puede haber una causa oculta o secundaria cuando la NT es diagnosticada. Las causas secundarias de NT incluyen tumores benignos o malignos de la fosa posterior o esclerosis múltiple, que pueden manifestarse más tarde en el proceso de la enfermedad. En su revisión de personas con dolor facial que fueron vistos en la Clínica Mayo de 1976 a 1990, Cheng y sus colaboradores identificaron 2 972 pacientes con NT, 296 (10%) de los cuales tenían tumores. De esos 296 individuos, solamente 58 (2%) tenían NT clásica, sin déficit ➔

objetivo motor o sensitivo, pero fueron más jóvenes que los pacientes con NT idiopática. Sin embargo, los síntomas neurológicos desarrollados en 27 pacientes (47%) resultaron en investigaciones posteriores (principalmente con TAC), los cuales guiaron a un diagnóstico en un promedio de 6.3 años después de la presentación de NT.

El manejo radiológico no había sido realizado en 78% de pacientes al inicio; esto fue cambiando con el uso más extendido de imágenes de resonancia magnética (IRM). Un trabajo llevado a cabo por Puca y sus colaboradores incluyó a 136 personas con tumores de fosa media y fosa posterior; 33% de los pacientes presentó NT clásica. La esclerosis múltiple se ha identificado como un factor de riesgo para NT. La aparición de las dos condiciones es variable y ha sido estudiada extensamente por Hooge y Redekop, quienes efectuaron una revisión de individuos atendidos con esclerosis múltiple clínica. En cinco de esos pacientes la NT fue el primer síntoma que apareció de 1 a 11 años, mientras que en 30 personas la NT apareció de 3 a 28 años después del diagnóstico de esclerosis múltiple. Mediante un escaneo con IRM, Meaney y sus colaboradores demostraron que siete pacientes con esclerosis múltiple y NT tenían tumores o compresión vascular además de las placas de esclerosis múltiple.<sup>8</sup>

### **Dolor facial atípico (DFA)**

Algunos pacientes presentan muchos rasgos de NT, pero todavía ciertos aspectos de su historia no están de acuerdo con las manifestaciones típicas de esta condición. En la NT el dolor se manifiesta principalmente de manera unilateral (sólo 3% de los pacientes sufre dolor bilateral) y en la mayoría de los casos no se activa al mismo tiempo. Dentro de los diagnósticos diferenciales principales debe ser considerado el dolor orofacial unilateral. Éstos pueden ir de las causas dentales al dolor facial atípico. Muchas de las causas diferenciales de dolor orofacial también pueden estar presentes con dolor bilateral, pero la confusión ocurre cuando los síntomas son

unilaterales. Con frecuencia muchos individuos atribuyen su dolor a causas dentales y buscarán terapia dental como primera línea de tratamiento. Debido a que el dolor dental es extremadamente común, esta aseveración es válida; no obstante, es importante que el dentista esté abierto a causas no dentales de dolor y no realice procedimientos complejos e irreversibles. Los datos neuroquirúrgicos comúnmente indican que la NT se desarrolla en más del 80% después de un tratamiento dental. La NT también puede presentarse exclusivamente intraoralmente, lo cual puede ser confuso para pacientes y médicos.<sup>8,12</sup>

Desgraciadamente, existe una falta de definición uniforme y un criterio de diagnóstico en conjunto aceptado para el DFA. En el pasado, este término se ha usado no sólo para distinguir esta condición de dolor lancinante de tipo que es asociado con NT, pero muy a menudo sirvió como un diagnóstico *canasto* para dolores faciales que no son, por otra parte, prontamente clasificados. Por consiguiente, en la literatura el DFA no parece representar una entidad homogénea pero un grupo de condiciones de dolor diferentes. Debido a la vaguedad de este término y en un esfuerzo por evitar la confusión extensa, la IASP quitó de la lista al DFA en su clasificación de dolor crónico.

En cambio, el término más amplio de DFA ha sido remplazado por dos subentidades específicas: la odontalgia atípica (dolor de diente fantasma) y la glosodinia y boca herida (disestesia oral); el último de éstos también es llamado síndrome de la boca ardiente, sin embargo, en el ambiente clínico el término de DFA todavía se acepta ampliamente.

El dolor facial atípico se caracteriza por un intenso, profundo y constante dolor, mismo que puede ser ardoroso y se localiza pobremente. Aunque afecta principalmente un lado de la cara, una ocurrencia bilateral no es rara. Generalmente, la distribución del dolor no sigue trayectos anatómicos de nervios periféricos. Alodinia, disestesia y parestesia, sensación de calor moderado, hormigueo o entumecimiento son cambios sensoriales que representan las quejas adicionales comunes al dolor. El DFA afecta a las mujeres de mediana edad. Al contrario de la NT, no desencadena dolor al comer, hablar y realizar otras funciones faciales.

### Cuadro III. Criterios diagnósticos: odontalgia atípica.

#### 12.8 Dolor facial que no cumple con criterios de los grupos 11 y 12.

- A. Se presenta cotidianamente y persiste por más o todo el día.
- B. El ataque es confinado a un lado de la cara. Puede extenderse al maxilar superior o inferior o a un área amplia de la cara o cuello. Es profundo y pobremente localizado.
- C. No se asocia con pérdida sensorial u otros signos físicos.
- D. En los exámenes de laboratorio, incluyendo Rx de cara y mandíbula, no se observa anormalidad relevante.

Tomado del original Melis: *Headache*, Vol. 43 (10), nov. 2003;1060-1074.<sup>14</sup>

La mayoría de aquellos con DFA tiene ninguna o menores limitaciones en su habilidad de trabajar y el sueño no se ve afectado. Algunos pacientes tienen una historia de tratamiento dental antes del ataque del dolor, de ahí que los casos se pueden superponer con odontalgia atípica (dolor dental no asociado a lesiones).<sup>13,14</sup>

#### Odontalgia atípica

La odontalgia atípica (OA) es probablemente una de las condiciones más frustrantes a que se enfrentan los cirujanos dentistas. Se supo de ella por primera vez en 1947, gracias a Mcelin y Horton, y desde entonces se han realizado muchos informes clínicos. Se presenta como dolor en el diente o en el lugar donde fue extraído, en ausencia clínica y radiográfica de patología del diente. Desgraciadamente, la ocurrencia de la OA es común; se manifiesta en 3% a 6% de pacientes que fueron sometidos a un tratamiento de endodoncia; hay una preponderancia en el sexo femenino, con una frecuencia de casos en mujeres con edad promedio de 40 años. Salvo los niños (no se han reportado casos), todas las edades pueden verse afectadas. Se involucran más frecuentemente molares y premolares, siendo más afectado el maxilar superior que la mandíbula.

A la fecha, esta no es una clasificación universalmente aceptada para OA todavía. Según la Clasificación y Criterios Diagnósticos para los Desórdenes de Dolor de Cabeza, Neuralgias Craneales y Dolor Facial de la Sociedad Internacional de la Cefalea, la OA es incluida junto con el dolor DFA (un diagnóstico con código 12.8).

Dolor facial que no cumple con los criterios de los Grupos 11 y 12 (11: dolor de cabeza o dolor facial asociado con el desorden de cráneo, cuello, ojos, orejas, nariz, senos, dientes, boca u otras estructuras faciales o craneales. 12: neuralgias craneales, dolor de tronco de nervio y dolor por desaferentación). Es un diagnóstico de exclusión, basado en dejar fuera todas las otras patologías que se originan en los dientes y las estructuras adyacentes<sup>14</sup> (Cuadro III).

#### Conclusiones

Es importante estudiar minuciosamente a todo individuo en quien se sospeche una neuralgia facial, incluyendo la neuralgia trigeminal, para descartar la presencia de alguna enfermedad de base como la posible causa; de ahí que la primera forma en la que es posible clasificar esta enfermedad es primaria o esencial, donde el examen clínico neurológico y las pruebas de laboratorio, gabinete, imagen (IRM) y electroconducción revelan enfermedad alguna que explique la presencia del cuadro doloroso.

Algunos pacientes tienen muchas características de NT, pero todavía algunos aspectos de su historia no concuerdan con las manifestaciones típicas de la condición. La literatura contiene muchas referencias de NT típica y atípica; la lista de diagnóstico diferencial es larga e incluye varias condiciones patológicas que afectan los senos, dientes, articulación temporomandibular, ojos, nariz y cuello. Otras neuralgias craneales (neuralgia del glossofaríngeo, neuralgia del nervio intermedio, neuralgia del nervio laríngeo superior y neuralgia occipital) representan una dificultad de diagnóstico de causa. Estas neuralgias son raras y pueden producir un dolor idéntico a NT, sin embargo, la situación puede ser diferente. **DOLOR**