

Neuralgia del Trigémino. Revisión bibliográfica

Trigeminal Neuralgia. Bibliographic review

Dra. Ali Viviana Emilce,¹ Dra. Julieta Pereira.²

¹Hospital Interzonal de Agudos. Profesor Dr. Ramón Carrillo. Buenos Aires. Argentina.

²Hospital Ricardo Gutiérrez. Buenos Aires. Argentina..

Resumen

La Neuralgia del Trigémino es una patología con una alta prevalencia por lo que presenta una elevada relevancia dentro de la Neurocirugía.

Independientemente de los resultados al tratamiento farmacológico, la misma puede tener una resolución quirúrgica con mínimas complicaciones y resultados favorables.

El objetivo de este trabajo es realizar una revisión bibliográfica de las distintas opciones terapéuticas.

Palabra Clave: Neuralgia del trigémino

Introducción

Historia.

Dolor, que se origina de la palabra griega, que significa "pena" o "castigo", se ha descrito desde los albores de la escritura.

En la civilización griega se creía que el dolor secundario a la enfermedad podía ser causado por fuerzas sobrenaturales. Según una inscripción latina atribuida a Hipócrates de Kos (460-370 AC), "aliviando el dolor" fue obra de lo divino: sedare dolorem opus divinum est. En la Mitología griega, drogas (incluyendo opio, hachís y mandrágora), magia e incluso la cirugía, fueron utilizadas por los dioses para producir hipnosis y amnesia y para curar el dolor.

Sin embargo, como el mito del centauro herido que muestra Quirón, incluso un inmortal daría hasta la divinidad para evitar una vida de dolor sin alivio.¹

Perspectiva histórica.

Una de las primeras descripciones conocidas del dolor facial paroxístico fue por el médico árabe

Abstract

Trigeminal Neuralgia is a pathology with a high prevalence, which is why it has a high relevance within Neurosurgery.

Regardless of the results of pharmacological treatment, it can have a surgical resolution with minimal complications and favorable results.

The objective of this work is to carry out a bibliographic review of the different therapeutic options.

Keyword: Trigeminal neuralgia

Jurjani, en el siglo XI. Él describe "un tipo de dolor que afecta los dientes de un lado y toda la mandíbula del mismo lado que es dolorosa". En el siglo XVII, el médico John Locke describió los síntomas de la Neuralgia del Trigémino (NT) en la esposa del embajador inglés en Francia. Frente a las limitadas opciones de tratamiento para el dolor insoportable del paciente, el médico optó por ocho rondas de limpieza del tracto gastrointestinal, que según los informes resultó en la remisión de los síntomas.

Un avance importante en la gestión de NT ocurrió fortuitamente en 1942 cuando Bergouignan administró a sus pacientes la nueva droga anticonvulsiva Difenilhidantoína.

Antes de eso, la condición se había denominado neuralgia epileptiforme debido a una hipótesis previa de Trousseau en 1853, que la NT, siendo paroxística, estaba relacionada con la conducción de un impulso anormal, análoga a la epilepsia. Cuando la carbamazepina, un nuevo medicamento para la epilepsia, se introdujo en 1962, fue prontamente encontrado para ser útil en pacientes con NT; este tenía mayor eficacia y menos

toxicidad que las hidantoínas y sigue siendo hasta el día de hoy el pilar de la terapia médica.²

Revisión histórica de la neurocirugía en el manejo del dolor.

La era moderna en el manejo neuroquirúrgico del dolor comenzó a principios del siglo XIX. En 1809, Walker propuso que las raíces espinales anterior y posterior sirven para las distintas funciones motoras y sensoriales.

Bell, posteriormente amplió esta idea y Magendie en 1822 proporcionó evidencia del papel de la parte posterior de las raíces espinales en la transmisión del dolor. Sin embargo, fue casi 100 años después que Spiller y Schüller describieron el dolor como vías de conducción en las columnas anterolaterales de la columna vertebral, aunque el debate sobre lo anatómico y fisiológico del sustrato del dolor continuó. La evidencia de la teoría del dolor acumulada hizo que los neurocirujanos explotaran el conocimiento existente de las vías del dolor para realizar la cirugía como tratamiento, a menudo con gran éxito.

Los neurocirujanos también se adaptaron rápidamente a las nuevas tecnologías, sobre todo, a la estereotaxia, generadores de radiofrecuencia, y el microscopio quirúrgico para procedimientos de dolor.

Probablemente se informó por primera vez un procedimiento para el alivio del dolor en 1873, cuando Létievant publicó su descripción de bloqueo periférico y rizotomías del nervio craneal.

El seccionamiento de las raíces de la columna vertebral posterior lo propuso Dana por primera vez para el alivio del dolor en humanos en 1887 e interpretada por Bennet en 1889 y también por Abbe en cuatro pacientes. Otrid Foerster de Breslau, Alemania, neurólogo por entrenamiento, obtuvo suficiente experiencia con la operación de rizotomía posterior para realizarlo él mismo. Foerster después presentó su papel histórico mapeando los dermatomas en humanos.

El manejo neuroquirúrgico del dolor se ha enfocado principalmente en seis áreas: neuralgia del trigémino, cordotomía, estereotaxia, teoría de

la doble compuerta del dolor, opioides intraespinales y medicina basada en evidencia.⁽³⁻⁷⁾

Definición.

La neuralgia del trigémino es una entidad dolorosa que afecta al V par craneal y puede llegar a ser altamente incapacitante.

Constituye el 90% aproximadamente de todas las algias faciales, por lo que es la neuralgia más frecuente de los nervios craneales.

Actualmente el tratamiento puede ser médico o quirúrgico.

En este último caso los abordajes pueden ser ablativos (destruyen la porción sensitiva del nervio) o descompresivos (microvascular).

Ambas técnicas muestran resultados satisfactorios, pero con mejor resultado a largo plazo con la técnica descompresiva.⁽⁸⁾

Según la Asociación Internacional para el Estudio del Dolor (IASP, por sus siglas en inglés) la Neuralgia del Trigémino se define como: «dolor paroxístico, unilateral, severo, lancinante, de corta duración y recurrente, en la distribución de una o varias de las ramas del V par craneal».

Puede ser esencial o secundaria y la esencial a su vez puede ser típica o atípica.⁽⁹⁾

Epidemiología.

Afecta de 4 a 10 de cada 100 000 habitantes cada año. Se estima una prevalencia anual de 4,7 en hombres y 7,2 en mujeres por cada millón. Es de 1,8 a 4,3 veces más común en mujeres según diferentes series. Tres cuartas partes de los pacientes aquejados tienen más de 50 años, con un pico de incidencia entre 60 y 70 años, por lo que la edad se considera el factor epidemiológico más importante.

El lado derecho suele afectarse algo más frecuentemente (60%), siendo bilateral en solo 1-6% de los casos. La rama que más frecuentemente está expuesta a la aparición del dolor es la V2 (20%), V3 en aproximadamente un 17%, siendo V1 la menos afectada (2%). En un 40-45% de las ocasiones están involucradas V2 y V3 juntas.

El riesgo de Neuralgia del Trigémino en pacientes

con Esclerosis Múltiple es del 20% más elevado en comparación con pacientes que no padecen ninguna enfermedad, y el 20% de los pacientes presentan Hipertensión Arterial, por lo que se han demostrado como factores de riesgo la Esclerosis Múltiple y la Hipertensión Arterial. ⁽¹⁰⁾

Anatomía

El nervio trigémino, V par craneal, es un nervio mixto. Su porción sensitiva, transmite la sensibilidad exteroceptiva (tacto, dolor y temperatura) de la cara, la mucosa orbitaria, nasal y oral; y la propioceptiva de los dientes, paladar y articulación temporomandibular, siendo a través de las tres ramas que lo componen.

La primera rama u oftálmica (V1), es sensitiva, su territorio incluye el párpado superior, la raíz de la nariz, piel adyacente de la frente, conjuntiva y piel del canto medial.

La segunda rama o maxilar superior (V2), también es sensitiva y da inervación al ala de la nariz, párpado inferior y labio superior.

La tercera rama o maxilar inferior o mandibular (V3) es mixta, por tanto, tiene fibras motoras y sensitivas. Da inervación a la piel y mucosa del labio inferior y de la mandíbula, molares y premolares, piso de la boca, mucosa de los dos tercios anteriores de la lengua, oído, piel y fascia de la sien. (Fig. 1).

La rama V1 ingresa al cráneo a través de la fisura orbitaria superior o hendidura esfenoidal, V2 por medio del foramen redondo mayor (fosa pterigopalatina) y V3 a través del foramen oval. Desde allí, las tres ramas siguen en sentido caudal, convergiendo en el margen anterior del ganglio de Gasser dentro del Cavum de Meckel, para después continuar el trayecto en la cisterna del ángulo pontocerebeloso hasta el borde central de la protuberancia (sitio de origen aparente). Desde allí continúan hacia los diferentes 5 núcleos (mesencefálico, motor, sensitivo principal y trigémino espinal a lo largo del tronco encefálico y la porción más rostral de la médula espinal).

Antes del ingreso al tronco, se distinguen dos raíces, la mayor y la menor, aunque diferentes autores han descrito una porción intermedia.

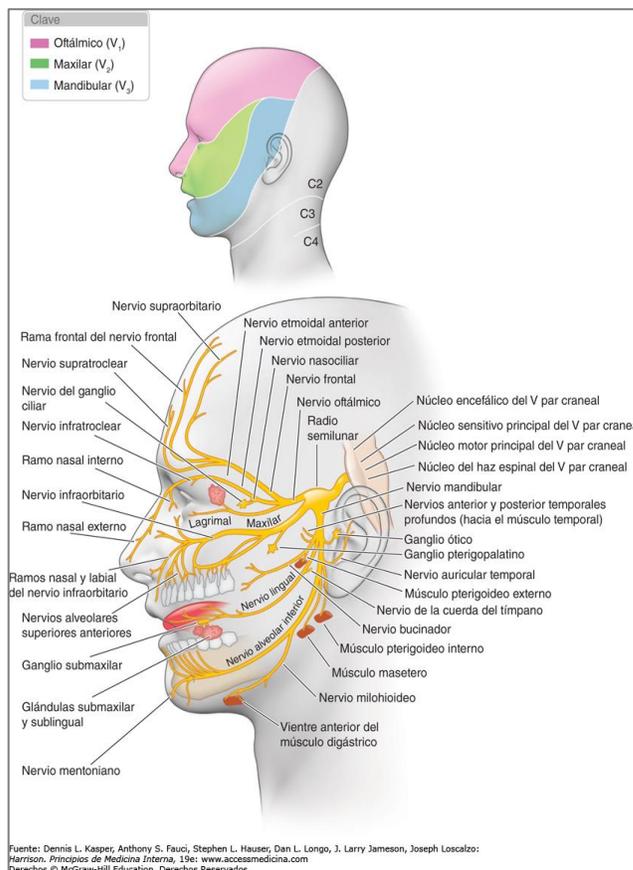


Fig.1. Distribución de las tres ramas del trigémino. Rama oftálmica: se encarga de la sensibilidad de la piel de la frente, párpado superior y dorso de la nariz, glándula lacrimal, córnea, conjuntiva, mucosa nasal y de los senos frontal, etmoidal. Rama maxilar: inerva al párpado inferior y su mucosa, parte de la región temporal, labio superior y su mucosa, mejilla, ala nasal, arcada dentaria superior, amígdalas, úvula, paladar, oído medio, nasofaringe y cubierta meníngea de la fosa craneal anterior. Rama mandibular: se encarga de la sensibilidad de la piel de la porción posterior de la región temporal y anterior del pabellón auricular, del conducto auditivo externo y cara externa del tímpano, maxilar inferior (excepto el ángulo de la mandíbula), labio inferior y mentón, mucosa del piso de la boca, arcada inferior y dos tercios anteriores de la lengua.

Fuente: Dennis L. Kasper, et al. "Harrison. Principios de Medicina Interna". 19 ed. McGraw-Hill Education. ⁽¹⁹⁾

La raíz mayor o sensitiva presenta somatotopía; la rama oftálmica (V1) ocupa la porción anterolateral, la rama mandibular (V3) se encuentra en

la región posteromedial y la rama maxilar (V2) ocupa una topografía intermedia. La raíz motora emerge de la protuberancia unos milímetros rostralmente a la raíz sensitiva. La porción intermedia se encuentra entre las dos anteriores, en forma de varios fascículos y usualmente se fusiona con la raíz motora.

El origen aparente de la raíz sensitiva tiene relevancia en la teoría fisiopatológica que sustenta la compresión microvascular de la raíz trigeminal. Sus relaciones anatómicas más importantes son con la arteria cerebelosa superior (SCA) y la arteria cerebelosa anteroinferior (AICA). LA SCA corre por encima del V par craneal; en la mitad de los casos se encuentra alejada de la raíz trigeminal a una distancia media de 3.2 mm (rango 0.5-8 mm). La AICA se encuentra por debajo de dicho par craneal y en un 8% de los casos pueden estar en contacto con él (Fig. 2).⁽¹¹⁾

Fisiopatología, Etiologías y Clasificación

Hoy en día no está clara la fisiopatología, aunque el dolor parece ser originado por un fenómeno de desmielinización, compresión o inflamación. Es probable que la neuralgia del trigémino sea consecuencia de una transmisión efáptica o aberrante que se origina dentro del mismo nervio y que va desde las fibras de tipo A de mayor diámetro parcialmente desmielinizadas hasta las fibras de tipo A delta apenas mielinizadas y de tipo C (ambas nociceptivas).

A pesar de que existe una pequeña proporción de Neuralgia del Trigémino asociadas a determinadas enfermedades, un gran porcentaje de estas continúan siendo de carácter idiopático, sugiriéndose diversas teorías fisiopatológicas:

- La más difundida es la “teoría vascular”, dado que la mayoría de los pacientes presentan compresión de las raíces del trigémino por vasos tortuosos o aberrantes. Un 80 a 90% de las NT idiopáticas se deben en realidad a la compresión del nervio, cerca de su origen aparente en el tronco encefálico por una vena o arteria.
- La “epileptogénica” debida a un incremento en la actividad de las fibras aferentes primarias junto

con un deterioro de los mecanismos inhibitorios, en los núcleos sensitivos del trigémino, llevarían a la producción de descargas paroxísticas de las interneuronas de dichos núcleos, en respuesta a estímulos táctiles y consecuentemente, a la provocación de las crisis dolorosas.

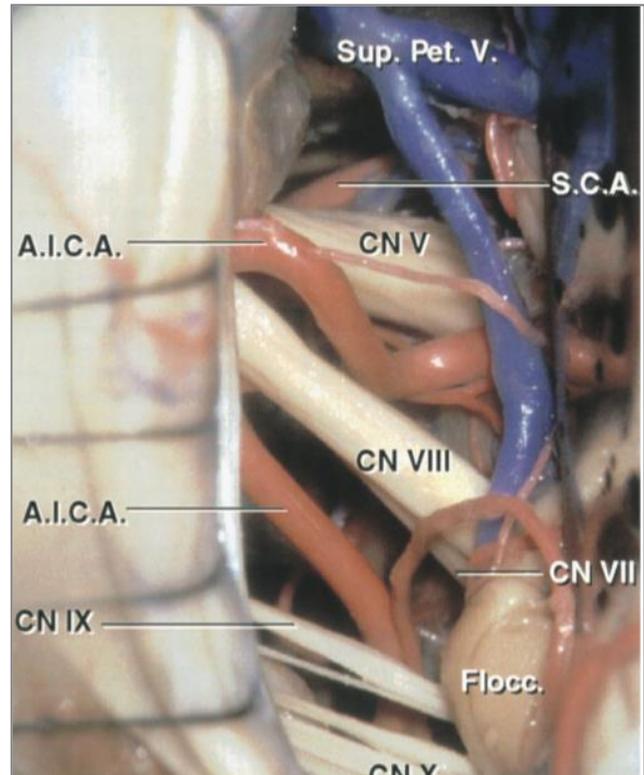


Fig. 2. Anatomía del ángulo pontocerebeloso. Vista anatómica obtenida por abordaje retrosigmoideo en un preparado cadavérico. Una descripción práctica del ángulo pontocerebeloso, lo divide en tres complejos neurovasculares. El complejo neurovascular superior incluye la arteria cerebelosa superior y los pares craneanos III, IV y V. Se observa la íntima relación entre la arteria cerebelosa superior discurriendo por encima del trigémino, y por debajo del mismo la arteria cerebelosa anteroinferior.

Referencias: vena petrosa superior (Sup. Pet. V), arteria cerebelosa superior (SCA), arteria cerebelosa anteroinferior (AICA), nervio trigémino (CN V), nervio facial (CN VII), nervio vestibulococlear (CN VIII), nervio glossofaríngeo (CN IX), nervio espinal (CN X), flóculo (Flocc).

Fuente: Rhoton, A. “The Cerebellopontine Angle and Posterior Fossa Cranial Nerves by the Retrosigmoid Approach”. *Neurosurgery*, Vol. 47, N° 3, September 2000 Supplement.⁽²⁰⁾

- Otras teorías que se han postulado son la irritación mecánica del ganglio de Gasser, hipermielinización degenerativa o desmielinización segmentaria, síndromes talámicos parciales

desencadenados por deficiencia de riego sanguíneo ocasionado por la edad.

A la neuralgia del trigémino se la clasifica en una forma idiopática, esencial o primaria, y en una forma secundaria o sintomática.

La neuralgia trigeminal esencial, que es por mucho la más frecuente, es en la que no se observan alteraciones neurológicas en la exploración clínica y ni se objetiva con las técnicas diagnósticas habituales lesión orgánica periférica o central responsable del cuadro. Puede presentarse bajo dos aspectos diferentes:

- Neuralgia idiopática típica del trigémino, el cuadro clínico es muy específico y nos permite el diagnóstico con bastante certeza.
- Neuralgia idiopática atípica del trigémino.

En la neuralgia del trigémino secundaria o sintomática, que representa aproximadamente un 15% de los casos, hay una causa demostrable. Puede deberse a una compresión o lesión difusa que afecte las estructuras nerviosas. Son causa de neuralgia sintomática:

- Compresión vascular.
- Degenerativas, como el inicio de la esclerosis múltiple.
- Tumoral (2%), compresión o infiltración nerviosa por neoplasias de la fosa posterior o base del cráneo, metástasis, leucemias o linfomas.

Tiene una incidencia de 0.8% aproximadamente (relacionados con carcinoma nasal o metástasis alojadas en la base del cráneo) y presentan hipoalgesia y dolor facial atípico. Otros estaban ubicados en fosa media (adenoma hipofisario, meningioma, schwannoma y tumor primario del ganglio de Gasser).

Los tumores de fosa posterior son los que más suelen provocar síntomas parecidos a los de la neuralgia del trigémino. De éstos, lo más frecuentes eran schwannomas vestibulares contralaterales a la neuralgia, posiblemente debido a la compresión del tronco encefálico.

Sólo los pacientes que presentaron neuralgia del trigémino genuina, respondieron bien al tratamiento inicial con carbamazepina, a diferencia de los casos de dolor facial atípico, que no obtuvieron ningún alivio.

Cuando la causa del dolor facial es un tumor, sobre todo periférico, es frecuente que el dolor sea atípico (por lo general, constante), que se observen alteraciones neurológicas (por lo general, hipoestesia) y que afecte a personas más jóvenes que la neuralgia del trigémino típica.

- Postraumática (5 a 10%), secundaria a fractura facial y cirugía de ortodoncia.
- Infecciosa (10 a 15%): neuro sífilis, herpes zóster. La neuralgia trigeminal postherpética suele afectar a la rama oftálmica (V1) del trigémino.
- Otras: Síndrome de Sjögren, disfunción temporomandibular asociada a neuralgia de la rama mandibular (V3), piezas dentales afectadas (2%).⁽¹²⁾

Clínica

Se caracteriza por ataques de dolor facial paroxístico, como un calambre o latigazo, breves pero repetitivos, que afecta a una o varias ramas del trigémino, generalmente V2 y V3. Nunca cruza al otro lado y suele respetar la lengua. Puede desencadenarse por estímulos diferentes (comer, hablar, afeitarse) o un simple roce en zonas “gatillo” (a nivel peri o intraoral).

Características del dolor.

Localización. Se afecta con mayor frecuencia la segunda y tercera rama, sólo en 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 hace en sentido inverso;
- 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”, lancinante, etc. Es un dolor intenso, referido a

nivel profundo, en las áreas descritas anteriormente.

Duración. Suele durar segundos y repetirse varias veces al día. En los casos típicos no hay molestia entre los paroxismos. No se acompaña de otros signos o síntomas neurológicos.

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 labios. 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 de noche. ⁽¹²⁾

Diagnóstico

Rushton y Olafson establecieron los criterios clínicos para el diagnóstico de neuralgia trigeminal aún vigentes en la actualidad.

La Sociedad Internacional de Cefalea (IHS, por sus siglas en inglés) define unos criterios clínicos diagnósticos de la neuralgia idiopática típica del trigémino.

a) Ataques paroxísticos de dolor facial o frontal, que duran desde unos pocos segundos a 2 minutos.

b) El dolor presenta al menos 4 de las siguientes características:

1.- Distribución en una o más 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 está asintomático.

c) No existe déficit neurológico.

d) Los ataques son estereotipados en cada individuo.

e) Han de excluirse otras causas de dolor facial mediante historia, exploración física y exámenes complementarios, en caso de ser necesario. ^(12, 21)

Exámenes Complementarios

Están enfocados a diferenciar entre neuralgia esencial o secundaria. Se pueden realizar estudios complementarios como: radiografías simples, potenciales evocados, angiografía, Tomografía Computarizada (TC) y Resonancia Magnética (RM) de cerebro.

La RM es el más eficaz en patología trigeminal (Fig. 3). Puede evidenciar la existencia de compresiones vasculares, lesiones desmielinizantes, tumores, etc.

Por lo tanto, lesiones que tradicionalmente eran etiquetadas como esenciales, en la actualidad se puede demostrar una causa. Su indicación en forma sistemática no está clara, aunque debe indicarse en pacientes con pérdida de la sensibilidad, menores de 40 años, sintomatología bilateral, y cuando es refractaria el tratamiento conservador. ⁽¹³⁾

Tratamiento

La literatura médica sugiere como primera opción terapéutica el tratamiento farmacológico y recurrir a técnicas quirúrgicas cuando los pacientes no obtienen alivio del dolor, el mismo recurre o haya efectos secundarios intolerables. Esto es debido a que el tratamiento farmacológico es satisfactorio, especialmente al inicio, en el 80% de los casos. Pero frecuentemente a posteriori, se requerirá de dosis progresivamente mayores y/o asociar varios fármacos. Por lo que entre un 25 al 50% de los pacientes, serán con el tiempo resistentes al tratamiento médico y requerirán tratamiento quirúrgico. De éstos últimos un 80% mejorará con cirugía. Pero un 25%

aproximadamente reincidirá con dolor en meses o años.

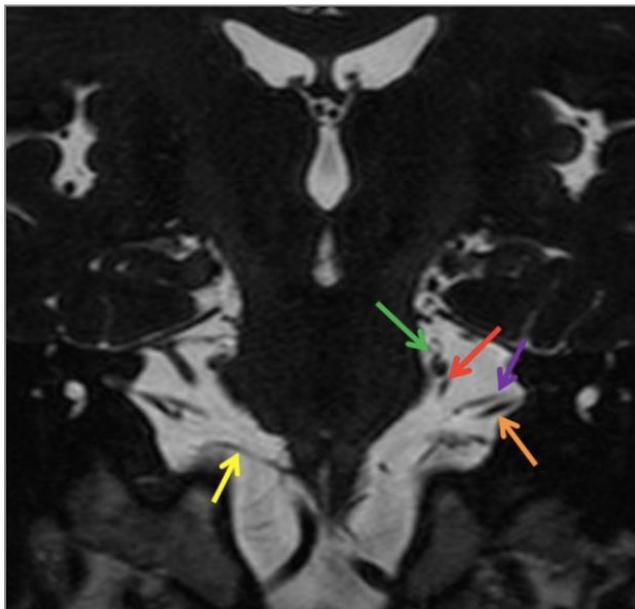


Fig. 3. Anatomía del ángulo pontocerebeloso. Vista anatómica obtenida por RM de fosa posterior potenciada en T2 corte coronal y axial.

Referencias: flecha verde, V par craneal; flecha roja, VI par; violeta, VII par; naranja, VIII; amarilla, IX; AB, arteria basilar; CPC, cisterna pontocerebelosa; 4V, cuarto ventrículo.

Fuente: Maldonado M. "Estudio de cisternas cerebrales por resonancia magnética". *Anales de Radiología México* 2005; 1: 27-34. ⁽¹³⁾

Tratamiento Farmacológico.

Carbamazepina (CBZ): logra un alivio completo o aceptable en el 69% de los casos (600/800 mg/día). Efectos colaterales: somnolencia, erupción cutánea, posible síndrome de Steven-Johnson, leucocitopenia relativa. El tratamiento debe comenzar con 2 dosis diarias de 100 mg y se aumenta 200 mg/día hasta alcanzar una dosis máxima de 1200 mg/día, fraccionados en 3 tomas. Hacer controles hematológicos por el riesgo de agranulocitos y hepatopatías.

Se recomienda mantener el tratamiento durante unos meses y luego retirar gradualmente; habitualmente se necesita dejar una dosis de mantenimiento, que suele oscilar entre 200-600 mg/día.

Oxcarbazepina: se metaboliza y transforma rápidamente en carbamazepina, presenta una eficacia similar y mejor tolerabilidad en dosis más altas que la carbamazepina. Efectos colaterales: hiponatremia sintomática. Se administran 3 dosis diarias de 300 mg y se aumentan 600 mg/día por semana. Dosis habitual de 450-1200 mg. Dosis máxima: 2400 mg/día.

Baclofeno: es el segundo fármaco de elección, no es tan eficaz como la CBZ, pero tiene menos efectos colaterales. Según estudios experimentales en ratas, es teratógeno. Está contraindicado suspender el tratamiento abruptamente porque puede causar alucinaciones y convulsiones. El tratamiento puede ser más eficaz en politerapia con dosis bajas de CBZ. Se debe comenzar con 5 mg, 3 veces al día y aumentar 5 mg/dosis cada 3 días. No se aconseja exceder los 20 mg 4 veces por día (80mg/día).

Gabapentina: 600-3600 mg/día repartidas en 3 tomas. Actúa en sinergismo con la CBZ y el Baclofeno. Efectos adversos: ataxia, sedación y erupción cutánea. Es preferible en ancianos, hepatopatías y polimedicados.

Otros fármacos de posible eficacia:

Fenitoína: puede ser eficaz en administración endovenosa para los pacientes que refieren dolor tan intenso que les impide abrir la boca. Sobre todo, en casos de reagudización.

Capsaicina: la aplicación de 1gr 3 veces al día durante varios días, alivió los síntomas en 10 a 12 pacientes (si bien reapareció la neuralgia en 4 casos al cabo de 4 meses aproximadamente, ninguno sintió dolor durante 1 año después de recibir un segundo ciclo).

Clonazepam: es eficaz en un 25 % de los casos.

Amitriptilina: de uso más frecuente en dolor facial atípico (de 10 a 100mg/día).

Pregabalina: en dosis de 150 a 600 mg/días repartidos en 2 tomas.

Toxina botulínica: disminuye la transmisión del péptido relacionado con el gen de calcitonina, lo cual tiene un efecto sobre las fibras sensitivas. ⁽¹⁴⁻¹⁶⁾

Tratamiento Quirúrgico.

El tratamiento intervencionista ha sido un recurso utilizado cuando los fármacos fracasaron, tanto por falta de efecto como por toxicidad, pero actualmente existe una tendencia a realizar tratamiento invasivo temprano.

Las técnicas quirúrgicas se pueden dividir según el tipo de intervención a realizar, en mínimamente invasivas y cirugía mayor.

Los procedimientos mínimamente invasivos tienen como objetivo bloquear las aferencias del trigémino (son técnicas de destrucción selectiva). Pueden agruparse en percutáneas (rizólisis por radiofrecuencia, compresión con balón e inyección de sustancias neurotóxicas) y la radiocirugía.

La cirugía mayor se puede realizar tanto en caso de una NT esencial o secundaria. Se puede realizar una descompresión neurovascular, exéresis de lesiones tumorales, etc.

No se dispone de ensayos comparativos en cuanto a eficacia entre las diferentes técnicas, pero en todas

ellas se describe una remisión de aproximadamente el 80% y un porcentaje de recurrencia del 20% a los 2 años y del 50% a los 5 años, con ventaja para la cirugía descompresiva. ^(8, 22)

Bloqueos a nivel periférico y del Ganglio de Gasser por técnicas percutáneas:

El objetivo es generar una lesión en el nervio que produce el dolor (trigger zone), con el fin de bloquear la conducción del estímulo doloroso.

Se realiza mediante procedimientos químicos, térmicos o físicos. Los procedimientos químicos se pueden realizar utilizando diferentes sustancias neurotóxicas tales como el glicerol, fenol y el alcohol, además de anestésico local como lidocaína.

La inyección de alcohol requiere una técnica depurada para depositarlo donde se precisa, ya que produce efectos secundarios locales de cierta importancia, como edema y malestar que duran días. Como ventaja, el alcohol proporciona un mayor período de remisión del dolor que la inyección de glicerol.

El daño inducido por lesiones térmicas puede ser secundario a calor (radiofrecuencia) o por crioterapia. Las técnicas físicas realizan su acción por compresión-descompresión, por insuflación de un balón o por neurectomía. (Fig. 4).

Son técnicas fáciles de realizar, repetibles, bien toleradas, con baja morbilidad y nula mortalidad. Como contrapartida, presentan un alivio del dolor de corta duración, pero son realmente eficaces si se logra identificar los puntos desencadenantes del dolor. Son de elección en los casos que el paciente no desee un procedimiento quirúrgico mayor (descompresión neurovascular) o presente un tumor irrecesable, esclerosis múltiple, riesgo quirúrgico elevado o una expectativa de vida menor a 5 años. ⁽⁸⁾

La rizotomía trigeminal selectiva percutánea por radiofrecuencia (RTPR):

Es una técnica que utiliza la termocoagulación. Se desaconseja realizarla si la rama afectada es la primera (V1) porque puede generar un déficit residual sensitivo, generando hipoestesia corneal.

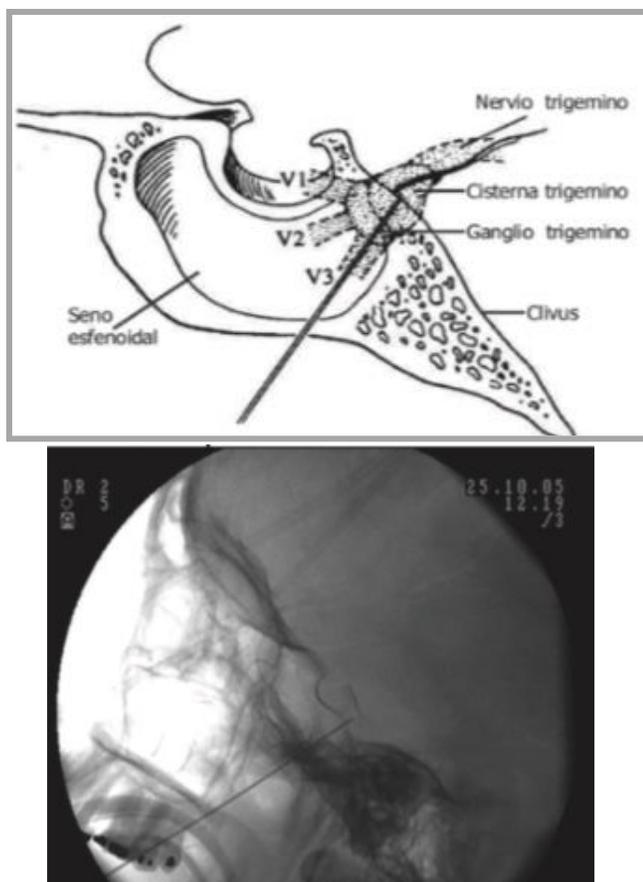


Fig. 4. Descripción de la técnica percutánea. El paciente se posiciona en decúbito supino con la cabeza en hiperextensión, manteniendo el plano fronto-malar paralelo a la mesa, ligeramente girada hacia el lado contrario. Con el equipo de rayos se debe observar el foramen oval por dentro de la articulación temporomandibular. El sitio de punción es lateral a la comisura bucal unos 2-3 cm. La cánula se dirige 3 cm anterior al conducto auditivo interno y en dirección a la pupila homolateral en posición neutra. El punto de entrada para V1 es más lateral e inferior en el foramen oval; V3 más medial y superior, medial al foramen; y, V2 el objetivo es al punto medio del agujero oval. Luego se realiza una proyección del rayo para ver la silla turca, el seno esfenoidal y el plano del clivus. Éste último será el límite de profundización de la punta de la aguja. Una vez en posición la punta de la aguja se procede a realizar una prueba de estimulación para identificar la rama.

Fuente: Pérez-Cajaraville J. et al. "Neuralgia del trigémino: Radiofrecuencia ganglio de Gasser". Rev. Soc. Esp. del Dolor. Vol. 20, N° 2, marzo-abril 2013. ⁽²²⁾

Con la RTPR más de un 90% de los pacientes alcanza un alivio excelente o bueno del dolor durante 9 años, pero la recidiva supera el 20%. Tiene una afección sensitiva alta (un poco menor al 100%). Los efectos más desagradables son la anestesia corneal, la anestesia dolorosa y las alteraciones de la raíz motora.

Entre las complicaciones infrecuentes se pueden nombrar la meningitis, fístula carótida-cavernosa, isquemia cerebral por punción y lesión de la carótida interna. ⁽⁸⁾

La rizotomía percutánea del Ganglio de Gasser por radiofrecuencia:

Es un procedimiento considerado de referencia por su seguridad y eficacia en la NT. Puede ser convencional (RFC) o pulsada (RFP).

Las principales indicaciones son: la NT idiopática, neuralgia secundaria a esclerosis múltiple, compresión vascular, tumores de la fosa posterior, la post-herpética y la anestesia dolorosa en el área del trigémino.

La RFC es de elección para la NT esencial, pero no es una técnica recomendada en el dolor facial atípico. La RFP se utiliza en los casos de NT atípica, anestesia dolorosa en la región trigeminal y la neuralgia post-herpética.

La tasa de mejoría inmediata está por encima del 95% en casi todas las series publicadas, con alivio total del dolor cercano al 80%. Un 25% de los pacientes pueden recidivar al año. Las recidivas son menos frecuentes que con la inyección de glicerol y ligeramente superior a la microdescompresión vascular.

Las complicaciones más frecuentes son las parestesias (80%), debilidad del masetero (4.1%), anestesia dolorosa (1%), queratitis (0.6%), alteraciones de los pares craneanos III y IV (0.8%) y mucho menos frecuente la lesión del VI par. ⁽⁸⁾

Microcompresión percutánea del Ganglio de Gasser con balón:

Se intenta generar un daño del ganglio por compresión, al insuflar el balón de una sonda Fogarty (de embolectomía, No. 4) en el Cavum de Meckel.

El alivio del dolor se alcanza en alrededor del 90% de los pacientes; sin embargo, la recidiva supera el 20%. Por lo que este método es de gran utilidad terapéutica y de escaso riesgo, aunque se encuentra limitado por la posible aparición de bradicardia severa e hipotensión durante el procedimiento.

Las complicaciones que se pueden presentar son: ligera pérdida de la sensibilidad facial perdurable, anestesia corneal, pérdida del reflejo corneal, pero no queratitis ni anestesia dolorosa. Como contraparte, presenta una alta tasa de alteraciones motoras (60%). La recidiva es de un 15% a los 3 años y de 25% a los 5 años. ⁽⁸⁾

Rizólisis retrogasseriana percutánea con glicerol (RRPG):

Con esta técnica se logra un alivio del dolor del 91% de los pacientes, la recidiva a 5 años se encuentra alrededor del 80%.

El glicerol es un agente neurolítico que produce un bloqueo prolongado del nervio y posiblemente provoque un retardo en la actividad excitatoria de las fibras nerviosas por interferencia en la síntesis de proteínas.

Sus principales desventajas son que el dolor puede tardar entre 7 a 19 días en disminuir, los fracasos iniciales son elevados y existe un alto grado de posibilidad de recidiva. Puede presentar secuelas sensitivas (anestesia dolorosa, anestesia corneal, parestesias y disestesias faciales).

Se podría indicar en las NT de V1 y en las bilaterales por esclerosis en placas. ⁽¹⁷⁾

Radiocirugía estereotáctica del Ganglio de Gasser:

Se realiza mediante equipos Gamma-Knife que emite rayos gamma de una fuente de Cobalto o acelerador lineal (LINAC) que emiten rayos X. Se ha visto beneficiada por la inclusión de la RM para realizar el tratamiento en forma focal generando un mínimo impacto en el tejido adyacente.

La principal ventaja es que no es un procedimiento invasivo. El alivio del dolor no es inmediato, demora de días a meses, pero puede obtenerse un alivio completo o por lo menos del 50% del dolor entre un 75 a 96% de los pacientes; sin embargo, la recurrencia es relativamente alta, aproximadamente un 50% a 3 años. Está descrito que se consiguen buenos resultados en casos rebeldes a otros tratamientos.

Las complicaciones son los déficits sensitivos faciales tardíos, que pueden ocurrir hasta en un 60% de los pacientes.

Presenta como limitantes su alto costo y dependencia de tecnología no accesible en todas partes del mundo. ⁽¹⁸⁾

Estimulación de la corteza motora:

La selección de pacientes y los criterios objetivos son esenciales para la Estimulación de la Corteza Motora (MCS, por sus siglas en inglés) en pacientes con dolor neuropático refractario y dolor central. MCS es una terapia prometedora para el tratamiento del dolor neuropático trigeminal y síndromes de dolor central.

La Estimulación a largo plazo de la corteza pre-central para el tratamiento del dolor fue primero reportada por Tsubokawa y colegas en 1991. MCS es más comúnmente utilizado que DBS porque se realiza más fácilmente.

Cirugía abierta de la fosa posterior:

La Descompresión Microvascular (DMV) de la raíz trigeminal es un procedimiento efectivo. La base de esto es que, en diferentes series y en un alto porcentaje de casos, se ha constatado que la neuralgia trigeminal típica es causada por una compresión vascular de la raíz trigeminal en su sitio de origen aparente. Este procedimiento consiste en desviar el asa vascular que comprime al trigémino mediante interposición de teflón, dacrón o silastic y en algunos casos músculo o gorotex.

La descompresión neurovascular tiene la ventaja de ser un procedimiento no destructivo, que provoca alivio del dolor hasta en un 98% de los casos, en un período medio de entre 2 a 7 años, con reportes de hasta un 30% a 20 años. Presenta una recidiva variable en años y de alrededor de aproximadamente el 15%, muy por debajo de las técnicas destructivas, con escaso efecto sobre la función sensitiva y nula afección motora.

La DMV presenta un mayor porcentaje de complicaciones, pero las mismas son transitorias y con equipos quirúrgicos experimentados ese

porcentaje es menor. En orden de frecuencia son: hipoacusia (que puede ser permanente), fístula de LCR, hematoma o infarto cerebeloso, diplopía, paresia facial, meningitis, hidrocefalia.

Otras opciones terapéuticas

Toxina botulínica:

En 1998, Wank y Jankovic, empezaron a utilizar toxina botulínica en pacientes con neuralgia del trigémino en un trabajo sobre espasmos faciales, donde observaron el efecto analgésico como hallazgo casual. Desde entonces se han realizado diferentes estudios.

La toxina botulínica es una neurotoxina producida por *Clostridium botulinum*, existen 7 subtipos antigénicos de la mencionada toxina, de los cuales sólo los subtipos A y B se pueden usar en la clínica, siendo el primero el más empleado. Se ha propuesto que la toxina botulínica no solo inhibe la exocitosis de Acetilcolina, sino que también puede inhibir la liberación de otros neurotransmisores, inhibiendo la descarga de los husos musculares o la transmisión sináptica. En este sentido, se ha relacionado con la inhibición de la liberación de Norepinefrina y ATP a nivel de las terminales sinápticas postganglionares, ambos implicados en la cronificación del dolor. A nivel del ganglio de Gasser se vería inhibida la liberación de glutamato y del péptico relacionado con el gen de la calcitonina.

Los diferentes estudios realizaron una única sesión de infiltración (en la zona gatillo y algunos también en el músculo masetero) de una dosis variable de toxina botulínica subtipo A (25 a 75 U) con buena respuesta, presentando efectos adversos a nivel local, como disestesia facial, debilidad en la masticación, ptosis leve e inflamación en el sitio de inyección. Siendo la paresia facial, moderada y transitoria, un efecto adverso limitante.

La administración de toxina botulínica ha mostrado ser una estrategia terapéutica segura y efectiva en pacientes con neuralgia del trigémino esencial farmacorresistente. Aunque aún queda por definir la dosis adecuada, ya que en diferentes estudios se han utilizado diferentes dosis terapéu-

ticas (25 a 170 UI) y su uso en el tratamiento de mantenimiento (en los estudios fue a dosis única).⁽¹⁶⁾

Cirugía de descompresión neurovascular endoscópica:

Es una técnica descripta hace más de una década. En manos experimentadas es una técnica segura y efectiva. Aunque aún no hay estudios comparativos entre esta técnica y la cirugía a cielo abierto.

Tractotomía-nucleotomía trigeminal percutánea por radiofrecuencia:

El dolor facial intratable puede ser uno de los dolores más devastadores en la experiencia humana. La entrada sensorial desde la cabeza, a través de los nervios craneales V, VII, IX y X son transportados por el tracto trigeminal al núcleo espinal del nervio trigémino. La información sensorial compactada de la cabeza y la cara, llevada por el tracto trigeminal se convirtió en un blanco ideal para cirugía de interrupción. Este tipo de interrupción quirúrgica se remonta a 1937 cuando Sjogvist cortó quirúrgicamente el tracto a través de una incisión transversal en la médula dorsal. La yuxtaposición inmediata del núcleo del trigémino al tracto trigeminal hizo que cualquier tractotomía y nucleotomía del trigémino sea efectiva, de ahí el nombre de tractotomía-nucleotomía trigeminal (TR-NC). La rizotomía percutánea del ganglio de Gasser fue posteriormente utilizada principalmente para el tratamiento del dolor facial junto con rizotomías abiertas para tratar la neuralgia del trigémino "típica". La Tractotomía-Nucleotomía se reservó para el dolor terminal intratable y por la extrema morbilidad de los procedimientos abiertos; por lo tanto, no se usaba con frecuencia.

Cuando Crue y Hitchcock desarrollaron una técnica estereotáctica y el dispositivo para lesionar el tracto trigeminal percutáneamente, el procedimiento resurgió realizándolo a finales de la década de 1960. La invención de Hitchcock en la década de 1960 es lo que llevó a la versión actual del TR-NC, que fue introducido por Kanpolat a principios de la década de 1990.

Kanpolat describió y realizó una TR-NC guiada por TC, que permitió una visualización directa de la relación electrodo-objetivo.

Indicaciones: Dolor neuropático trigeminal. El daño nervioso y la neuropatía son los principales candidatos para TR-NC. Condiciones como la neuropatía trigeminal traumática, neuralgia posherpética, dolor por cáncer de cabeza o cara, neuralgia del glosofaríngeo o neuralgia geniculada, neuralgia trigeminal bilateral, y posiblemente anestesia dolorosa son las indicaciones típicas para TR-NC.

Técnica:

Treinta minutos antes del procedimiento, se realiza una inyección lumbar de 12 ml de solución omnipaque de 300 mg/ml, y el paciente se mantiene en la posición de Trendelenburg. Luego se realiza en TC (sala de Radiología) o en quirófanos que dispongan de TC Scanner. Tanto la posición (decúbito prono) como la anestesia (dormido o despierto) del paciente, es preferencia del Neurocirujano. El punto de entrada suele ser de 2 a 3 cm de la línea media ipsilateral al lado de la lesión en el eje del nivel determinado por el rayo láser de la piel correspondiente al nivel del espacio entre C0 y C1; el objetivo es el surco posterolateral en la unión espinomedular, aproximadamente a mitad de camino entre la línea media y el ecuador del cordón dorsal. Tenga en cuenta que el desplazamiento medial del target puede conducir a lesiones de los tractos gracillis o cuneatus; mientras que el desplazamiento ventral corre el riesgo de perder la vía. Por la proximidad del tracto espinocerebeloso al tracto trigémino, la ataxia ipsilateral de la extremidad superior es casi inevitable después de este procedimiento; sin embargo, casi siempre es leve o temporal, o ambos. (Fig 5).

Se utiliza monitoreo neurofisiológico. El autor (Kanpolat) realiza el procedimiento con pacientes dormidos, y para las lesiones TR-NC utiliza 75 °C durante 90 segundos, y con dos lesiones suelen ser suficientes.

Resultados y complicaciones: cuando los pacientes se seleccionan adecuadamente, las tasas

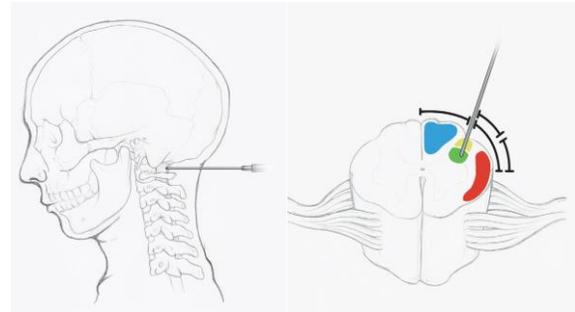


Figura 5. A- Representación esquemática del electrodo de tractomía trigeminal en posición entre C0 y C1. B- entre el tracto de la columna dorsal y los núcleos medialmente y el tracto espinocerebeloso lateralmente.

Fuente: Youmans & Winn. Neurological Surgery. Percutaneous Cordotomy and Trigeminal Tractotomy Nucleotomy. Section VI: Pain. Seventh Edition. 2017. ⁽²³⁾

superan el 90% en el control adecuado del dolor en el seguimiento informado hasta 4 años. Las complicaciones y efectos secundarios incluyen: ataxia ipsilateral de la extremidad superior, que generalmente es leve pero común, pérdida de líquido cefalorraquídeo, meningitis, y persistencia del dolor.

La neuroablación del tracto espinotalámico o del tracto trigeminal es un método eficaz para el control del dolor intratable. Estos procedimientos no deben considerarse de primera línea, sino que pueden ser una estrategia efectiva en el contexto adecuado para casos severos y de dolor refractario. Hay un renovado interés en estos procedimientos, debido a los avances tecnológicos y la aparición de nuevas indicaciones para pacientes que fracasan en la terapia de neuromodulación. ⁽⁸⁾

Conclusiones

La Neuralgia del Trigémino es un cuadro clínico que se caracteriza por un dolor facial lancinante, paroxístico, de corta duración, generalmente unilateral y recurrente; localizado en el territorio de una o más ramas del trigémino, principalmente V3 y V2 y relacionada a zonas gatillo.

Puede ser esencial o secundaria, y la forma esencial puede ser típica o atípica.

El diagnóstico es eminentemente clínico, y se

utilizan los criterios de la Sociedad Internacional de Cefaleas”.

Los exámenes complementarios, especialmente la RM de cerebro, están indicados cuando hay sospecha de que sea secundaria.

Es un dolor de tipo neuropático asociado, en la mayoría de los casos, a una compresión vascular de la raíz sensitiva del V par craneal en su sitio de origen aparente.

La RM es el estudio complementario más eficaz para descartar NT secundaria. Aunque aún no está clara su indicación sistemática, está indicada en pacientes con dolor trigeminal, menores de 50 años, afección bilateral, pérdida de la sensibilidad, y refractaria al tratamiento farmacológico.

El tratamiento puede ser farmacológico y/o incluir diferentes técnicas intervencionistas, mínimamente invasivas o cirugías a cielo abierto.

Son pocos los estudios metodológicamente adecuados para comparar técnicas. Pero de los analizados se puede concluir:

- Existen una amplia variedad de opciones terapéuticas intervencionistas. La decisión en cuanto a cuál utilizar debería realizarse según la valoración de diversos factores: el tipo y causa de la neuralgia trigeminal, la evolución de la misma, las preferencias y estado del paciente, la disponibilidad de recursos y la capacidad del equipo quirúrgico.

- Los procedimientos mínimamente invasivos (percutáneos) implican un mayor porcentaje de recidiva con respecto a la cirugía de descompresión neurovascular, pero son técnicas fáciles de realizar, generalmente bien toleradas, con baja morbilidad y nula mortalidad.

- La rizotomía percutánea por radiofrecuencia del trigémino, es una sencilla técnica con fácil curva de aprendizaje. Con buena respuesta, aunque se desaconseja su uso cuando la rama afectada es V1.

- La rizotomía percutánea por radiofrecuencia del ganglio de Gasser, convencional (RFC) o pulsada (RFP), es un método seguro y eficaz. Sus principales indicaciones son: RFC es de elección en la NT esencial, principalmente en el paciente anciano (donde sería primera opción quirúrgica), en la neuralgia secundaria a esclerosis múltiple,

compresión vascular y tumores de fosa posterior. La RFP se indica en los casos de NT atípica, anestesia dolorosa en la región trigeminal y la neuralgia postterapéutica.

- La microcompresión percutánea con balón del ganglio de Gasser presenta unos resultados similares a los obtenidos por termocoagulación, pero con mayor índice de complicaciones, principalmente motores.

- La rizólisis retrogasseriana percutánea con glicerol presenta una adecuada respuesta al dolor, pero tiene una tasa alta de fracasos iniciales, el alivio del dolor presenta una demora de 7 a 19 días y una alta tasa de recidiva. Se podría indicar en las NT de V1 y en las NT bilaterales por esclerosis en placa.

- La radiocirugía estereotáctica del Ganglio de Gasser, con Gamma-Knife o LINAC, tiene la ventaja de ser un método no invasivo. Como contrapartida se puede mencionar la demora del inicio de la acción, una alta recurrencia y alto costo y disponibilidad.

- La cirugía descompresiva neurovascular de la raíz trigeminal es un procedimiento efectivo, no lesiona las estructuras nerviosas y tiene una menor tasa de complicaciones a largo plazo.

- La toxina botulínica ha demostrado ser eficaz para el tratamiento de la NT en los pacientes farmacoresistentes, pero aún queda por definir la dosis efectiva y su uso continuo (mantenimiento).

- La cirugía descompresiva neurovascular endoscópica es una buena opción en centros con equipos entrenados en dicha técnica.

Bibliografía

1. Ture H, Ture U, Gogus FY, et al. The art of alleviating pain in greek mythology. *Neurosurgery*. 2005; 56: 178-185
2. Pérez-Cajaraville J, Abejón, Pérez Jr. El dolor y su tratamiento a través de la historia. *Rev Soc Esp Dolor* 2005; 12:373-84.
3. Magendie F. Experiences sur les fonctions des racines des nerfs rachidiens. *Physiol. Exp. Pathol*. 1822; 2:336.
4. Létievant E. *Traité des sections nerveuses*. JB balliere et fils: par'is; 1873.

5. Dana C. A clinical study of neuralgias and of the origin of reflex or transferred pains. *N y Med J.* 1887; 66: 121-127.
6. Abbe R. Intradural section of the spinal nerves for neuralgia. *Boston Med Surg J.* 1896; 135-329-335.
7. Foerster O. The dermatomes in man. *Brain.* 1933; 56: 1-39.
8. Youmans & Winn. *Neurological surgery. Pain. Section VI.* Seven edition. Elsevier; 2017.
9. Merskey H, Bogduk N. *Classification of chronic pain.* Iasp press 1994.
10. Slavica K. Et al. Incidence and clinical features of trigeminal neuralgia. Rochester, Minnesota, 1945-1984. *Ann Neurol* 1990; 27(1): 89-95.
11. Carpenter MB. *Neuroanatomía fundamentos.* Buenos Aires. Argentina; Editorial Médica Panamericana S.A., 1998: 176-180.
12. 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.
13. Maldonado M. Estudio de cisternas cerebrales por resonancia magnética. *Anales de Radiología México* 2005; 1: 27-34.
14. Goodman y Gilman. *Las bases farmacológicas de la terapéutica.* Undécima edición. 2006.
15. Zakrzewska JM, Lisley ME. Trigeminal neuralgia. In: Zakrzewska JM, ed. *Orofacial Pain.* New York: Oxford University Press; 2008, pp 119-134)
16. Castillo-Álvarez F et al. Toxina botulínica en la neuralgia del trigémino. *Med Clin (barc).* 2017; 148 (1): 28-32.
17. Arias MJ. Percutaneous retrogasserian glicerol rizotomy for trigeminal neuralgia. *J Neurosurg.* 1986; 6: 32-36.
18. Leksell L. Brain fragments in radiosurgery. Steiner L, Lindquist C, Foster D, et al. *Radiosurgery: baseline and trends.* Raven Press: New York; 1992: 623-692.
19. Dennis L. Kasper, et al. "Harrison. Principios de Medicina Interna". 19 ed. Mcgraw-Hill Education.
20. Rhoton A. The cerebellopontine angle and posterior fossa cranial nerves by the retrosigmoid approach. *Neurosurgery, Vol. 47, n° 3, september 2000 supplement.*
21. Trigeminal neuralgia: diagnosis and nonoperative management. Youmans & Winn-*Neurological Surgery. Seventh edition.* 2017.
22. Pérez-Cajaraville J et al. Neuralgia del trigémino: radiofrecuencia ganglio de gasser". *Rev. Soc. Esp. Del dolor.* Vol. 20, No. 2, marzo-abril 2013.
23. Youmans & Winn. *Neurological Surgery. Percutaneous cordotomy and trigeminal tractotomy nucleotomy. Section VI: Pain.* Seventh edition. 2017.