

## II. NARIZ Y SENOS PARANASALES

## Capítulo 60

**ALGIAS CRANEOFACIALES**

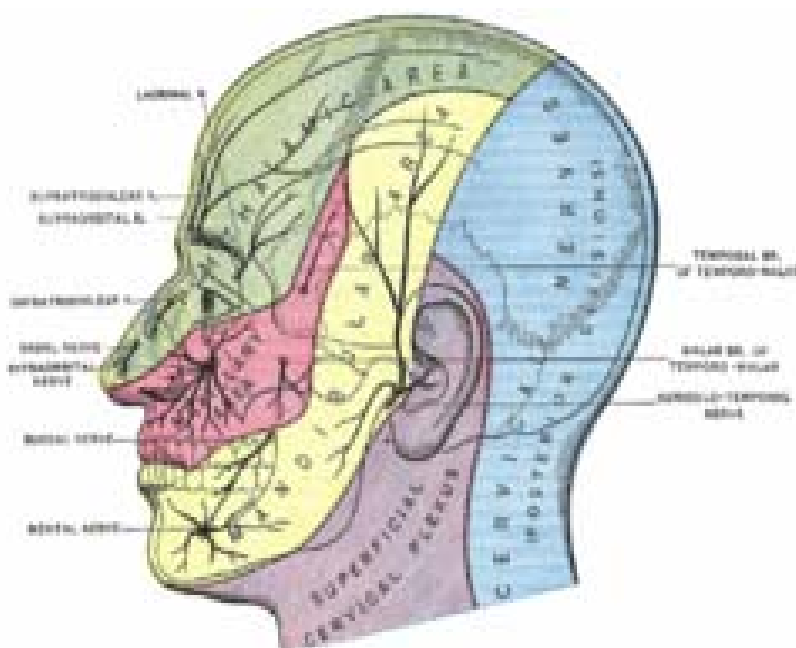
Rebeca de la Fuente Cañibano, Juan Carlos del Pozo de Dios  
Laura Isabel García Pérez

*Hospital Clínico. Salamanca*

**ALGIAS CRANEOFACIALES****GENERALIDADES.**

Se denominan algias craneofaciales a los dolores de cráneo y de la cara. Constituyen una patología muy frecuente y son debidas a múltiples causas.

La inervación sensitiva de ambas regiones se lleva cabo por los siguientes pares craneales (**Fig. 1**)



**Fig.1** Esquema de la inervación cráneo-facial

- 1.- El nervio **trigémino** (V par craneal), recoge la sensibilidad de la cara, tercio anterior de cuero cabelludo y las cavidades de la cara.
- 2.- Los nervios **glossofaríngeo y vago** (IX y X pares craneales), inervan la faringe, cara posterior de la laringe y las cavidades del oído.

3.- **Las tres primeras raíces cervicales**, reciben la sensibilidad del tercio posterior del cuero cabelludo, articulaciones y musculatura cervical.

El diagnóstico de las algias craneofaciales se fundamenta en una completa anamnesis y un exhaustivo examen clínico:

#### **ANAMNESIS.**

Es de suma importancia precisar la forma de presentación y características del dolor.

##### **a.- Localización.**

Si el punto doloroso es preciso orientará hacia una neuralgia, si es hemicraneal será compatible con una migraña, si es unilateral, periorbitario y además se acompaña de fenómenos vasomotores como rinorrea o hiperemia conjuntival, indicará algia vascular. Finalmente si el dolor es difuso podremos inclinarnos hacia el diagnóstico de una cefalea tipo tensional.

##### **b.- Intensidad.**

Se deben cuantificar sus repercusiones en la vida diaria.

##### **c.- Tipo.**

Eléctrico en las neuralgias, pulsátil en las algias vasculares y migrañas, parestésico en las neuralgias sintomáticas.

##### **d.- Factores desencadenantes.**

En las algias vasculares será provocado por el alcohol. En las neuralgias de origen idiopático es típica la presencia de una zona gatillo que desencadena el dolor.

##### **e.- Duración del dolor.**

Será breve en las neuralgias, persistente (horas) en las cefaleas vasculares y prolongado (días) en la migraña.

##### **f.- Frecuencia de intervalos libres.**

##### **g.- Los síntomas digestivos.**

Son habituales en las migrañas.

##### **h.- Edad y sexo.**

Las neuralgias faciales son muy raras antes de los 50 años y predominan en el sexo femenino, por el contrario las algias vasculares aparecen frecuentemente en varones jóvenes.

#### **EXAMEN CLÍNICO.**

**a.-** Estudio de la **sensibilidad** en el territorio del trigémino respetando la muesca maseterina (plexo cervical superficial).

**b.-** Exploración del **reflejo corneal** que depende fundamentalmente del la primera rama del nervio trigémino.

**c.-** Búsqueda de una **atrofia o paresia de los maseteros**, que implicaría la lesión de la rama motora del trigémino o rama mandibular

**d.- Inspección y palpación de la cara** buscando erupciones cutáneas, puntos dolorosos, palpación de las arterias temporales y globos oculares.

**e.- Otoscopia, rinoscopia y faringoscopia.**

**f.- Auscultación de cráneo y cuello**, descartando la presencia de soplos, que orienten hacia una cefalea de tipo vascular.

**g.-** Completar el **examen neurológico** a todos los pares craneales y el fondo de ojo.

#### **TIPOS DE ALGIAS CRANEOFACIALES.**

Pueden ser neuralgias faciales, algias asociadas a afecciones ORL, oftalmológicas y estomatológicas, migrañas, algias vasculares, cefaleas tensionales y otras cefaleas infrecuentes.

#### **A.- NEURALGIAS FACIALES.**

En este grupo destacan:

- Neuralgia idiopática del trigémino
- Neuralgia sintomática del trigémino
- Neuralgia del glossofaríngeo
- Neuralgia del nervio intermediario de Wrisberg.
- Neuralgia occipital de Arnold.

- Neuralgia del nervio vidiano de Sluder.
- Neuralgia del nervio laríngeo superior.

### **Neuralgia idiopática del trigémino.**

Las funciones del nervio trigémino son esencialmente sensitivas (**Fig. 2**):

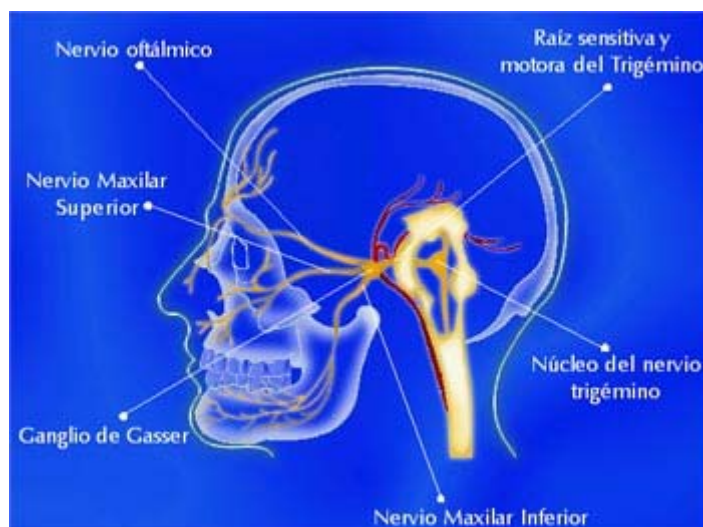


Fig.2. Ramas del nervio trigémino

- La **rama oftálmica (V1)** inerva la piel de la región temporal anterior, párpado superior y dorso de la nariz. El territorio mucoso incluye los senos frontales, esfenoidales y etmoidales posteriores, así como el septum nasal. Recoge además la sensibilidad de la córnea y de la conjuntiva bulbar y tarsal.

- La **rama maxilar (V2)** inerva el territorio cutáneo de la región temporal media, párpado inferior, pómulo, labio superior, ala y vestíbulo nasal. El territorio mucoso comprende la bóveda y el velo del paladar, orificio tubárico, polo superior amigdalino, seno maxilar, fosa nasal, encías y dientes del maxilar superior.

- La **rama mandibular (V3)** es la única rama mixta. Asegura la sensibilidad de la región temporal posterior, parte anterior del pabellón auricular, cara antero-superior del conducto auditivo externo, mejilla, labio inferior y mentón. Su territorio mucoso comprende los dos tercios anteriores de la lengua, con excepción de la sensibilidad gustativa, la cara interna de la mejilla y suelo de la boca, encías y dientes del maxilar inferior. Es la única rama motora, ya que inerva los músculos maseteros.

La neuralgia idiopática del trigémino es una patología poco frecuente con una incidencia de 5 casos/100.000 habitantes. Se da más frecuentemente en la edad media y senescencia, más en la mujer que en el hombre.

Se trata de una afección siempre unilateral de predominio derecho que se localiza en una de las ramas del nervio trigémino, sobre todo la rama maxilar y su territorio cutáneo. Sólo en el 25% de los casos se localiza en el nervio mandibular.

El dolor aparece en crisis, es de gran intensidad de tipo eléctrico, lancinante, paroxístico, duración breve, que en ocasiones se acompaña de clonias en la hemicara correspondiente, motivo por el que se denominó “tic doloroso de la cara”. Después de las crisis se pueden producir fenómenos vasomotores. Las crisis se repiten a intervalos variables, siendo más frecuentes por el día que durante la noche.

Las crisis pueden ser provocadas por roce o presión en el territorio mucoso o cutáneo correspondiente. La risa o la masticación suelen ser los desencadenantes de los accesos de dolor, de ahí la actitud inmóvil del paciente. Las crisis van seguidas de un período refractario en el que la estimulación del área reflexógena no consigue desencadenar la neuralgia. La exploración neurológica es rigurosamente normal.

La neuralgia idiopática es de mecanismo aún desconocido, pero podría deberse a la irritación del nervio por mecanismos periféricos o centrales que activan de las neuronas nociceptivas del núcleo trigeminal, disminuyendo los mecanismos inhibidores de las fibras lemniscales.

El tratamiento de la neuralgia idiopática del trigémino comprende por un lado el tratamiento médico y por otro la cirugía.

El tratamiento médico utiliza los fármacos antiepilépticos que facilitan los mecanismos inhibitorios e inhiben los mecanismos excitadores en el núcleo del trigémino (**Tabla I**).

Fármacos de 1ª línea	Dosis inicial	Dosis media	Efectos secundarios
Carbamazepina	100 mg/día	4x200mg/día	Ataxia, vértigo, diplopia, náuseas, anemia megaloblástica
Baclofeno	3x5mg/día	50-60mg/día	Ataxia, letargia, fatiga
Fenitoína	1x200mg/día	Monitorización 20-80 $\mu\text{mol/l}$	Acné, hirsutismo, hiperplasia gingival, sed
Fármacos de 2ª línea			
Ácido valproico	3x200mg/día	Monitorización 200-700 $\mu\text{mol/l}$	Temblor, aumento de peso
Clonazepam	0,5mg/día	7x0,5 mg/día	Fatiga, somnolencia

**Tabla I.** Fármacos empleados en el tratamiento de la neuralgia idiopática del trigémino.

- La **carbamazepina** es el fármaco de primera elección, su dosis se debe incrementar progresivamente para evitar la aparición de efectos secundarios como náuseas, vómitos, somnolencia e inestabilidad.

La eficacia del producto es rápida, evidente desde los primeros días del tratamiento, constituyendo una prueba diagnóstica.

Antes de iniciar el tratamiento con carbamazepina, se realizará un hemograma y una bioquímica para estudiar los niveles de transaminasas, que se repetirán una vez iniciado el tratamiento debido a los riesgos de agranulocitosis y hepatitis medicamentosa.

La tolerancia suele ser buena permitiendo así el tratamiento prolongado.

- La **difenilhidantoína** constituye la segunda opción terapéutica, en el caso de intolerancia o ineficacia de la carbamazepina. Su efecto secundario más importante es el síndrome vestibulocerebeloso que limita su prescripción.

- Otros fármacos utilizados ocasionalmente son el **clonazepam** que causa somnolencia e incluso el **ácido valproico**.

- La **lamotrigina** y la **gabapentina** son las últimas opciones incorporadas a la terapéutica.

El tratamiento quirúrgico se indica cuando fracasa el tratamiento médico, dependiendo de la edad del paciente. Se han descrito métodos invasivos para la neuralgia del trigémino, la mayoría de ellos enfocados a la destrucción del ganglio de Gasser o de las ramas afectadas. Entre ellas tenemos la denervación química o física, la descompresión microvascular de la raíz del nervio, la irradiación estereotáxica y la tractotomía del tallo cerebral.

- **Termocoagulación percutánea del nervio trigémino.** Consiste en destruir las fibras nerviosas amielínicas que conducen los impulsos nociceptivos. Se denomina también **Rizotomía trigeminal percutánea por radiofrecuencia (RTPR)**. Desde los trabajos de Letcher y Goldrin se

conoce que las fibras nociceptivas (A-delta y C) responden de manera selectiva al calor, pero no las fibras mielínicas (A-alfa y A-beta), aunque este efecto no es totalmente selectivo. Kirshner realizó la electrocoagulación del ganglio de Gasser, pero sin control de la temperatura aplicada, posteriormente White y Sweet perfeccionaron la técnica, controlando la temperatura mediante radiofrecuencia, produciendo una lesión más precisa. El procedimiento actual se realiza en el quirófano o en la sala de angiografía, bajo anestesia local con sedación, con el paciente en decúbito dorsal y la cabeza en posición neutra, siempre bajo visualización fluoroscópica. Se introduce una aguja hipodérmica y un electrodo de referencia (tierra) en la región deltoidea del paciente. Se toman como referencia tres puntos: el primero 3 cm anterior al conducto auditivo externo, el segundo en el párpado inferior a la altura de la línea medio pupilar, y el tercero 2,5-3 cm lateral a la comisura labial. Los primeros dos puntos nos orientan respecto a la localización del foramen oval en la base del cráneo, y el último es el punto por donde penetrará la aguja. En la mayoría de los casos esta penetración se acompaña de una ligera contracción del masetero. Se tomará una placa radiográfica lateral para visualizar la punta de la aguja. Se debe evitar la canulación de la hendidura esfenoidal en sentido ántero-superior y el foramen yugular en sentido ínfero-posterior. La carótida interna también debe ser evitada. El electrodo se debe localizar en la porción retrogasseriana y es necesario realizar un registro electrográfico que demuestre ondas cuadradas de 100 a 400 mV, de 50 a 75 Hz y de 1 ms de duración. La rotación medial del electrodo actúa sobre las fibras de V2 y la rotación lateral sobre V3.

Una vez situado el electrodo se inicia la electrocoagulación a 60° C durante 60 segundos, y se evalúa con frecuencia la desaparición del dolor. El éxito por lo general se alcanza cuando la rama afecta alcanza una hipoalgesia clara preservando el tacto corneal o de las otras ramas del trigémino. La función sensitiva y motora debe ser siempre evaluada y registrada.

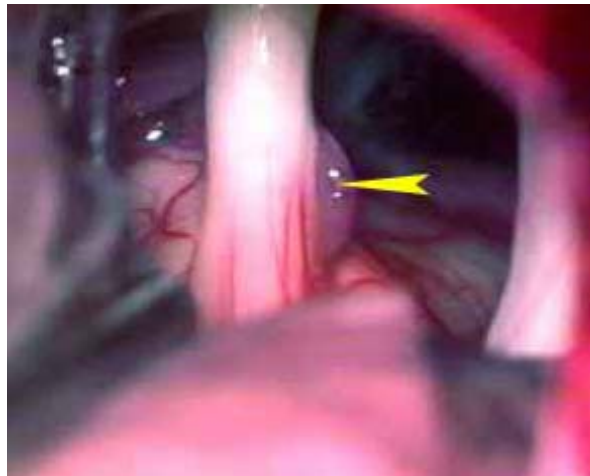
Se realiza una anestesia general breve, únicamente durante el paso del foramen oval y cuando se termocoagula. Este paso se realiza a través del foramen oval se realiza bajo control radiológico, introduciendo el electrodo a través de la mejilla (vía de Hartel), introduciendo un catéter de Fogarty. La termocoagulación se realiza proximal al ganglio de Gasser, donde se origina la raíz del nervio que se dirige a la protuberancia. Existe una somatotopía de las fibras a nivel de la porción retrogasseriana, siendo las fibras de la rama mandibular inferoexternas y las de la rama oftálmica superointernas.

Las complicaciones son raras, pero entre ellas se ha de mencionar las queratitis, las parálisis transitorias de la masticación y de los nervios oculomotores.

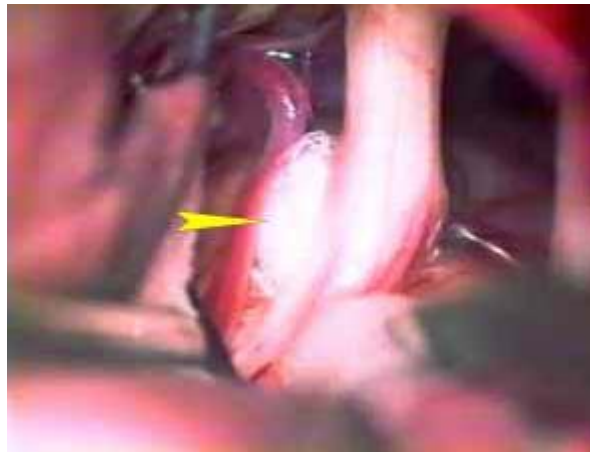
- **Compresión percutánea por balón de ganglio trigeminal.** Desarrollada por Mullan en el año 79, consiste en introducir por vía percutánea un trócar y con el fin de llegar al espacio de Meckel y alcanzar el ganglio de Gasser. Se rellena un balón con contraste intravenoso y durante algunos minutos permanece en contacto con el ganglio. Las deficiencias sensitivas no son importantes, aunque las recidivas son mas frecuentes que con la técnica de la termocoagulación. Los criterios a favor de realizar la técnica percutánea son: pacientes de más de 60 años, estado físico deficiente, contraindicación médica, diagnóstico de esclerosis múltiple y dolor facial atípico

- **Descompresión vascular microquirúrgica.** Ideada por Gardner y Janetta, consiste en liberar la raíz trigeminal, a su entrada a la protuberancia, de la compresión microvascular, siendo el vaso que provoca una compresión, en la mayoría de los casos, la arteria cerebelosa superior (Figura 3). Se trata a menudo de una megadolicoarteria por efecto de la edad. La compresión provocaría la desmielinización segmentaria y focal de las fibras nerviosas. La intervención consiste en abordar el ángulo pontocerebeloso por vía retromastoidea mediante microcirugía. Se observa el trayecto del nervio trigémino desde su salida del espacio de Meckel hasta su entrada a la protuberancia, comprobando si hay compresión vascular. En ese caso se coloca un cojinete de material sintético entre el vaso y el nervio para evitar dicha compresión (Figura 4). Los resultados son excelentes en el 85 % de los pacientes, pero es una intervención reservada a

jóvenes, pues la anestesia general es peor tolerada por los ancianos. Así, en un paciente de edad avanzada, se impone el método percutáneo, ya se trate de termocoagulación o de compresión por balón, indicando la descompresión quirúrgica si el paciente es joven. Entre sus complicaciones destacan las disestesias y la queratitis corneal, siendo infrecuente la disfunción motora trigeminal. Otras complicaciones descritas son la hipoacusia (3%), fistula de LCR (1,8%), hematoma cerebeloso (0,45%) y mucho más raras la diplopia, debilidad facial, meningitis e hidrocefalia. Esta técnica quirúrgica tiene la ventaja de ser un procedimiento no destructivo, que provoca alivio del dolor en el 98% de los casos, durante un período de 2-7 años, manteniendo los resultados en el 30% de los pacientes a los 20 años. Presenta recidivas en el 15%, valores inferiores a los de las técnicas destructivas, pero con escasos o nulos efectos sobre las funciones sensitiva y motora. **(Fig.3)**



**Fig.3.** Imagen quirúrgica de la raíz del nervio trigémino comprimida por un asa vascular en su porción ventral (flecha).



**Fig.4.** Imagen de la raíz con la descompresión ya realizada. Obsérvese un cojinete de teflón que la separa del vaso arterial (flecha).

Los criterios a favor de la realización de una descompresión microquirúrgica son: pacientes jóvenes, buen estado general y dolor facial atípico

**-Radiocirugía.** Leksell realizó el primer procedimiento radioquirúrgico para el tratamiento de la neuralgia del trigémino en 1951, pero no tuvo eco hasta 1995, siendo actualmente un procedimiento practicado por diversos centros. Se realiza con el “gamma knife” o el acelerador lineal con marco de estereotaxia. Los importantes avances realizados en las técnicas de imagen, sobre todo en RM, han permitido alcanzar una localización casi perfecta del isocentro. Se tiende a localizar el isocentro de 4 mm de diámetro en las fibras preganglionares del trigémino, 3 a 4 mm antes de la unión del V par con la protuberancia. La dosis empleada en la mayoría de las series oscila entre 50 y 90 Gy, pero dosis inferiores a 65 Gy obtenían pobres resultados en el control del dolor. Se pensaba que la radiación tenía un efecto selectivo de lesión sobre las fibras nociceptivas, pero en la actualidad se reconoce que esta acción no es selectiva, actuando tanto sobre las fibras mielínicas como amielínicas, provocando en ambas edema y degeneración axonal. El tallo cerebral suele recibir alrededor de un 20% del total de la dosis. Las dosis mayores a 90 Gy no han producido mejoría significativa respecto a dosis menores, aunque sí efectos contraproducentes en lo que respecta a la función trigeminal. Por todo lo expuesto anteriormente la dosis idónea que se recomienda está en torno a 75,6 Gy.

La principal ventaja de la radiocirugía es la de ser un procedimiento no invasivo. Se ha logrado alivio completo o parcial (más del 50% del dolor) en el 75-96% de los pacientes; sin embargo, la recidiva es alta, aproximadamente el 13,6% a 3 años, que asciende al 50% a los 5 años. En esos casos se puede repetir la radiocirugía, aunque requiere dosis mayores, con peores resultados al conseguir alivio completo del dolor en el 35-85%, apareciendo recidivas en el 21% a 2 años de seguimiento.

Las complicaciones más importantes que presenta este procedimiento son los déficits sensitivos faciales tardíos, que pueden ocurrir hasta en un 60%.

### **Neuralgia sintomática del trigémino.**

En su etiología, según el lugar en que se afecte el nervio trigémino (Tabla II), podemos destacar:

<b>Afecciones intracraneales</b>	<b>Ángulo pontocerebeloso</b>	<b>Fosa media</b>	<b>Lesión de nervios periféricos</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Esclerosis múltiple</li> <li>- Tumores</li> <li>- ACV</li> <li>- Lesiones bulbo-protuberanciales</li> <li>- Sd. Wallenberg</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Neurinomas acústico</li> <li>- Meningiomas</li> <li>- Colesteatomas</li> <li>- Quistes aracnoideos</li> <li>- Ependimomas</li> <li>- Cordomas</li> <li>- Aneurismas y angiomas venosos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sd. de Gradenigo</li> <li>- Sd. de Raeder</li> <li>- Sd. de Tolosa-Hunt</li> <li>- Sd. del seno cavernoso</li> <li>- Sd. de la hendidura esfenoidal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Infecciosas: lepra, neurosífilis, herpes zóster y VIH</li> <li>- Tumoraes: mieloma múltiple, carcinomatosis meníngea y linfoma primario</li> <li>- Inflamatorias: Sd. de Gougerot-Sjogren, sarcoidosis, lupus y esclerodermia</li> </ul>

Tabla II. Etiología de la neuralgia sintomática del trigémino según su topografía en el el nervio.

**1. Afecciones intracraneales.** La esclerosis múltiple es la primera causa de las neuralgias trigeminales sintomáticas, seguidas por las lesiones bulboprotuberanciales, tumores, ACV isquémicos y el Sd. de Wallenberg. Otras afecciones son las vasculares, inflamatorias y las autoinmunes.

Puede tratarse de una neuralgia bastante similar a la idiopática, pero el descubrimiento de cualquier síntoma neurológico, principalmente hipoestesia corneal, atestigua un origen secundario (Tabla III).

Al tratarse de un paciente joven debemos pensar en una esclerosis en placas. Hay que realizar una RM, aunque a veces no permite confirmar la naturaleza de la enfermedad, por lo que los potenciales evocados y el examen de LCR deben completar el proceder diagnóstico.

**2. Ángulo pontocerebeloso.** Es el lugar donde se localizan con mayor frecuencia las afecciones que originan neuralgias trigeminales sintomáticas. Las causas tumorales son las más importantes: neurinomas del acústico, meningiomas, colesteatomas y más raramente los quistes aracnoideos, endimomas y cordomas. También se pueden encontrar lesiones vasculares como aneurismas, megadolicoarterias y angiomas venosos.

**3. Fosa media.** Se observan diferentes síndromes según la ubicación de la lesión:

- **Síndrome de Gradenigo.** Este síndrome afecta a la punta de peñasco con lesión de la rama oftálmica (VI) del trigémino asociada a la parálisis del VI par craneal. Es consecuencia de lesiones tumorales o infecciosas. Entre los tumores destacan los colesteatomas, cordomas, meningiomas y quistes epidermoides. Las infecciones son consecuencia de complicaciones de una otitis que causa osteítis del ápex petroso o flebitis del seno petroso superior.

- **Síndrome de Raeder.** Se localiza en la fosa craneal media. El dolor afecta al territorio del nervio oftálmico y se asocia a una lesión del simpático, con miosis y en ocasiones síndrome de Claude-Bernard-Horner.

- **Oftalmoplejía dolorosa o Síndrome de Tolosa-Hunt.** Hay dolor retroorbitario asociado a oftalmoplejía parcial o total, síndrome de Claude-Bernard-Horner y, a veces, una lesión del nervio facial en las formas recidivantes.

- **Síndrome del seno cavernoso.** Hay una parálisis del VI par craneal y una afectación de la rama oftálmica del trigémino además de un exoftalmos unilateral. La causa más frecuente de este síndrome son los tumores.

- **Síndrome de la hendidura esfenoidal.** La parálisis del III par suele ser el primer síntoma, seguido de una lesión del VI par, llegando a la oftalmoplejía completa. La intensidad del dolor es importante y se acompaña de anestesia corneal y exoftalmía por compresión de la vena oftálmica. La principal causa de este síndrome son los tumores orbitarios, como gliomas del nervio óptico, sarcomas, meningiomas, metástasis etc. Puede tener un origen vascular como el producido por aneurismas de la carótida interna en la parte anterior del seno cavernoso, que provocan además la lesión del nervio óptico, originando un escotoma central.

**4.- Lesiones de las ramas periféricas del nervio trigémino.** Las causas son múltiples:

- **Infecciosas.** Pueden ser de tipo bacteriano: meningitis, lepra, neurosífilis y enfermedad de Whipple. En cuanto a las infecciones víricas destaca el herpes zóster oftálmico, de fácil diagnóstico por su erupción palpebral y gran dolor que puede provocar oftalmoplejía. La infección por VIH y su evolución a SIDA, por criptococos, listeria y citomegalovirus.

- **Tumorales.** La meningitis carcinomatosa, asociada a lesiones óseas o intracerebrales. La localización meníngea de las hemopatías como el mieloma múltiple con infiltraciones meníngea de células plasmocitarias. El linfoma primario se puede revelar por una extensa lesión de los nervios craneales, entre los cuales está el nervio trigémino. En este caso la hipoglicorraquia y el estudio del LCR son muy importantes para su diagnóstico.

- **Inflamatorias.** La lesión del nervio trigémino es frecuente en el síndrome de Gougerot-Sjögren. Los dolores son debidos a que existe un área reflexógena, pero no hay lesiones motoras. Otras enfermedades sistémicas involucradas son la sarcoidosis, lupus y esclerodermia.

En cuanto a la clínica, se pueden presentar como una neuralgia facial idiopática, sobre todo en pacientes jóvenes, aunque presentan con ella algunas diferencias: 1) Aunque también presentan exacerbaciones, persiste un fondo álgido en las intercrisis. 2) No suele haber área reflexógena.



3) Afecta con frecuencia las tres ramas de forma simultánea, pero cuando se afecta una suele ser la oftálmica. 4) El examen neurológico confirma la presencia de hipoestesia hemifacial, abolición del reflejo corneal, atrofia del masetero y temporal por afectación del trigémino motor. A estos signos de afección trigeminal se asocian otros en los nervios próximos como sordera, vértigo (VIII par), afectación de la motilidad ocular (VI par) y síndrome de Claude-Bernard-Horner (simpático).

El diagnóstico está facilitado por los síntomas neurológicos acompañantes, pero si se asemeja a una neuralgia idiopática el diagnóstico se complica. En estos casos se hace necesaria la realización del reflejo trigeminofacial, basado en la conexión entre el núcleo protuberancial del trigémino sensitivo y el núcleo del facial. En las neuralgias idiopáticas las latencias R1 y R2 no están afectadas, mientras que en las neuralgias sintomáticas estas latencias aumentan.

El tratamiento en la neuralgia trigeminal secundaria será sintomático, actuando también sobre la causa que la origina.

### **Neuralgia del glosofaríngeo.**

La frecuencia es muy baja respecto a la neuralgia del trigémino, suponiendo alrededor del 1 %.

Los dolores tienen su punto de origen a nivel de la base de la lengua y amígdala y se irradian hacia el ángulo de la mandíbula y el oído, siendo de gran intensidad, breves y unilaterales (Tabla III).

El área reflexógena se encuentra con frecuencia en la mucosa faríngea y región amigdalara, siendo la neuralgia desencadenada por la deglución, el habla y la apertura bucal, pero no por la masticación como ocurría en la neuralgia trigeminal.

Puede ir acompañada de un síncope por bradicardia, debido a la participación del nervio vago, de ahí que se denomine también neuralgia vagoglosofaríngea.

El tratamiento médico consiste en el uso de la **carbamazepina**, que es tan eficaz como en la neuralgia trigeminal. En caso de fracaso se pueden utilizar otros fármacos antiépilépticos o el **baclofeno**.

El tratamiento quirúrgico se utilizará cuando los fármacos no son eficaces. Consiste en:

- La **descompresión vascular microquirúrgica**, que es el tratamiento de elección.

En el 75% de los casos se evidencia una compresión vascular del nervio a nivel de la entrada de las raíces al bulbo, pudiendo tratarse de una megadolicoarteria vertebral o de la cerebelosa pósterio-inferior.

- La **termorizotomía percutánea** a través del foramen yugular es de difícil realización y puede dejar secuelas.

### **Neuralgia del nervio intermediario de Wrisberg.**

Es más infrecuente que las previas. Se caracteriza por un dolor referido al oído, con zona gatillo en el conducto auditivo externo, sobre todo en su pared posterior. Este hecho sirve para diferenciarlo de la neuralgia del glosofaríngeo referida al oído y zona preauricular, con zona gatillo en faringe, amígdalas y a veces en trago o parte anterior de conducto. En este cuadro hay que tener en cuenta las causas de lesión del ganglio geniculado, en especial el herpes zóster.

### **Neuralgia occipital de Arnold.**

Es difícil delimitar este cuadro ante el gran número de procesos, de diferente origen, que originan un dolor referido a la región occipital, con irradiación superponible a la del nervio occipital mayor de Arnold. Este nervio tiene su origen en la raíz dorsal de C2, mientras que el nervio occipital menor lo hace 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 (*internacional headache society*) (Tabla III).

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, cefaleas secundarias a patología articular cervical, tercera cefalea occipital, cefalea o neuralgia de C2, etc. Las cefaleas secundarias a patología cervical alta, incluida la cefalea cervicogénica tal como la define Sjaastad, 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 poca específica mejoría con reposo y antiinflamatorios. Las causas posibles son de esta neuralgia son las artritis inflamatorias, microtraumatismos y sobrecargas de articulaciones y partes blandas articulares, traumatismos (latigazo cervical, quiropraxis, etc.), anomalías de la unión craneocervical (luxaciones de odontoides, sinartrosis, etc.), discopatías (raras a cervical alto), etc. Con cierta frecuencia, se asocian síntomas como inestabilidad, borrosidad visual, náuseas, vómitos, foto-fonofobia y 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. La “tercera cefalea occipital” hace referencia a la cefalea en relación con artritis de la articulación C2- C3, inervada por el tercer nervio occipital que mejora con su bloqueo. Puede ser frecuente, especialmente en los pacientes que han sufrido un latigazo cervical.

Su tratamiento consiste en la infiltración de anestésicos locales y esteroides, junto con la administración de pautas cortas de AINES. Si no responde, se puede administrar carbamacepina o amitriptilina a las mismas dosis que en el resto de las neuralgias.

#### **Neuralgia del nervio esfenopalatino.**

La neuralgia del ganglio esfenopalatino cursa con dolor lancinante de duración variable, localizado unilateralmente en la órbita, base de la nariz y/o región del proceso mastoideo. Ocasionalmente involucra al cuello, se traslada a la zona de los hombros siguiendo el trayecto de los codos y alcanza finalmente los dedos. Durante los ataques de dolor, algunos síntomas autónomos como inflamación de la mucosa nasal, drenaje nasal y lacrimación pueden estar asociados. El bloqueo anestésico del ganglio esfenopalatino, vía nasal, es definitivo para establecer el diagnóstico; un resultado negativo debe conducir a la búsqueda de otra patología relacionada. Debido a la similitud con las cefaleas en racimo, algunos autores consideran que esta neuralgia es una variante de este desorden y solamente cuando la terapia médica de la cefalea en racimo ha fallado, debe ser considerado el diagnóstico de neuralgia esfenopalatina. La neuralgia vidiana es una variante, por sus características clínicas similares, que corresponde a la presentación del mismo desorden en la región del ganglio esfenopalatino y/o estructuras adyacentes.

#### **Neuralgia del laríngeo superior.**

Algunos procesos del tracto respiratorio superior o sus proximidades (divertículos laríngeos, neoplasias ORL o de tiroides, etc.), procedimientos quirúrgicos sobre la laringe, tiroides o endarterectomías carotídeas pueden provocar ataques de dolor lancinante irradiado desde la región retroorbitaria al pabellón. Esta neuralgia se ha relacionado con la lesión del nervio laríngeo superior. Los paroxismos dolorosos pueden tener también irradiación torácica y al hombro, siendo provocados al tragar, bostezar, toser, sonarse la nariz o mover la cabeza.

El tratamiento utilizado consiste en anestesia local de las zonas gatillos, fundamentalmente en la membrana hiotiroidea y el territorio nervio laríngeo superior.

El tratamiento farmacológico emplea carbamacepina con efecto similar.

La neurectomía quirúrgica también ha sido descrita como una técnica eficaz en los casos secundarios.

TIPO DE NEURALGIA	TRIGEMINAL	GLOsofaríngea	OCCIPITAL
Edad de comienzo	50 años	50 años	35 años
Tipo de dolor	Eléctrico	Eléctrico	Punzante
Genero predominante	♀>♂ (3:2)	♀=♂	♀≥♂
Localización	Unilateral	Unilateral	Uni o bilateral
Factores desencadenantes	Palpación zonas gatillo	Deglución	Hiperextensión cabeza
Síntomas asociados	Pérdida sensibilidad	Carraspera garganta	Movilidad cervical limitada
Tratamientos diagnósticos	Carbamazepina	Carbamazepina	Anestésicos locales con corticosteroides

Tabla III. Características generales de las principales neuralgias cráneo-faciales.

## B.- NEURALGIAS ASOCIADAS A AFECCIONES ORL, OFTALMOLÓGICAS Y ESTOMATOLÓGICAS.

### Patología sinusal.

1. *Sinusitis agudas.* Puede ser:

- **Sinusitis frontal.** El dolor es supraorbitario, en el ángulo interno del ojo y se irradia hacia su vértice. Es de tipo pulsátil, sobre todo diurno.
- **Sinusitis maxilar.** El dolor es infraorbitario, irradiado hacia maxilar y dientes.
- **Sinusitis etmoidal.** El dolor poco importante, retroorbitario, puede asemejarse al de la sinusitis frontal.
- **Sinusitis esfenoidal.** Son raras y ocasionan síntomas especiales que nos hacen sospechar el diagnóstico: dolor profundo, posterior que se irradia hacia el occipucio.

2. *Sinusitis crónicas.* Son indoloras. La sintomatología se caracteriza por una sensación de pesadez a nivel de la región frontal. Pueden provocar dolor cuando se agudizan. Otros procesos crónicos como las poliposis sinusales no suelen ser dolorosos. Los tumores sinusales sólo causan dolor cuando son muy avanzados o se acompañan de signos infecciosos.

### Patología ótica.

1. *Exploración otológica normal.* Sospecharemos una otalgia refleja y tendremos que investigar la presencia de patología infecciosa o tumoral amigdalofaríngea (cavum, amígdala, base de la lengua, seno piriforme).

2. *Exploración otológica patológica.* Puede tratarse de una otitis externa, otitis externa maligna (diabéticos o inmunodeprimidos), otitis media aguda y mastoiditis.

### Patología oftalmológica.

1. *Glaucoma agudo.* Dolor violento, de aparición brusca, localizado en el ojo, pero que puede irradiarse a la hemicara homolateral y de ahí al hemicráneo. El dolor se acompaña de náuseas, vómitos y midriasis.

2. *Alteraciones de la refracción (astigmatismo, miopía, hipermetropía).* Si no se corrigen pueden provocar dolores frontales y oculares leves, que están ausentes al despertar y se agravan al final del día debido a los esfuerzos visuales.

**3. Alteraciones de la convergencia.** Pueden ocasionar cefaleas moderadas, asociadas a visión borrosa y diplopia intermitente.

### **Patología estomatológica.**

**1. Algias faciales de origen dentario.** Principalmente la pulpitis y periodontitis. Si en la exploración de la cavidad oral no se evidencia patología dentaria hay que sospechar una fractura dentaria, en ocasiones incompleta, de difícil diagnóstico.

**2. Disfunción de la articulación temporomandibular.** Provoca dolor a la masticación y al apretar los dientes. Se aprecia disminución de la movilidad, crujidos articulares y alteraciones radiológicas.

### **C.- MIGRAÑAS.**

La prevalencia de las migrañas oscila entre el 8-12% de la población. Predominan en las mujeres siendo la relación de 4 a 1. La mayor incidencia se sitúa entre los 30-40 años, con una marcada regresión a los 60 años.

Se admite en su fisiopatología que durante las crisis se producen cambios vasomotores, con una vasoconstricción durante el aura y una vasodilatación en la cefalea. La migraña parece ser una predisposición constitucional del sistema neurovascular a reaccionar de forma excesiva a diversos estímulos, tanto internos como externos, que provocan hiperactividad del sistema trigémino-vascular. Diversos experimentos demuestran que el estímulo del *locus coeruleus* activa la glándula suprarrenal, provocando la liberación de noradrenalina, que libera serotonina e induce la agregación plaquetaria. La serotonina aumenta la sensibilidad dolorosa de los vasos sanguíneos y podría ser la responsable de la migraña pulsátil.

Respecto a la clínica se puede presentar:

- 1. Migraña sin aura.** Se denomina también migraña común. La crisis es precedida por pródromos, destacando alteraciones del humor, somnolencia y sensación de hambre. La cefalea es de intensidad progresiva y puede durar horas o días. Generalmente su localización es frontoorbitaria. La intensidad es variable, pero a menudo obliga a dejar toda actividad. La migraña se acompaña de foto y sonofobia y se calma con el decúbito y la oscuridad. El dolor es pulsátil y pueden aparecer otros síntomas asociados, como náuseas, vómitos, astenia, palidez facial y obstrucción nasal.
- 2. Migraña con aura.** El aura es el conjunto de signos neurológicos focales, que acompañan a una crisis. Generalmente marca el inicio y se trata de una alteración de tipo visual, como el escotoma centelleante, que se extiende progresivamente, “en mancha de aceite”, asociándose a parestesias o a una afasia. La cefalea se instaura de forma progresiva, a la vez que va decreciendo el aura. Si la cefalea es unilateral, se localiza en el lado opuesto al aura. Las crisis son mucho más espaciadas que las migrañas sin aura. Un tipo específico de migraña con aura, es la migraña basilar, variedad muy rara con cefalea precedida de síntomas que hacen sospechar una lesión vertebrobasilar: parestesias bilaterales, ataxia, disartria, diplopia, vértigos y alteraciones de la conciencia, que pueden conducir incluso al coma.

El tratamiento de la migraña tiene varias vertientes:

- 1. De la crisis:**

Los **analgésicos** inespecíficos muestran una eficacia muy irregular, pudiendo aliviar algunas migrañas. En este grupo destacan el ácido acetilsalicílico, amidopirina y propoxifeno.

Los **antiinflamatorios** no esteroideos han demostrado su eficacia frente al placebo. El tratamiento electivo es el tartrato de **ergotamina**, eficaz desde el inicio de la crisis y durante los pródromos. La dosis habitual es 1-2 mg v.o desde el inicio, pudiéndose repetir la dosis tras 1 hora hasta un máximo de 4 mg./día y 6 mg./semana. Está contraindicada en enfermedades arteriales, por su acción vasoconstrictora. Puede causar clínica de ergotismo si se prescribe junto con macrólidos.

Cuando el tartrato de ergotamina es mal tolerado, se recomienda la dihidroergotamina vía subcutánea o vía nasal.

El **sumatriptán**, agonista serotoninérgico específico de los receptores 5-HT<sub>1</sub>, es un potente vasoconstrictor por vía subcutánea efectivo al inicio de las crisis. Nunca debe ser administrado en pacientes que presenten factores de riesgo cardiovascular, ni en menores de 15 años. Como efectos secundarios, pueden aparecer parestesias y sensación de opresión torácica tras su inyección.

2. **Tratamiento de fondo.** Su objetivo es espaciar y reducir la intensidad de las crisis, por lo que se utiliza en las migrañas frecuentes e incapacitantes. Destacan sobre todo los antagonistas de los receptores 5-HT<sub>2</sub>.

- La **dihidroergotamina** tiene un efecto vasoconstrictor menor que el de la ergotamina. Aunque de utilización más flexible, su eficacia es moderada.

- El **pizotifeno** provoca una acción antihistamínica y antiserotoninérgica. Su utilización está limitada debido a sus efectos secundarios: somnolencia y aumento de peso.

- La **metisergida** es un derivado del cornezuelo de centeno que presenta una potente acción vasoconstrictora y antiserotoninérgica. Su efecto secundario más importante es la fibrosis retroperitoneal.

- Los **betabloqueantes** como el propranolol y metoprolol.

- Los **calcioantagonistas** que inhiben la vasoconstricción inicial de la crisis. El más utilizado ha sido la **flunarizina**, pero sus efectos secundarios: aumento de peso, somnolencia y síntomas extrapiramidales, también han limitado su uso.

- Los **psicotropos** como la imipramina y sus derivados que provocan una inhibición de la recaptación de las catecolaminas.

El fracaso terapéutico será demostrable después de varios meses de tratamiento. Son agravantes de la enfermedad los factores hormonales, digestivos y psicológicos.

#### **D.- ALGIAS VASCULARES DE LA CARA.**

Se denominada también cefalea en racimos, cefalea de Horton o “cluster headache”.

Es menos frecuente que la migraña con una prevalencia de 8/100000 mujeres y 40-100/100000 hombres, con una preponderancia masculina superior al 80%. Afecta sobre todo a hombres jóvenes con un pico a los 10-30 años de edad.

Aunque no se conoce la localización de la alteración vegetativa, se piensa que es debida a la disminución en la actividad simpática y al aumento de la actividad parasimpática.

En la clínica destaca el dolor orbitario, unilateral, intenso, que aparece de forma cotidiana a lo largo de semanas, separadas por períodos libres de sintomatología.

En el 90% de casos, los accesos de dolor son episódicos, periódicos, produciéndose de forma cotidiana a lo largo de 3-15 semanas. Suelen aparecer a horas fijas en un mismo paciente, con 1 ó 2 episodios anuales, más frecuentemente en otoño y primavera. En el 10% de los pacientes estas crisis pueden durar varios meses sin remisión, resultando este paso a la cronicidad muy invalidante.

Durante las crisis el dolor es estrictamente unilateral, siendo más importante en la región periocular. A menudo, se irradia de forma homolateral hacia la región frontal, la sien, la mejilla y la encía superior. De forma más inconstante afecta a la mandíbula y al oído, o incluso a la nuca y al hombro. La crisis comienza de forma brusca sin acompañarse de pródromos. El dolor, continuo, que se describe como una sensación de ardor, desgarró o aplastamiento, presenta su intensidad máxima en unos minutos. A diferencia de la migraña, el paciente se siente incapaz de quedarse quieto. Las crisis suelen durar 90 minutos, para ir desapareciendo de forma progresiva en algunos minutos. La crisis suele repetirse de una a tres veces al día, frecuentemente a la misma hora, con un dolor que presenta las mismas características. Se asocia, en un 80% de los casos, a signos vasomotores homolaterales, como son rinorrea, lagrimeo, rubor conjuntival,

edema periorbitario, síndrome de Claude-Bernard-Horner incompleto (ptosis y miosis) y prominencia anómala de la arteria temporal.

En la evolución se confirma su cronicidad con un empeoramiento a lo largo de los años. Si los episodios permanecen con una frecuencia inalterada, la duración de cada episodio tiende a aumentar. Son factores de mal pronóstico el inicio tardío, el sexo femenino y la evolución superior a 20 años.

El diagnóstico es eminentemente clínico. La migraña y las neuralgias idiopáticas del trigémino y del glosofaríngeo son fáciles de distinguir, por lo que el principal diagnóstico diferencial es con la hemicránea paroxística crónica. Esta última patología se trata de una afección rara que aparece en la mujer. La semiología de las crisis es idéntica al algia vascular facial, pero con crisis más cortas, frecuentes y sensibles a la indometacina.

Hay que establecer el diagnóstico diferencial con las siguientes entidades:

**-Síndrome de Raeder:** además de presentar cefaleas orbitarias unilaterales, se acompaña de un síndrome de Claude-Bernard-Horner incompleto y una hipoestesia en el territorio de nervio oftálmico.

**-Glaucoma agudo:** cuyos síntomas visuales nos deben inducir a la medición de la tensión ocular.

**-Arteritis de Horton:** se diferencia del resto por su edad de aparición (después de los 60 años).

**-Dissección carotídea:** dolor orbitario unido a un síndrome de Claude-Bernard-Horner. Es aconsejable realizar doppler cervical.

El tratamiento fundamental es farmacológico:

#### 1. *Tratamiento de la crisis:*

-La inhalación de **oxígeno** puro a 5-8 litros/minuto durante 10 minutos hace desaparecer la crisis en un 75% de los casos.

-El **Sumatriptán** por vía subcutánea tiene idéntica eficacia a la oxigenoterapia. Activaría el sistema trigémino-vascular, pero no del simpático.

-Los **anestésicos locales** por vía intranasal, aplicados cerca del agujero esfenopalatino han sido usados en casos refractarios.

#### 2. *Tratamiento preventivo:*

-Los derivados del **cornezuelo de centeno** son aconsejables en crisis de corta duración, destacando el tartrato de ergotamina y la metisergida.

-Los **betabloqueantes** son eficaces en el 50% de los casos.

-Los **calcioantagonistas**, fundamentalmente el verapamilo, resultan de gran eficacia.

-El litio es utilizado en las formas crónicas por sus contraindicaciones habituales y su toxicidad.

-Los corticosteroides son eficaces, pero sus efectos secundarios también limitan su uso.

### E. CEFALÉAS TENSIONALES.

Son tan frecuentes como la migraña. Pueden ser episódicas, cuando la cefalea dura menos de 15 días al mes, o crónicas cuando dura más de 15 días al mes durante al menos seis meses.

1. **Cefaleas tensionales episódicas.** Presentan un cuadro recurrente, de intensidad media o moderada, que duran desde minutos hasta varios días. El dolor se presenta como una presión y es bilateral. Puede haber fotofobia, pero no se agrava con la intensidad física normal y las náuseas están ausentes.
2. **Cefaleas tensionales crónicas.** Presentan características del dolor variables. Es frecuente una sensación de pesadez, tratándose en ocasiones de sensación de ardor. De intensidad moderada, la localización suele ser en “casco”, pero a veces resulta occipital o del vértice. Puede asociarse a otras manifestaciones típicas de la ansiedad: palpitaciones, opresión torácica, seudoebriedad y tensión de la musculatura cervical. No limita la actividad física.

La asociación de migrañas y cefaleas tensionales puede llevar al abuso de analgésicos, al confundir una con otra, y es que la presencia de cafeína y codeína en numerosas preparaciones agrava el fenómeno de acostumbamiento, conduciendo al aumento en la toma de medicamentos.

En su tratamiento son útiles las medidas higiénico-dietéticas y la fisioterapia, asociadas a benzodiacepinas y pequeñas dosis de antidepresivos.

#### **F. CEFALEAS INFRECIENTES.**

**1. Cefalea de esfuerzo.** Son bruscas y de escasa duración. Aparecen únicamente durante el ejercicio.

**2. Cefaleas benignas vinculadas a la tos.** Son de localización profunda y se sitúan en las regiones frontotemporales. Suelen durar menos de un minuto. La indometacina es útil en su tratamiento.

**3. Cefaleas vinculadas al frío.** Aparecen por la ingestión de alimentos fríos o la exposición mantenida de la cabeza a bajas temperaturas. La localización suele ser frontal o temporal. Se trata de un dolor de características no pulsátiles y su duración es de minutos. La frecuencia es mayor en personas que padecen migrañas. El mecanismo fisiopatológico es la vasoconstricción.

**4. Cefaleas en puñetazo.** Es un dolor localizado que dura segundos y puede coexistir con migrañas.

**5. Cefaleas vinculadas a la actividad sexual.** Cefalea difusa, sobre todo en región occipital, que se produce durante la excitación sexual. Su tratamiento son los betabloqueantes.

**PALABRAS CLAVE:** *Neuralgia, neuralgia trigeminal ganglio de Gasser, dolor facial, cefaleas, rizotomía, termocoagulación*

**BIBLIOGRAFIA.**

- Enciclopedia médico-quirúrgica otorrinolaringológica.
- Barker FG, 2nd, Jannetta PJ, Bissonette DJ, Larkins MV, Jho HD: The long-term outcome of microvascular decompression for trigeminal neuralgia. *N Engl J Med* 1996;334:1077-1083.
- Matsushima T, Huynh-Le P, Miyazono M: Trigeminal neuralgia caused by venous compression. *Neurosurgery* 2004; 55:334-339.
- Matsushima T, Yamaguchi T, Inoue TK, Matsukado K, Fukui M: Recurrent trigeminal neuralgia after microvascular decompression using an interposing technique. Teflon felt adhesion and the sling retraction technique. *Acta Neurochir (Wien)* 2000;142:557-561.
- <http://www.medilegis.com/BancoConocimiento/O/Odontologica-v1n3-ABP2/ABP-B2.htm>
- [www.esmas.com](http://www.esmas.com)
- [http://revista.sedolor.es/pdf/2000\\_07\\_06.pdf](http://revista.sedolor.es/pdf/2000_07_06.pdf)
- Petit JH, Herman JM, Nagda S, DiBiase SJ, Chin LS. Radiosurgical treatment of trigeminal neuralgia: Evaluating quality of life and treatment outcomes. *J. Radiation Oncology Biol Phys* 2003;56:1147-53.
- Lopez BC, Hamlyn PJ, Zakrzewska JM. Systematic review of ablative neurosurgical techniques for the treatment of trigeminal neuralgia. *Neurosurgery* 2004;54:973-83.
- Sun, C.K., Mercuri, V., Cook, M.J.: Eagle syndrome. An unusual cause of head and neck pain. *Arch Neurol* 2006; 63: 294-295.
- <http://scielo.isciii.es/pdf/neuro/v19n3/6.pdf>
- Yusta A, Andrés MT, Serrano C, Higes F. Tratamiento de los episodios agudos de migraña. *Medicine*. 2007;9(70):4494-4501.
- Yusta A, Sánchez-Migallón MJ, Andrés MT, Sánchez JM. Tratamiento profiláctico de las migrañas. *Medicine*. 2007;9(70):4488-93.