

# Síndromes dolorosos complejos de la región craneofacial

## Reporte de un caso combinado Neuralgia trigeminal Síndrome Clúster

DR. MARCELO KREINER

---

### RESUMEN

---

A propósito de un caso clínico se analizan dos afecciones dolorosas complejas de la región craneofacial, como lo son la **neuralgia trigeminal** y el **síndrome cluster** (cefalea en racimos). Asimismo, se estudia el **síndrome combinado de ambas enfermedades**. Se brindan algunos conceptos clínicos y terapéuticos, destacándose la necesidad de un correcto diagnóstico.

---

### INTRODUCCION

---

El dolor en la región craneofacial es, con frecuencia, un problema complejo e incluye ciertos procesos patológicos que provocan algunos de los dolores más intensos que el ser humano pueda padecer.

En términos generales, los procesos dolorosos craneofaciales se pueden subdividir en dos grupos: **agudos** y **crónicos**.

El **dolor agudo** se caracteriza por su corta duración y una etiopatogenia generalmente obvia, lo cual lleva a que su manejo sea relativamente sencillo. Por otra parte, el **dolor crónico** es de larga duración (meses o años), tiene una etiopatogenia poco definida y, en muchos casos, el diagnóstico y tratamiento constituyen un verdadero dilema.

En el presente trabajo, se describen a propósito de un caso clínico, dos afecciones dolorosas complejas así como el síndrome combinado de ambas.

---

### NEURALGIA TRIGEMINAL (N.T.)

---

Término previo utilizado: "Tic douloureux"

#### Conceptos generales

Se define esta patología como un dolor paroxístico que involucra una o más ramas del V par craneano (1).

Se subclasifica en: - Idiopática  
- Sintomática

La **neuralgia trigeminal idiopática** (N.T.I.) se describe como una afección dolorosa facial, unilateral, caracterizada por dolores intensos (de tipo eléctrico) y breves. El dolor se limita a la distribución de una o

Asistente, Cátedra de  
Fisiología General y Bucodental  
Facultad de Odontología

más ramas del nervio Trigémino.

En este tipo de neuralgias **no existen causas orgánicas demostrables** (debe tenerse en cuenta que con las técnicas actuales es muy difícil observar una compresión vascular del quinto par).

Generalmente existen "puntos gatillo" que desencadenan el dolor luego de la aplicación de un estímulo **no nociceptivo** (por ej. lavado de cara, hablar, comer, etc.)

La **neuralgia trigeminal sintomática** (N.T.S.) es una afección generalmente similar a la N.T.I., aunque **existe una causa orgánica demostrable**.

En las Tablas 1 y 2 se describen las características clínicas y epidemiológicas básicas de la N.T.I. La Figura 1 muestra el comportamiento posible del dolor durante una serie de ataques neurálgicos.

#### PATRON CLINICO DE DOLOR EN LA N.T.I.

96% unilateral

Lado derecho más afectado que el izquierdo (3:2)

Rama V2 y V3 juntas más frecuente que V3 o V2 solas

Rama V1 es la menos afectada

Paciente libre de dolor entre los ataques

No existen alteraciones neurológicas

*Tabla 1. Datos destacables acerca del comportamiento clínico del dolor en la neuralgia trigeminal idiopática.*

#### DATOS EPIDEMIOLOGICOS SOBRE LA N.T.I.

Incidencia: 155 por millón (8)

Relación femenino-masculino: 2 a 1 (9)

Edad promedio de comienzo: 50 años

Historia familiar de la enfermedad: rara

Puntos gatillo en el 90% de los pacientes

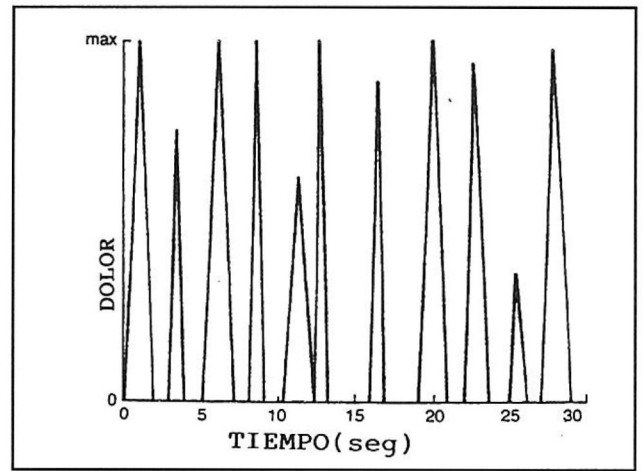
*Tabla 2.*

#### Etiopatogenia

La etiología de la N.T. presenta aún facetas no conocidas. Una de las causas puede radicar en la posible **desmielinización focal** a distintos niveles del trayecto trigeminal (2). Dicha situación puede generar importantes alteraciones electrofisiológicas, tanto periféricas como centrales desencadenando descargas paroxísticas a nivel del núcleo sensitivo trigeminal.

Además, en aproximadamente el 70% de los casos intervenidos quirúrgicamente, se detectó una **compresión vascular** sobre la raíz sensitiva trigeminal a nivel de la fosa craneal posterior (3).

Asimismo, se han descrito **causas tumorales** en aproximadamente el 6% de los casos, incluyendo la



*Fig 1. Comportamiento posible del dolor en la N.T.I.*

aparición de osteomas, angiomas y neuromas, que mayormente se localizaron también a nivel de la fosa craneal posterior (2, 3, 4).

Debido a esta comprobación, es recomendable que a cada paciente que sufra de N.T. se le realice un estudio de resonancia magnética y/o tomografía computada, prestando especial atención a dicha región anatómica.

Ratner y Roberts (5, 6) han propuesto que la existencia de **cavidades óseas** en la región alveolar, pueden ser la causa de la N.T. y que el curetaje de las mismas constituye un tratamiento curativo. Sin embargo, Graff-Radford (7), en un estudio realizado sobre cadáveres, ha demostrado que tales cavidades están frecuentemente presentes en el material analizado, por lo que puede inferirse que no estarían restringidas a pacientes que sufren N.T.

Teniendo en cuenta estos hallazgos, podemos suponer que la efectividad del curetaje puede estar mediada por un mecanismo central aún no determinado.

#### Tratamiento de la Neuralgia Trigeminal Idiopática

Se describirán únicamente los aspectos **no quirúrgicos** del tratamiento, por constituir la primera línea terapéutica para combatir esta enfermedad.

El tratamiento farmacológico constituye el primer recurso a emplear. En los últimos cincuenta años han sido empleadas una gran variedad de sustancias, muchas de las cuales han sido abandonadas por distintos motivos.

En la actualidad la carbamazepina, la fenitoína, el baclofeno, el clonazepam y el ácido valproico son las drogas que, solas o combinadas, brindan mejores re-

NOMBRE	DOSIS(mg)	VIDA MEDIA APROX.(hrs.)	EFFECTIVIDAD % de pacientes
Carbamazepina	400-1600	12	70-80
Baclofeno	40-80	4	50
Clonazepam	2-8	28	65
Fenitoina	300-600	24	10-30
Acido Valproico	500-2000	15	45

Fig 2. Fármacos más utilizados en el tratamiento de la neuralgia trigeminal idiopática.

sultados a corto y largo plazo (Fig. 2).

Debido a las reacciones adversas de estos fármacos, es preciso controlar al paciente periódicamente, realizando los exámenes clínicos pertinentes.

Sin duda, la carbamazepina (Tegretol) es la droga más efectiva (8) y constituye el primer fármaco con el cual se inicia el tratamiento. Las demás sustancias mencionadas son utilizadas en caso que no se logre un control eficaz del dolor con el Tegretol (9).

La **acupuntura** ha demostrado ser efectiva en el tratamiento de la N.T.I. y otras afecciones dolorosas faciales. Tanto la clásica acupuntura china manual como la electropuntura moderna pueden, en muchos casos, controlar esta enfermedad sin necesidad de utilizar fármacos (10, 11). De todos modos generalmente se la utiliza en combinación con ellos.

## SINDROME CLUSTER (CEFALEA EN RACIMOS)

Si bien esta afección ha sido estudiada desde hace más de 90 años, su reconocimiento se ha visto retardado debido a la gran variedad de nombres que ha recibido, lo cual fue factor de gran confusión. Algunas de las denominaciones previas son: neuralgia esfenopalatina, neuralgia vidiana, cefalgia histamínica, neuralgia ciliar, y cefalea en racimos. Actualmente, el síndrome cluster (S.C.) constituye una entidad clínica bien definida, cuyo reconocimiento es importante debido a la posibilidad de un tratamiento específico.

Se reconocen dos variantes básicas de esta enfermedad. La **forma aguda** se caracteriza por ataques dolorosos en la región orbital, a razón de 1 a 5 ataques por día, durante un período de 4 a 8 semanas. Luego de ello el paciente puede estar libre de dolor por largos períodos (meses, años).

La **forma crónica** se caracteriza por la ausencia de períodos prolongados de remisión.

La prevalencia de este síndrome es de aproximadamente 69 casos por cada 100.000 habitantes (12). El sexo masculino está más afectado que el femenino en una relación de 6 a 1, y las mujeres que sufren de esta enfermedad generalmente comienzan a experimentar los ataques después de los 50 años (9).

### Características del dolor

El mismo es mayormente unilateral y el sitio más afectado es la región orbitaria, periorbitaria y tempo-

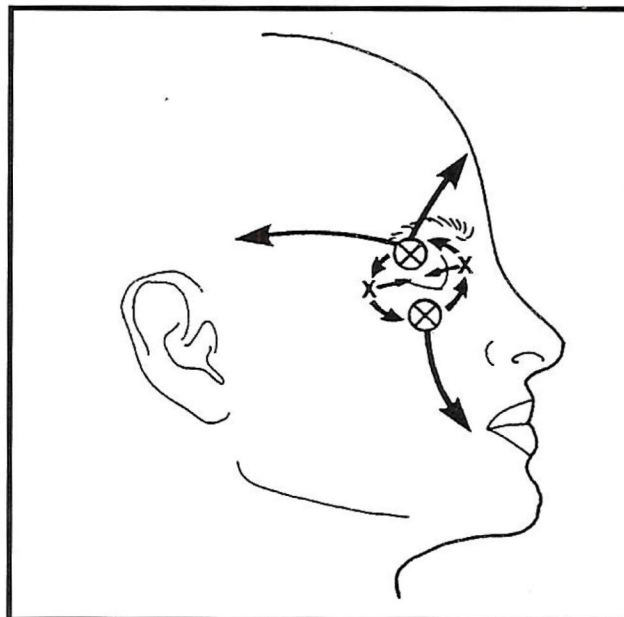


Fig 3. Ubicación del dolor en el síndrome cluster (neuralgia migrañosa).

ral (Fig. 3).

El dolor ocupa generalmente el territorio trigeminal, lo cual obliga a realizar el diagnóstico diferencial con la N.T.I. La intensidad del dolor es muy severa y su calidad es explosiva y ocasionalmente pulsátil.

En aproximadamente el 15% de los pacientes el dolor puede pasar a la misma región del lado opuesto (13).

Los ataques duran entre 15 minutos y 2 horas y se presentan con una frecuencia que puede variar de 6 a 8 por día a 1 por semana. Generalmente los ataques diarios ocurren a la misma hora cada día (periodicidad).

### Síntomas asociados

La existencia de síntomas y signos autonómicos asociados a los ataques dolorosos constituyen elementos clínicos importantes para llegar a un correcto diagnós-

tico. Casi invariablemente se observa una hiperactividad vegetativa que puede resultar en lagrimeo, rinorrea, sudor en la cara y cabeza, etc. Principalmente se observan estos signos únicamente en el lado afectado.

### Diagnóstico diferencial

Es importante diferenciar esta enfermedad de la migraña, la N.T. y el SC sintomático.

El S.C. se diferencia de la **migraña** por los siguientes aspectos clínicos.

- predominancia del sexo masculino (6 a 1)
- ataques de corta duración (de 15 minutos a 2 horas)
- múltiples ataques por día.
- signos autonómicos asociados
- regularidad de los ataques

Por su parte, la migraña es más frecuente en mujeres, los ataques duran varias horas o días, y generalmente se encuentran los siguientes aspectos clínicos asociados: náusea, vómitos, fotofobia y/o fonofobia, los cuales están ausentes en los ataques del S.C.

También es importante diferenciar esta enfermedad de la **neuralgia trigeminal**, teniendo en cuenta los aspectos clínicos ya mencionados.

Asimismo, es preciso identificar el **S.C. sintomático** (14), el cual puede ser provocado por diversas patologías. Lesiones calcificadas en la región del tercer ventrículo, aneurismas, meningiomas, carcinomas nasofaríngeos, malformaciones arterio-venosas, etc. son algunos de los procesos que pueden estar asociados a esta enfermedad (15, 16, 17).

También se han reportado casos postraumáticos (18, 19).

### Tratamiento

Si bien la etiopatogenia de esta enfermedad aún no está definida, existen varias alternativas terapéuticas para su manejo. La Tabla 3 enumera algunos de los

Ingrediente	Vía de administración
Oxígeno	Inhalación
Ergotamina	V.O, I.M, I, V
Prednisona	V.O
Lidocaina 4%	Intranasal
Indometacina	V.O

Tabla 3. Recursos terapéuticos más utilizados en el tratamiento del S.C

recursos más efectivos.

Para aquellos pacientes que no responden al tratamiento farmacológico se han implementado diversas terapéuticas más agresivas, entre las cuales figuran la rizotomía trigeminal, la termocoagulación del ganglio de Gasser y la rizotomía trigeminal por radiofrecuencia (20, 21).

## CASO CLINICO (RESUMEN)

**Fecha:** Enero de 1994

**Datos personales:** Paciente del sexo femenino, 68 años, uruguaya, profesora de enseñanza secundaria.

**Motivo de consulta:** Dolor intenso unilateral en zona orbitaria, periorbitaria y nasolabial izquierda. (Diagnóstico previo: N.T.I.)

**Características del dolor:** Primer ataque hace diez años. El dolor es de aparición brusca, muy intenso, de tipo eléctrico y/o explosivo y ocasionalmente **pulsátil** en la región orbitaria. Existen "puntos gatillo" en la región nasolabial, los cuales, ante el mínimo contacto desencadenan el dolor, que se extiende hacia la región orbitaria y periorbitaria. Cada ataque dura **varios minutos** y se repiten varias veces en el día durante varios días. Entre los ataques **no siempre existe** una remisión total del dolor. El mismo también puede ser espontáneo en los ataques severos. **Existen síntomas vegetativos asociados** (rinorrea y lagrimeo) durante los ataques. Existen períodos de remisión que pueden variar de semanas a meses, pero son cada vez menos frecuentes.

### Historia Médica y Examen Clínico

El examen odontológico, médico, neurológico y radiológico no revela ningún hallazgo positivo que pueda explicar el dolor.

### Diagnóstico

Teniendo en cuenta los conceptos vertidos en párrafos anteriores, se puede apreciar que en el presente caso existen signos y síntomas característicos tanto de la N.T.I. como del S.C., por lo que estaríamos en presencia de un **síndrome combinado** de las dos enfermedades.

### Comentarios: Síndrome Combinado Neuralgia Trigeminal-Cluster

El término síndrome NT-cluster es apropiado cuan-

do coexisten síntomas de neuralgia trigeminal y cluster. Los pacientes que sufren esta enfermedad padecen los dolores lancinantes característicos de la N.T., y existen al mismo tiempo algunos aspectos típicos del S.C.

Ambas enfermedades pueden comenzar juntas o bien aparecer una primero que otra.

Watson y Evans (22) reportaron 14 casos en 1985. Cuatro de estos pacientes comenzaron con N.T.I. y al cabo de algunos meses aparecieron síntomas del S.C. Para una paciente la secuencia fue inversa, con un intervalo de 6 años, hasta que surgieron síntomas de N.T.I.

El resto de los pacientes padecieron, desde el comienzo, ambas enfermedades. La edad promedio de estos pacientes es un poco inferior a la de aquéllos que sufren N.T.I. (44 años); sin embargo, en los casos reportados las edades oscilan entre los 28 y los 76 años.

---

## CONCLUSIONES

---

Dada la variedad y complejidad de las afecciones dolorosas de la región craneofacial, realizar un diagnóstico correcto constituye un elemento clave.

El reconocimiento clínico del síndrome combinado NT-SC resulta importante por razones terapéuticas ya que, muchas veces, es preciso implementar un tratamiento específico para cada afección. Además, el tratamiento puede no ser exitoso para ambos componentes de la enfermedad. Por ejemplo, de los cuatro casos descritos por Solomon en 1984 (23), luego del tratamiento quirúrgico de la enfermedad, en 3 de los casos desapareció el componente N.T., mientras que hubo persistencia del componente cluster, aunque más atenuado.

En el caso reportado en el presente trabajo, la infiltración de streptomina-lidocaina en los ramos nerviosos afectados profujo un importante alivio del dolor durante un período de varios meses (24). Este resultado coincide con el obtenido por Sokolovic (1986) y Stajic (1990) (25,26) para el tratamiento de la neuralgia trigeminal. Si bien esta enfermedad puede sufrir remisiones espontáneas, la historia de este paciente hace suponer una efectividad terapéutica de la solución de estreptomina. Aparentemente dicha efectividad se debería a una estabilización de la membrana nerviosa al mismo tiempo que la estreptomina inhibe la liberación de neurotransmisores a nivel de las

terminaciones sinápticas de algunos nervios (27,28). El uso de este medicamento en el tratamiento de diversas algias faciales es prometedor aunque su efectividad aún está en discusión (26,29).

De todos modos la experiencia es muy escasa en relación a esta enfermedad como para poder extraer conclusiones generales acerca de su tratamiento, pero lo importante es, agotar en primera instancia, todas las alternativas no quirúrgicas.

---

## SUMMARY

---

Trigeminal neuralgia and cluster headache syndrome are complex pain conditions of the craniofacial region. Both diseases can coexist in the same patient conforming the cluster-tic syndrome. This article reviews the literature about this condition and reports a new case. Diagnostic criteria is presented and non-invasive therapy is suggested as first-line option.

---

## BIBLIOGRAFIA

---

1. Classification and Diagnostic Criteria for Headache Disorders, Cranial Neuralgias and Facial Pain. Cephalgia 8 (Suppl. 7), 1988.
2. **Fromm, G. H. et al.:** Trigeminal Neuralgia. Current Concepts Regarding Etiology and Pathogenesis. Arch. Neurol. 11: 309, 1984.
3. **Janneta, P.:** Observations on the Etiology of Trigeminal Neuralgia, Hemifacial Pain and Glossopharyngeal Neuralgia. Definitive Microsurgical Treatment and Results in 117 Patients. Neurochirurgia, 20: 146, 1977.
4. **Dandy, V. F.:** Concerning the Cause of Trigeminal Neuralgia. Am. J. Surg. 1934, 24: 447.
5. **Ratner E. J. et al.:** Jawbone Cavities and Trigeminal and Atypical Neuralgias. Oral Surg. 48: 298, 1979.
6. **Roberts, A. M. et al.:** Further Observations on Dental Parameters of Trigeminal and Atypical Facial Neuralgias. Oral Surg. 58: 121, 1984.
7. **Graff-Radford, S. B. et al.:** Are Bony Cavities Exclusively Associated with Atypical Facial Pain or Trigeminal Neuralgia? Proc. West. USA. Pain Soc. 1988.
8. **Graff-Radford, S. B.:** Orofacial Pain, an Overview of Diagnosis and Management. Raven Press Ltd.,

New York, 1995.

9. **Raskin, N. H.:** Headache. Second Edition. Churchill Livingstone Inc. New York, 1988.

10. **Bossy, J.:** Nosologie Traditionelle Chinoise et Acupuncture. 1era. edición; Ed. Masson 1990.

11. **Bossy, J.:** Curso dictado en la Asociación Uruguaya de Acupuntura de Profesionales, agosto de 1995.

12. **D'Alessandro, R. et al.:** Cluster Headache in the Republic of San Marino. Cephalgia, 6: 159-162, 1986.

13. **Manzoni, G., Terzanos, M. et al.:** Cluster Headache. Clinical Findings in 180 Patients. Cephalgia 3: 21-30, 1983 b.

14. **Mathew N. T.:** Symptomatic Cluster. Neurology 43: 1270, 1993.

15. **Tfelt-Hansen, P., Paulson, O. et al.:** Invasive Adenoma of the Pituitary Gland and Chronic Migrainous Neuralgia: A Rare Coincidence or a Causal Relationship?. Cephalgia 2: 25-28, 1982.

16. **Mani, S.; Deeter J.:** Arteriovenous Malformation of the Brain Presenting as Cluster Headache. A Case Report. Headache 22: 184-85, 1982.

17. **Kuritzky, A.:** Cluster Headache-like Pain Caused by an Upper Cervical Meningioma. Cephalgia 4: 185-89, 1984.

18. **Mathew, N.; Rueven, V.:** Cluster-like Headache Following Head Trauma. Headache 27: 509-511, 1987.

19. **Reik, L.:** Cluster Headache After Head Injury. Headache 27: 509-511, 1987.

20. **Onofrio, B. et al.:** Surgical Treatment of Chronic Cluster Headache. Mayo Clin. Proc. 61: 537-544 1986.

21. **Mathew, N.; Hurt, W.:** Percutaneous Radiofrequency Trigeminal Gangliorhizolysis in Intractable Cluster Headache. Headache 28: 328-331, 1988.

22. **Watson, P.; Evans, R.:** Cluster-Tic Syndrome. Headache 25: 123-126, 1989.

23. **Solomon, S.; Apfelbaum, R.:** The Cluster-Tic Syndrome and its surgical treatment. Cephalgia, 5: 83-85, 1985.

24. **Kreiner, M.:** Use of Streptomycin-lidocaine injections in the treatment of the cluster-tic syndrome. J. Cranio-Max. Fac. Surg. 24:289-292, 1996

25. **Sokolovic, M... et,** Peripheral streptomycin-lidocaine injections in the treatment of idiopathic trigeminal neuralgia. A. preliminar report. J. Max-Fac Surg. 14:8, 1986

26. **Stajcic, Z., R. Juniper, L., Todorovic:** Peripheral streptomycin-lidocaine injections versus lidocaine alone in the treatment of trigeminal neuralgia. J. Cranio-Max. Fac. Surg. 18; 243-247 1990

27. **Alkadhi, K. A., R. J. McIsaac:** Ganglion blocking effects of streptomycin. Arch. Int. Pharmacodyn. 232; 58-57 1978.

28. **Sokoll, M. D., F. P. J. Diecke:** some effects of streptomycin on frog nerve in vitro. Arch. Int. Pharmacodyn 332-339 1969.

29. **Bittar, G. T., S. B. Graff-Radford:** The effects of streptomycin-lidocaine block on trigeminal neuralgia: A double blind crossover placebo controlled study, Headache. 33; 155-160 1993

*Dirección: 18 de Julio 871 ap. 102*

*DICIEMBRE 1995*

*Teléfono: 92 55 72*