

Neuralgia del infraorbitario: un diagnóstico a considerar en pacientes con dolor malar[☆]

Infraorbital neuralgia: a diagnostic possibility in patients with zygomatic arch pain

Sr. Editor:

La neuralgia del nervio infraorbitario es una causa inusual de dolor facial. Se trata de una molestia, bien paroxística o constante, de intensidad variable, y carácter generalmente punzante, en la zona de distribución del nervio infraorbitario¹. Se acompaña de hipersensibilidad a la palpación en la escotadura del nervio infraorbitario.

El nervio infraorbitario es rama del nervio maxilar. Se origina en el maxilar superior, en el conducto infraorbitario, introduciéndose a continuación en el conducto dentario anterior y superior, distribuyéndose por las raíces de incisivos y canino, al igual que por la mucosa de la parte anterior del meato inferior².

Presentamos el caso de un paciente con dolor en la región malar izquierda refractario a tratamiento médico y que se resolvió temporalmente con el bloqueo del nervio infraorbitario.

Varón de 39 años, sin antecedentes patológicos de interés, que acudió a la consulta de cefaleas por presentar, desde hacía 16 meses y sin desencadenantes aparentes, un dolor continuo, quemante, de intensidad 5 sobre 10 en escala analógica verbal (EAV) (siendo 0: ausencia de dolor y 10: el peor dolor imaginable), localizado en región malar izquierda. A este dolor se superponían exacerbaciones infrecuentes de alrededor de una hora de duración e intensidad 9/10 en la EAV. En la exploración neurológica llamó la atención la provocación del dolor descrito mediante la palpación del nervio en la escotadura infraorbitaria, sin objetivarse ningún dato concomitante de interés.

Antes de acudir a nuestra consulta había sido evaluado por Otorrinolaringología y Cirugía Maxilofacial, realizándose una resonancia magnética craneal y una tomografía computarizada facial, sin hallazgos patológicos en ambos casos.

El dolor respondía parcialmente al naproxeno y no había mejorado con lamotrigina a dosis de 200 mg al día³. Ante la sospecha clínica de una neuralgia del infraorbitario, se procedió a la realización de un bloqueo anestésico con 1 cm³ de lidocaína⁴. La resolución del dolor durante 2 semanas confirmó el diagnóstico (código 13.7 de la segunda edición de la Clasificación Internacional de Cefaleas [CIC-2])⁵.

Con posterioridad, se llevaron a cabo varios bloqueos anestésicos, con eficacia temporal, que no se modificó asociando corticoide en una ocasión. Se ha seguido buscando una resolución mantenida del dolor; no se logró con amitriptilina a dosis de 25 mg al día y la carbamacepina no fue bien tolerada. En este momento con 150 mg al día de pregabalina se ha alcanzado una mejoría parcial del cuadro clínico.

Cuando se sospecha la presencia de una neuralgia del infraorbitario deben ser excluidas otras causas sintomáticas para llegar a su diagnóstico. Es necesario indagar sobre la presencia de antecedentes traumáticos⁶ y, si estos no están presentes, descartar otras causas secundarias, fundamentalmente neoplasias que pueden provocar este cuadro por diseminación hematológica, linfática o perineural. Por todo ello, es recomendable que en todos estos pacientes se realice una prueba de imagen^{7,8}. Tras descartar todo esto, podremos hablar de una neuralgia primaria^{9,10} y, finalmente, confirmar el diagnóstico tras el alivio del dolor con un bloqueo anestésico del nervio.

La neuralgia del infraorbitario puede ser resistente al tratamiento médico que generalmente incluye analgésicos, antiinflamatorios, antiepilépticos o antidepressivos¹¹. Otras opciones terapéuticas incluyen la estimulación eléctrica transcutánea del nervio en casos especialmente refractarios¹².

Las neuralgias de ramas terminales del trigémino son poco frecuentes y con frecuencia se presentan como dolores continuos, a diferencia de los cuadros con afectación central del nervio trigémino, generalmente asociados a paroxismos dolorosos¹³⁻¹⁵. Pensar en ellas y palpar los territorios nerviosos correspondientes a la zona dolorosa aportan opciones terapéuticas eficaces para cuadros con frecuencia persistentes e invalidantes. El bloqueo del nervio es uno de los criterios imprescindibles, y por ello, como en nuestro caso, se puede plantear como primer escalón terapéutico.

Bibliografía

1. International Association for the Study of Pain. Classification of chronic pain. Seattle: Elsevier; 1994.
2. Leston JM. Functional anatomy of the trigeminal nerve. *Neurochirurgie*. 2009;55:99–112.
3. Shaikh S, Yaacob HB, Abd Rahman RB. Lamotrigine for trigeminal neuralgia: efficacy and safety in comparison with carbamazepine. *J Chin Med Assoc*. 2011;74:243–9.
4. de Vries N, Smelt WL. Local anaesthetic block therapy of posttraumatic neuralgia of the infraorbital nerve. *Rhinology*. 1990;28:103–6.
5. Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. *Cephalalgia*. 2004;24 Suppl 1:S1–152.
6. Freeman BS. Post-traumatic infraorbital neuralgia. *Tex State J Med*. 1961;57:352–4.
7. Woolfall P, Coulthard A. Pictorial review: trigeminal nerve: anatomy and pathology. *Br J Radiol*. 2001;74:458–67.
8. Bathla G, Hegde AN. The trigeminal nerve: an illustrated review of its imaging anatomy and pathology. *Clin Radiol*. 2013;68:203–13.
9. Zakrzewska JM. Diagnosis and differential diagnosis of trigeminal neuralgia. *Clin J Pain*. 2002;18:14–21.
10. Forssell H, Tenovuo O, Silvoniemi P, Jaaskelainen SK. Differences and similarities between atypical facial pain and trigeminal neuropathic pain. *Neurology*. 2007;69:1451–9.
11. Attal N, Cruccu G, Haanpää M, Hansson P, Jensen TS, Nurmikko T, et al. EFNS Task Force. EFNS guidelines on pharmacological treatment of neuropathic pain. *Eur J Neurol*. 2006;13:1153–69.
12. Restelli L, Moretti MP, Pellerin I, Galante G, Castiglioni C. Transcutaneous electrical nerve stimulation and neuralgic facial pain. *Pain Clinic*. 1988;2:97–103.

[☆] Presentado parcialmente como póster en el LXIV Congreso de la Sociedad Española de Neurología. Barcelona, noviembre del 2012.

13. Pareja JA, Pareja J, Yangüela J. Nummular headache, trochleitis, supraorbital neuralgia, and other epicranial headaches and neuralgias: the epicranias. *J Headache Pain*. 2003;4:125–31.
14. Mulero P, Guerrero AL, Pedraza M, Herrero-Velázquez S, de la Cruz C, Ruiz M, et al. Non-traumatic supraorbital neuralgia. A clinical study of 13 cases. *Cephalalgia*. 2012;32:1150–3.
15. Caminero AB, Mateos V. Aproximación clínica a las neuralgias craneales. *Rev Neurol*. 2009;48:365–73.

L. López Mesonero^a, M.I. Pedraza Hueso^b,
S. Herrero Velázquez^b y A.L. Guerrero Peral^{b,*}

^a Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario, Salamanca, España

^b Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario, Valladolid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gueneurol@gmail.com

(A.L. Guerrero Peral).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.01.003>

Amiloidosis leptomenígea debida a la mutación A25T TTR. A propósito de un caso[☆]

Leptomeningeal amyloidosis due to A25T TTR mutation: a case report

Sr. Editor:

La amiloidosis leptomenígea es una forma rara de amiloidosis causada por un reducido espectro de mutaciones del gen de la transtirretina (TTR), incluyendo la que afecta al codón 25, suponiendo la sustitución de alanina por treonina. Describimos una paciente de con esta variante A25T TTR. Solo existe un caso publicado en la literatura^{1,2}.

Mujer de 53 años de edad, con clínica progresiva de vértigo, paraparesia y ataxia de la marcha de 4 años de evolución. El mes previo presentó sordera neurosensorial de inicio brusco. La exploración neurológica reveló normalidad de las funciones superiores e hipoacusia derecha. Los reflejos osteotendinosos eran vivos de forma generalizada, con reflejo cutáneo-plantar extensor bilateral. Moderada paresia de la pierna derecha e hipoestesia táctil e hipopalestesia en ambas extremidades inferiores, así como marcha atáxica. El estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró hiperproteinorraquia (177 mg/dl) y xantocromía. El estudio electromiográfico descartó la presencia de signos de neuropatía periférica. La resonancia magnética craneal y medular reveló siderosis superficial en la cisura de Silvio izquierda y signos de sangrado crónico en el LCR (fig. 1). En ambos estudios, las meninges se encontraban engrosadas y captaban gadolinio (véase la figura 1). En la biopsia menígea se encontró depósito abundante intersticial y perivascular de amiloide positivo para TTR (véase la figura 1). El estudio genético confirmó la mutación A25T TTR. La paciente es madre de 2 hijos sanos que no han querido realizarse el estudio genético. La madre de la paciente falle-

ció a los 60 años de una enfermedad similar que no fue diagnosticada. No se realizaron estudios para descartar el diagnóstico de amiloidosis.

La amiloidosis leptomenígea asociada a mutaciones de la TTR es una forma rara pero fatal de amiloidosis. La mutación A25T TTR hallada en nuestra paciente ha sido previamente publicada en un paciente japonés que también desarrolló siderosis superficial y falleció a consecuencia de múltiples sangrados intracraneales. La autopsia confirmó el depósito selectivo de amiloide en las leptomeninges^{1,2}.

Nuestra paciente presentaba signos clínicos y hallazgos radiológicos compatibles con siderosis superficial. La siderosis superficial del sistema nervioso central se produce por el depósito de hemosiderina en las leptomeninges y en la superficie del cerebro. Este depósito es el resultado del sangrado continuo o recurrente al espacio subaracnoideo debido a múltiples causas³. Esta presentación fue descrita en el caso de mutación A25T TTR previamente publicado, así como en otros casos de amiloidosis familiar con depósito predominantemente en las meninges^{4,5}. En conjunto, estos datos enfatizan la necesidad de considerar la amiloidosis leptomenígea como una causa infrecuente de siderosis superficial.

Actualmente, no se dispone de ningún tratamiento específico para la amiloidosis leptomenígea. El trasplante hepático, de elección para prevenir la progresión de la neuropatía asociada a la mayoría de las mutaciones de la TTR, no es efectiva en estos casos puesto que las células de los plexos coroideos son las principales productoras de la TTR en el cerebro⁶. El tafamidis es un inhibidor que se une de forma selectiva a la TTR en el plasma y estabiliza la estructura tetramérica del amiloide previniendo su depósito^{7,8}. Desafortunadamente, no existen datos que sugieran que el tafamidis atraviese la barrera hematoencefálica, por lo que no se considera de utilidad para frenar el curso de la enfermedad en casos de amiloidosis leptomenígea (comunicación personal Dr. Said). La administración intraventricular de un oligonucleótido antisentido específico TTR en el cerebro de ratones transgénicos portadores del gen TTR humano mutado provoca una reducción dependiente de la dosis de la expresión de TTR en el plexo coroideo y supone una estrategia terapéutica atractiva en estos pacientes⁶.

[☆] Este trabajo ha sido aceptado como póster en la LXIV Reunión Anual de la SEN.