

Neuralgia del trigémino asociada a malformación de Chiari tipo I: resolución tras descompresión suboccipital

Ángel Gómez-Camello, Javier Pelegrina-Molina

Servicio de Neurología. Hospital Universitario San Cecilio. Granada, España.

Correspondencia: Dr. Ángel Gómez Camello. Servicio de Neurología. Hospital Universitario San Cecilio. Avda. Doctor Oloriz, s/n. E-18012 Granada.

E-mail: agomezcn@gmail.com

Parte de los contenidos de este caso se han expuesto en forma de póster en la XXXV Reunión Anual de la Sociedad Andaluza de Neurología.

Aceptado tras revisión externa: 08.01.13.

Cómo citar este artículo: Gómez-Camello A, Pelegrina-Molina J. Neuralgia del trigémino asociada a malformación de Chiari tipo I: resolución tras descompresión suboccipital. *Rev Neurol* 2013; 56: 398-9.

© 2013 Revista de Neurología

La asociación de neuralgia trigeminal con malformación de Chiari es rara, sólo existen unos 20 casos descritos en la bibliografía [1-12]; entre ellos, algunos casos son bilaterales [2,3]. Su fisiopatología no está clara y la indicación terapéutica quirúrgica resulta controvertida. Es evidente que esta manifestación añade un deterioro significativo a la ya demostrada influencia negativa sobre la calidad de vida de estos pacientes [13]. Se presenta el caso de una paciente diagnosticada de malformación de Chiari tipo I con siringomielia cervicodorsal que asocia clínica de neuralgia trigeminal de segunda rama izquierda, predominantemente desencadenada con situaciones que producían un aumento de la presión intratorácica (maniobra de Valsalva) con buena respuesta a descompresión suboccipital. Se revisa la bibliografía existente y se discute sobre su fisiopatología y tratamiento.

Mujer de 44 años con antecedentes de insuficiencia venosa crónica en los miembros inferiores y diagnosticada, desde hacía cinco años, de malformación de Chiari tipo I con hidromielia cervicodorsal. Cursaba de forma oligosintomática; le ocasionaba cervicodorsalgia y parestesias ocasionales en los miembros de predominio izquierdo con aumento generalizado de los reflejos osteotendinosos sin otra clínica o hallazgos exploratorios añadidos; esta semiología fue la que llevó a su diagnóstico tras realizar pruebas de neuroimagen (resonancia magnética) en la consulta de neurología. Era objeto

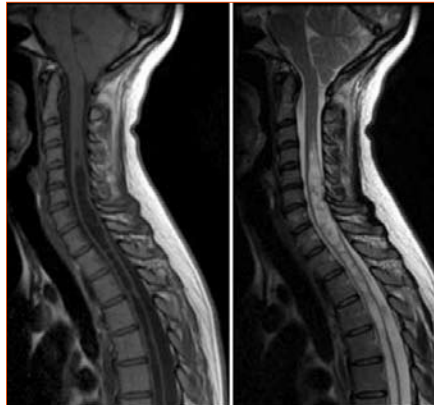


Figura. Resonancia magnética cervicodorsal, cortes sagitales potenciados en T₁ y T₂, en la que se aprecia una malformación de Chiari tipo I y extensa hidrosiringomielia cervicodorsal de C2 a D8.

de seguimiento neuroquirúrgico con una actitud expectante.

Cinco años tras el diagnóstico, consultó en neurología por dolores paroxísticos lancinantes a modo de descarga, breves e intensos en la hemicara izquierda en el territorio de la segunda rama trigeminal, desencadenados fundamentalmente por tos, estornudos, risa, esfuerzos y cualquier movimiento que remedase una maniobra de Valsalva (aumento de la presión intratorácica), aunque también se desencadenaban con estímulos táctiles. El primero de ellos se desencadenó con un estornudo. Le llegaba a incapacitar, pues le ocurría incluso con esfuerzos menores como agacharse.

En la exploración neurológica (cuando consulta por primera vez por dolor facial) presentaba funciones superiores normales, pares craneales, fuerza, sensibilidad, pruebas cerebelosas, estación y marcha normales. Mostraba reflejos osteotendinosos vivos de forma generalizada con reflejos cutáneos plantares flexores y fondo de ojo normal.

Resonancia magnética (RM) craneal y de fosa posterior: anomalía de Chiari tipo I con volumen ventricular normal y resto de encéfalo sin hallazgos significativos. Angio-RM cerebral: normal. RM cervicodorsal: siringomielia cervicodorsal extensa de C2 a D8 (Figura) ya conocida, sin otros hallazgos. Hemograma y bioquímica de rutina, proteína C reactiva, factor reumatoideo, proteinograma, inmunoglobulinas, hormona estimulante del tiroides (TSH), vitamina B₁₂, ácido fólico, anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos extraíbles del núcleo, incluyendo

SSa y SSb (ENA), enzima convertora de angiotensina (ECA) y anticuerpos frente al citoplasma del neutrófilo (ANCA): normales. Serologías IgM de virus de Epstein-Barr, herpes, varicela zóster y citomegalovirus: negativos. Serología de *Borrelia*: negativa.

Se comenzó el tratamiento con dosis de oxcarbacepina en escalada ascendente hasta llegar a 900 mg/día, con mejoría evidente durante los cuatro primeros meses de tratamiento, empeoramiento posterior, y siempre tolerando mal maniobras en las que se producía un aumento de la presión intratorácica (como tos o esfuerzos físicos), con la que reaparecía el dolor neuralgiforme.

La descompensación del cuadro doloroso facial coincidió con la progresión de los síntomas sensitivos (a las parestesias se sumó hipoestesia táctil-algésica en el hemicuerpo izquierdo). Se comprobó el aumento de la hidrosiringomielia respecto a pruebas de neuroimagen anteriores y, tras una valoración neuroquirúrgica, se decidió el tratamiento quirúrgico tres meses después, con craneotomía suboccipital descompresiva. Tras la intervención, desapareció el dolor gradualmente, con una mejor tolerancia a esfuerzos cada vez más importantes, y se inició la reducción de la dosis de oxcarbacepina, sin reaparición del dolor. Junto a la desaparición del dolor facial mejoraron los síntomas sensitivos en el hemicuerpo izquierdo y las molestias dolorosas cervicodorsales.

La elongación extraaxial de la raíz del nervio trigémino debida al desplazamiento del tronco del encéfalo se ha indicado como uno de los posibles mecanismos patogénicos de la neuralgia trigeminal en enfermos con anomalía de Chiari tipo I [1,2,4,6]; esta elongación sería la responsable de una desmielinización y remielinización del nervio con la creación de sinapsis anormales, lo que ocasionaría la clínica. También la compresión en la entrada de la raíz nerviosa provocaría los cambios vasculares responsables del cuadro o bien se podría producir por cambios microisquémicos en el propio nervio [1]. Los cambios neurovasculares también se han apuntado como responsables cuando se deben a un aumento de la presión intracraneal en el caso de asociación a hidrocefalia [5].

La compresión de las amígdalas cerebelosas herniadas sobre el tronco del encéfalo que afectan a las vías trigeminales sería otro posible mecanismo [1,2,4]. El núcleo espinal del trigémino

es el primer lugar donde se produce la sinapsis de las fibras sensitivas trigeminales y se extiende desde la unión bulbotuberaral hasta C2. Según esta teoría, tanto la compresión directa por las amígdalas herniadas como por la hidrosiringomielia asociada, podrían ocasionar los síntomas dolorosos neuralgiformes [2,4,9]. Más en concreto, se ha apuntado a la mayor susceptibilidad a la compresión de estas fibras del núcleo espinal trigeminal que descienden para formar el tracto espinal del núcleo trigeminal hasta C2, encargadas del dolor y la temperatura, por estar escasamente mielinizadas y localizadas dorsalmente [14]. Por otro lado, se cree que la siringomielia cervical participaría de modo indirecto en la fisiopatología de la neuralgia trigeminal y contribuiría a la compresión vascular o al estiramiento del trigémino en la zona de entrada de la raíz nerviosa [2]. Probablemente, participan todos los mecanismos etiopatogénicos propuestos derivados de la compresión del tronco, compresión y elongación de la raíz nerviosa incluidos cambios microvasculares.

Los buenos resultados obtenidos tras la descompresión de la fosa posterior con craneotomía suboccipital [1,2,8,9,11] apoyan la relación entre la neuralgia trigeminal y la anomalía de Chiari: en una revisión previa sobre casos comunicados, 11 de 15 pacientes quedaron totalmente libres de dolor [2]. En caso de no conseguirse el control del dolor con tratamiento médico, además de la craneotomía suboccipital, se ha propuesto una descompresión microvascular del nervio trigémino [3] y en caso de asociarse a hidrocefalia, ventriculostomía del III ventrículo [4] o derivación ventriculoperitoneal [5].

En nuestro caso, llama la atención la aparición del dolor predominantemente con tos, estornudos, al agacharse y al practicar algún esfuerzo físico (imita a una maniobra de Valsalva, es decir, aumento de la presión intratorácica),

lo que recuerda a los factores precipitantes de la cefalea atribuida al Chiari tipo I [15,16] y puede apoyar las teorías fisiopatológicas que describen la compresión troncoencefálica sobre el núcleo y las vías trigeminales como la causa. Tras una buena respuesta inicial al tratamiento médico, se produjo un empeoramiento que coincidió también con un empeoramiento de los síntomas medulares, lo que llevó a indicar la intervención. Los síntomas asociados a la patología medular mejoraron tras la intervención en paralelo a la disminución del dolor neuralgiforme. Este caso presenta similitud al comunicado por Papanastassiou et al [1] de neuralgia trigeminal de segunda rama unilateral, siringomielia y buena respuesta a la descompresión suboccipital, y coincide con la mejoría comunicada en la mayoría de los casos tras una craneotomía suboccipital [2].

Se descartan otras causas estructurales mediante la neuroimagen craneal y causas sistémicas con las determinaciones analíticas antes detalladas como responsables del cuadro, por lo que se puede concluir que nos encontramos ante un nuevo caso de neuralgia trigeminal asociada a una anomalía de Chiari tipo I con respuesta satisfactoria tras craneotomía suboccipital. Se puede recomendar plantear esta intervención siempre individualizando el caso y teniendo en cuenta tanto la refractariedad al tratamiento médico como la coexistencia de otras manifestaciones asociadas, que en nuestro caso fueron secundarias a una hidrosiringomielia.

Bibliografía

1. Papanastassiou AM, De Schwartz RB, Friedlander RM. Chiari I malformation as a cause of trigeminal neuralgia: case report. *Neurosurgery* 2008; 63: E614-5.
2. Than KD, Sharifpour M, Wang AC, Thompson BG, Pandey AS. Chiari malformation manifesting as bilateral trigeminal neuralgia: case report and review

- of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011; 82: 1058-9.
3. Vince GH, Bendszus M, Westermaier T, Solymosi L, Ernestus RI, Matthies C. Bilateral trigeminal neuralgia associated with Chiari's type I malformation. *Br J Neurosurg* 2010; 24: 474-6.
4. Teo C, Nakaji P, Serisier D, Coughlan M. Resolution of trigeminal neuralgia following third ventriculostomy for hydrocephalus associated with Chiari I malformation: case report. *Minim Invasive Neurosurg* 2005; 48: 302-5.
5. Gnanalingham K, Joshi SM, López B, Ellamushi H, Hamlyn P. Trigeminal neuralgia secondary to Chiari's malformation -treatment with ventriculoperitoneal shunt. *Surg Neurol* 2005; 63: 586-9.
6. Tortosa A, Arbizu T, Ferran E, Peres J. Trigeminal neuralgia as the first manifestation in Arnold-Chiari deformity. *Neurologia* 1991; 6: 148-50.
7. Iváñez V, Moreno M. Neuralgia trigeminal desde la infancia como única manifestación de una malformación de Chiari tipo I. *Rev Neurol* 1999; 28: 485-7.
8. Caranci G, Mercurio A, Altieri M, Di Piero V. Trigeminal neuralgia as the sole manifestation of an Arnold-Chiari type I malformation: case report. *Headache* 2008; 48: 625-7.
9. Rosetti P, Ben Taib NO, Brotschi J, De Witte O. Arnold-Chiari type I malformation presenting as a trigeminal neuralgia: case report. *Neurosurgery* 1999; 44: 1122-4.
10. Ayuso-Peralta L, Jiménez-Jiménez FJ, Tejeiro J, Zurdo M, Cabrera-Valdivia F, García-Albea E. Neuralgia del trigémino asociada a malformación de Arnold-Chiari. *Rev Neurol* 1999; 29: 1345.
11. Chakraborty A, Baveeta S, Leach J, Kitchen N. Trigeminal neuralgia presenting as Chiari I malformation. *Minim Invasive Neurosurg* 2003; 46: 47-9.
12. Gelabert-González M. Trigeminal neuralgia as the first symptom of Chiari malformation. *Neurologia* 2001; 16: 189-90.
13. Mestres O, Poca MA, Solana E, Radoi A, Quintana M, Force E, et al. Evaluación de la calidad de vida en los pacientes con una malformación de Chiari tipo I. Estudio piloto en una cohorte de 67 pacientes. *Rev Neurol* 2012; 55: 148-56.
14. González-Bonet LG, Piquet J. Trigeminal neuralgia: a symptom of Chiari I malformation. *Neurosurgery* 2012; 71: E911-2.
15. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. *The International Classification of Headache Disorders*, 2 ed. Cephalalgia 2004; 24 (Suppl 1): 1-160.
16. Pascual J, Oterino A, Berciano J. Headache in type I Chiari malformation. *Neurology* 1992; 42: 1519-21.