

Síndrome trófico del trigémino

Trigeminal trophic syndrome

E. Vera Iglesias, P. Sánchez Caminero, M. García Arpa, G. Romero Aguilera, P. Cortina de la Calle

Hospital General de Ciudad Real. España.

Correspondencia:

Elena Vera Iglesias
Hospital General de Ciudad Real
Avda. Tomelloso, s/n
13005 Ciudad Real. España
Tel.: 926 27 80 00 - Extensión 76549
e-mail: everaigl@hotmail.com

Resumen

El síndrome trófico del trigémino es una entidad rara, en la que se desarrollan úlceras tróficas en el territorio del trigémino como consecuencia de la lesión de dicho nervio. Los pacientes refieren de forma constante parestesias y manipulación repetida en las áreas afectas. El síndrome trófico del trigémino debe ser incluido en el diagnóstico diferencial de las úlceras crónicas de la cara y cuero cabelludo, fundamentalmente cuando son unilaterales y asintomáticas. Presentamos un caso de STT secundario a un neurinoma del acústico.

(E. Vera Iglesias, P. Sánchez Caminero, M. García Arpa, G. Romero Aguilera, P. Cortina de la Calle. Síndrome trófico del trigémino. Med Cutan Iber Lat Am 2009;37(1):44-46)

Palabras clave: parestesias, hipo-anestesia, neurinoma del acústico.

Summary

Trigeminal trophic syndrome is a rare entity in which cutaneous trophic ulcers develop in trigeminal area after a damage to this nerve. The majority of patients report paraesthesias and repetitive manipulation in the trigeminal area. It should be considered in patients with chronic nonhealing ulcers of the face and scalp, specially when are unilateral and painless. We report a case of TTS following an acoustic neuroma.

Key words: paresthesias, hypo-anaesthesia, acoustic neuroma.

El síndrome trófico del trigémino (STT) es una entidad muy poco frecuente, consecuencia de un daño central o periférico de la rama sensitiva del nervio trigémino, manifestándose como úlceras neurotróficas en el territorio sensitivo del trigémino, acompañadas de hipo-anestesia.

Presentamos el caso de una mujer de 44 años con STT secundario a un neurinoma del acústico, en el que destaca el carácter mutilante de las lesiones del ala nasal.

Caso clínico

Mujer de 44 años presentaba múltiples úlceras faciales y en cuero cabelludo, que seguían un curso insidioso de 12 años de evolución.

Como único antecedente de interés refería haber sido intervenida hace 12 años de un neurinoma del acústico localizado en el ángulo pontocerebeloso izquierdo. Era por-

tadora de una válvula ventriculoperitoneal. Presentaba como secuela, una parálisis facial izquierda.

Desde la intervención la paciente refería parestesias fundamentalmente en ala nasal izquierda y en menor medida en la zona nasolabial y parietal izquierda, admitiendo reiterada manipulación de las zonas afectas.

En la exploración física destacaba una destrucción total con pérdida de sustancia del ala nasal izquierda, incluido tejido cartilaginoso, con reepitelización (Figura 1), así como úlceras superficiales en labio superior y zona parietal (Figura 2), acompañadas de cicatrices y zonas alopecicas. Todas las lesiones estaban localizadas en el lado izquierdo.

El examen neurológico evidenció hipo-anestesia de la 1 y 2 rama del trigémino y un reflejo corneal abolido, en el lado izquierdo.

La paciente prefirió la abstinencia terapéutica.



Figura 1. Destrucción total del ala nasal derecha y erosión en labio superior.



Figura 2. Úlceras en cuero cabelludo acompañadas de alopecia cicatrizal.

Comentario

El STT o úlcera neurotrófica del trigémino o ulceración trófica del ala nasal o neuropatía del trigémino con ulceración del ala nasal fue descrito por Loveman y McKenzie[1] de forma independiente en 1933 y desde entonces hay aproximadamente 125 casos descritos en la literatura.

En la mayoría de los casos el daño del nervio es secundario al tratamiento de la neuralgia del trigémino, ya sea mediante rizotomía o mediante inyección de alcohol en el ganglio de Gasser[2]. Otra causa frecuente son los accidentes cerebrovasculares en el territorio vertebrobasilar, fundamentalmente la arteria cerebelosa posteroinferior[3]. De forma más rara aparece en tumores, como neurinomas del acústico, astrocitomas, meningiomas[4], o infecciones, tales como neuritis por micobacterium leprae, herpes zoster oftálmico, siringobulbia, craniotomía y traumatismo craneoencefálico (Tabla 1)[5].

Las áreas generalmente afectadas son el ala nasal, respetando la punta nasal, y la mejilla[6]. De forma menos constante se ven afectados el cuero cabelludo, labio superior, canto interno y externo, región auricular y mandíbula. Las zonas más frecuentemente involucradas suelen corresponder con las áreas de solapamiento sensitivo entre la 1 y 2 rama del trigémino (oftálmica y maxilar)[7].

Las úlceras pueden ser únicas o múltiples, en forma triangular, de media luna o en forma de Y, de bordes bien definidos e irregulares, habitualmente asintomáticas y unilaterales.

La mayoría de los pacientes refieren parestesias y otras sensaciones disestesias, lo que lleva a una manipulación persistente y repetida de las zonas afectadas. Este parece

ser el factor más importante en el desarrollo de estas úlceras, pero también contribuyen cambios vasomotores secundarios y cierto grado de deterioro mental, que afecta de alguna manera al control del comportamiento automutilante del paciente[6,8]. El diagnóstico es principalmente clínico y de exclusión[7]. Es importante realizar un correcto diagnós-

Tabla 1. Etiologías del síndrome trófico del trigémino.

- **Accidentes cerebrovasculares.**
 - Insuficiencia vertebrobasilar.
 - Oclusión arteria cerebelosa posteroinferior (Síndrome de Wallenberg).
- **Tratamiento ablativo del nervio trigémino para tratamiento de la neuralgia del trigémino.**
 - Rizotomía.
 - Inyección de alcohol o glicerol en el ganglio de Gasser.
- **Tumores.**
 - Meningioma intracraneal.
 - Astrocitoma.
 - Neurinoma del acústico.
- **Infecciones.**
 - Neuritis por micobacterium leprae.
 - Herpes zoster oftálmico.
- **Enfermedades neurológicas.**
 - Siringobulbia.
 - Parkinsonismo postencefalítico.
 - Degeneración cordones espinales.
- **Craniotomía.**
- **Traumatismo craneoencefálico.**
- **Idiopático.**

tico diferencial con otros cuadros que pueden simular un STT, fundamentalmente neoplasias (carcinoma basocelular y espinocelular), infecciones (infecciones granulomatosas, infecciones fúngicas profundas), enfermedades autoinmunes como vasculitis y enfermedades granulomatosas (granulomatosis de Wegener, granuloma letal de la línea media) y dermatitis facticia[7]. En esta última las lesiones suelen ser bilaterales, no existe una alteración neurológica y el paciente no reconoce la manipulación de las lesiones como ocurre en el STT[3,8].

En la mayoría de los casos puede hacerse un correcto diagnóstico diferencial mediante biopsia, cultivo y

estudio neurológico. El estudio anatomopatológico es inespecífico pero permite descartar otras etiologías. El diagnóstico definitivo debe hacerse mediante un estudio neurológico demostrando hipo-anestesia en el área del trigémino.

El tratamiento es difícil y debe ser multidisciplinario. Va dirigido a la educación del paciente de evitar manipulación, a disminuir las parestesias y a utilizar medidas o dispositivos de protección[9,10]. Hay casos exitosos tratados mediante colgajos inervados para cubrir el defecto y hay casos aislados que han respondido al tratamiento con vitamina B, amitriptilina, diazepam, clorpromacina, pimocide y carbamacepina[9,10].

Bibliografía

1. Sadeghi P, Papai F, Vidimos A. Trigeminal trophic syndrome –report of four cases and review of the literature. *Dermatol Surg* 2004;30:807-12.
2. Monrad S, Terrel J, Aronoff D. The trigeminal trophic syndrome: An unusual cause of nasal ulceration. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:949-95.
3. Ferrara G, Argenziano G, Cicarelli G, Cusano F, Delfino M. Post-apoplectic trigeminal trophic syndrome. *J Eur Acad Dermatol Veneol* 2001;15: 153-5.
4. Weintraub E, Soltani K, Hekmatpanah J, Lorincz AL. Trigeminal trophic syndrome: a case and review. *J Am Acad Dermatol* 1982;6:52-7.
5. Yiacoymettis A, Vlachos S. Skin ulceration in trigeminal trophic syndrome: report of a lesion occurring 22 years later. *Plast Reconstr Surg* 2005;116:1814-5.
6. Su JC, Downes NP. Trigeminal trophic syndrome. *Aust J Dermatol* 1997;38:80-1.
7. Datta RV, Zeitouni NC, Zollo JD, Loree TR, Hicks WL. Trigeminal trophic syndrome mimicking Wegener's granulomatosis: a case report with a review of the literature. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000;109:331-3.
8. Tada J, Ueda M, Abe Y, Fujiwara H, Arakawa K, Arata J. Trigeminal trophic syndrome-a report of three patients. *J Dermatol* 1991;18:613-5.
9. Racette AJ, Moore A, Brown S, Racette A. Recognizing trigeminal trophic syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2006;55:359-61.
10. Tee RG, Sharma V, Christen-Zach S, Horii KA, Mancini AJ. Trigeminal Trophic Syndrome: A pediatric case. *Arch Dermatol* 2006;142: 941-2.