

Casos Breves

Síndrome trófica trigeminal: relato de caso

Trigeminal trophic syndrome: a case report

I. P. Ribeiro Paes Ferraz, R. Tadeu Villa, V. Bedin

Serviço de Dermatologia Fundação Técnico-Educacional Souza Marques. São Paulo. Brasil

Correspondência:

Ingrid Priscila Ribeiro Paes Ferraz
Rua Lagoa Formosa, 584
03543090 São Paulo. Brasil
Tel.: (11) 82695554
e-mail: ingridferraz@terra.com.br

Resumo

A síndrome trófica trigeminal (STT) é uma causa rara de úlcera facial. Caracteriza-se pela tríade de parestesia e anestesia nos ramos sensitivos trigeminais lesionados, e úlcera crescente na asa nasal. O tratamento é difícil e envolve o controle da manipulação local e medidas de auxílio na cicatrização e cirurgias reparadoras. Relatamos um caso de STT, após traumatismo crânio-encefálico, em um adolescente, acometendo dois ramos trigeminais, com boa resposta a terapêutica com carbamazepina.

(I. P. Ribeiro Paes Ferraz, R. Tadeu Villa, V. Bedin. Síndrome trófica trigeminal: relato de caso. Med Cutan Iber Lat Am 2010;38(2):88-90)

Palavras chave: Síndrome trófica trigeminal, traumatismo crânio-encefálico, carbamazepina.

Summary

Trigeminal trophic syndrome (TTS) is a rare cause of facial ulceration. It is characterized by the following triad: paresthesia and anesthesia in the territory of injured sensitive trigeminal branches and nose ulceration. Dressings, measures to improve cicatrization and reparatory surgery are all therapeutic options. We describe a case of TTS, after cranio-encephalic trauma, in a teenager, compromising two branches of trigeminal nerve and a good response to carbamazepine.

Key words: *Trigeminal trophic syndrome, cranio-encephalic traumatism, carbamazepine.*

Introdução

A síndrome trófica trigeminal (STT) é uma entidade que deve ser lembrada quando da investigação de pacientes com úlcera facial. Há cerca de 100 casos relatados[1,2]. Também na mesma fonte não se encontrou relato de lesão com tamanha extensão. Talvez, a raridade esteja relacionada ao desconhecimento da síndrome.

Caso clínico

Homem negro, 18 anos, solteiro, auxiliar de pedreiro, natural e procedente de Jundiaí, São Paulo. Na primeira consulta, mãe queixava-se de úlcera, no nariz do filho, há 04 meses. Relatava que o paciente sofrera traumatismo crânio-encefálico há 5 meses, com internação hospitalar,

em unidade de terapia intensiva, sendo submetido à intubação oro-traqueal, com posterior traqueostomia e uso de sonda naso-enteral. Evoluiu, com amaurose esquerda e déficit cognitivo leve. Na alta hospitalar, apresentava lesão ulcerada, na asa nasal esquerda, que evoluiu, acometendo, também, região malar, labial superior e fronte esquerda. Associava-se prurido, principalmente noturno. Ao exame físico, presença de úlcera com fundo eritematoso, na asa nasal, região malar, labial superior e fronte esquerda, com limites precisos, sem sinais de infecção secundária e com anestesia local. (*Figura 1*). Na hemiface esquerda, havia parestesia. O paciente não negava manipulação da área afetada, devida a formigamento e anestesia. Não havia comprometimento mucoso. As hipóteses diagnósticas foram síndrome trófica trigeminal, granu-



Figura 1. Úlcera trófica na região malar.

loma facial de linha média ou letal de linha média. Hemograma, eletrólitos, função renal e hepática, urina I, anti-corpo anti-nuclear, fator reumatóide, p-ANCA, c-ANCA, VDRL e FTA-ABS, anti-trombina 3, eletroforese de proteínas, complemento total e frações, enzima conversora, eletrocardiograma e raio X de tórax, que foram todos normais ou negativos. Colhida biópsia de pele da asa região malar com imunofluorescência negativa para depósitos de complemento e imunoglobulina; cultura de tecido negativa para bactérias, fungos, treponemas e parasitas. O anatomo-patológico evidenciou dermatite perivascular e perianexial, infiltrado inflamatório rico em neutrófilos, alguns eosinófilos e focos de necrose.

O diagnóstico firmado foi de STT. Introduziu-se carbamazepina, 200 mg duas vezes ao dia, por 90 dias. No retorno, o paciente evoluiu com grande melhora das lesões na face, com cicatrização parcial e recuperação progressiva da sensibilidade.

Comentário

A STT é causa rara de úlcera facial. Acredita-se que seu desenvolvimento se relacione à lesão no gânglio trigeminal (gânglio Gasseriano) ou à injúria em porções sensitivas centrais ou periféricas do nervo trigâmio. Define-se pela tríade clássica de parestesia, na hemiface acometida, anestesia, nos ramos sensitivos trigeminais lesionados, e úlcera crescente na asa nasal[3]. O primeiro relato data de 1901, por

Wallenberg[4], mas a descrição mais conhecida é de 1933, por Loveman[5].

A etiologia é desconhecida. Ocorre após injúria central ou periférica aos ramos sensitivos do nervo trigâmio, porém isso não garante o desenvolvimento da desordem. Os ramos motores estão preservados. Interessante notar que a inervação da ponta nasal é feita por ramos mediais nasais do nervo etmoidal anterior, sendo, dessa forma, pouparada nesta doença[6,7]. O formigamento e a queimação induzem à auto-injúria, que é admitida pelo paciente. As áreas acometidas abrangem, ainda, couro cabeludo, fronte, orelhas, queixo, malar, têmpora, lábio superior, palato, mandíbula e córnea. A sensação de obstrução nasal também leva à manipulação nasal constante[7,8].

A epidemiologia mostra que 75% dos casos ocorrem após ablação do gânglio trigeminal ou remoção cirúrgica do nervo trigâmio. Envolve a hemiface direita em 62% dos casos, sendo que há apenas um relato de lesão em ambas asas nasais após ablação trigeminal bilateral. A idade do surgimento da lesão é de 14 meses a 94 anos. A predominância feminina é de 2,2 casos:1 masculino. Tal fato poderia ser explicado pelo preponderância feminina, também, na casuística de nevralgia do trigâmio. O período da injúria ao nervo trigâmio até o desenvolvimento da úlcera varia de 2 semanas até 30 anos. São mais suscetíveis pacientes que mantém seqüela neurológica[2, 8, 9]. Causas menos comuns: craniotomia, traumatismo crânio-encefálico, herpes, varicela, hanseníase e lesão neurológica no parto. Em 1% dos casos, a etiologia é desconhecida.

O diagnóstico diferencial deve ser estabelecido com diversas desordens que produzem úlcera facial, entre elas: dermatite artefata e neurite escoriativa, doenças granulomatosas, infecções cutâneas e sistêmicas, doenças no sistema nervoso como acidente vascular cerebral, siringobulbia, astrocitomas, neurinoma do acústico, meningiomas, insuficiência vertebro-basilar, parkinsonismo pós-encefálico, e neoplasias como linfomas, granuloma letal, sarcoma, carcinoma basocelular e espinocelular[1, 8, 9].

A obscuridade de sua etiologia justifica a pobreza de tratamentos, que se restringem à mudança comportamental e controle da auto-injúria, através de protetores locais, medicações psicotrópicas, auxílio na cicatrização e cirurgias reparadoras. Luvas e curativos[1,10] previnem a manipulação. Vitamina B[1,8], clorpromazina[1,8,9,11], pimozida[1,9], clonazepam[1,9], inibidores seletivos da recaptação da serotonina[1], benzodiazepínicos[1,11], amitriptilina[1,9,11], carbamazepina[12], aciclovir[8], e triamcinolona intralesional[8], têm mostrado resultados satisfatórios. Resultados positivos quanto à cicatrização e sensibilidade têm sido

alcançados com estímulo elétrico transcutâneo[8,13], radiação ionizante[1,3], simpatectomia cervical[1,9], ganglionectomia do estrelado, [1] transposição de ramos trigeminais contralaterais[14] e transplante autólogo de células epidérmicas[15]. Nos casos de úlcera nasal extensa, próteses e cirurgia reconstrutora estão indicadas[1,8].

Conclusão

Um conhecimento sólido das diversas síndromes dermatológicas, permite o diagnóstico de entidades raras e sua adequada abordagem terapêutica. No caso da STT, foi-nos permitida, dessa forma, uma abordagem precoce e a prevenção de maiores seqüelas.

Referências bibliográficas

1. Luksi I, Luksi I, Sestan-Crnec S, Virag M, Macan D. Trigeminal trophic syndrome of all three nerve branches: an underrecognized complication after brain surgery. *J Neurosurg* 2008; 108: 170-3.
2. Tee RG, Sharma V, Christen-Zach S, Horii KA, Mancini AJ. Trigeminal trophic syndrome: a pediatric case. *Arch Dermatol* 2006; 142: 941-2.
3. Rashid RM, Khachemoune A. Trigeminal trophic syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007; 21: 725-31.
4. Wallenberg A. Klinische Beiträge zur Diagnostik acuter Herderkrankungen des Verlängerten Marks und der Brücke. *Dtsch Z Nervenheilkd* 1901; 19: 227-31.
5. Loveman AB. An unusual dermatosis following section of the fifth cranial nerve. *Arch Dermatol Syph* 1933; 28: 369-75.
6. Racette AJ, Moore A, Brown S, Racette A. Recognizing trigeminal trophic syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2006; 55: 359-61.
7. Monrad SU, Terrell JE, Aronoff DM. The trigeminal trophic syndrome: an unusual cause of nasal ulceration. *J Am Acad Dermatol* 2004; 50: 949-52.
8. Sadeghi P, Papay FA, Vidimos AT. Trigeminal trophic syndrome-report of four cases and review of the literature. *Dermatol Surg* 2004; 30: 807-12.
9. Setyadi HG, Cohen PR, Schulze KE, Mason SH, Martinelli PT, Alford EL, Taffet GE, Nelson BR. Trigeminal trophic syndrome. *South Med J* 2007; 100: 43-8.
10. Preston PW, Orpin SD, Tucker WF, Zaki I. Successful use of a thermoplastic dressing in two cases of the trigeminal trophic syndrome. *Clin Exp Dermatol* 2006; 31: 525-7.
11. Bhatti AF, Soggiu D, Orlando A. Trigeminal trophic syndrome: diagnosis and management difficulties. *Plast Reconstr Surg* 2008; 121: 1e-3e.
12. Bhushan M, Parry EJ, Telfer N.R. Trigeminal trophic syndrome: successful treatment with carbamazepine. *Br J Dermatol* 1999; 141: 758-9.
13. Westerhof W, Bos JD. Trigeminal trophic syndrome: a successful treatment with transcutaneous electrical stimulation. *Br J Dermatol* 1983; 108: 601-4.
14. McLean NR, Watson AC. Reconstruction of a defect of the ala nasi following trigeminal anaesthesia with an innervated forehead flap. *Br J Plast Surg* 1982; 35: 201-3.
15. Schwerdtner O, Damaskos T, Kage A, Weitzel-Kage D, Klein M. Autologous epidermal cells can induce wound closure of neurotrophic ulceration caused by trigeminal trophic syndrome. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2005; 34: 443-5.