

# Revisión

KRANION 2004;4:19-30

## Algias craneofaciales infrecuentes

A.B. CAMINERO RODRÍGUEZ

### RESUMEN

El dolor facial, craneal o cervical con criterios clínicos peor definidos es el dolor neuropático. En este tipo de dolor, se produce una lesión o alteración en la función del sistema nervioso. La neuralgia es un tipo de dolor neuropático, definido por la IASP como el dolor sentido o localizado en el territorio de distribución de un nervio o raíz nerviosa; sugiere, por tanto, que una lesión (o alteración) nerviosa puede ser el origen del dolor. Muchos son los mecanismos que pueden contribuir a un dolor neuropático.

El dolor en la cara, cráneo o cuello es vehiculado por las fibras aferentes de los nervios craneales V, VII, IX y X, así como por las primeras raíces cervicales a través de los nervios occipitales. La estimulación de estos nervios por diferentes mecanismos (compresión, distorsión, irritación por una lesión central...) puede originar un dolor agudo lancinante o bien constante en el territorio sensitivo dependiente de ese nervio.

La neuralgia trigeminal es el tipo más común de neuralgia. Pero cuando un paciente consulta por dolor craneal, facial o cervical, y éste sugiere un origen neuropático, debemos considerar también otras posibilidades diagnósticas, aunque más infrecuentes,

### SUMMARY

Facial, head and neck pains, particularly those of neuropathic origin (lesion or dysfunction of the nervous system) are poorly defined.

Neuralgia is a common type of neuropathic pain confined to the anatomical territory of one or more cranial nerves and/or cervical roots, suggesting that a nerve lesion may be the source of the pain. A number of mechanisms can contribute to neuropathic pain.

Pain in the face, head or neck is mediated by afferent fibres of cranial and occipital nerves. Trigeminal nerve, nervus intermedius, glossopharyngeal and vagus nerves and the upper cervical roots via the occipital nerves are the most commonly involved through different mechanisms (compression, distortion, irritation by a lesion in central pathways...) that may rise to stabbing or constant pain felt in the innervated area. In some cases no apparent cause is found.

Trigeminal neuralgia is the most common neuralgia. But when attending a patient with cranial, cervical or facial pain of neuropathic origin, we must consider other less well-known neuralgias, in order to reach a

#### Dirección para correspondencia:

para orientar el proceso a seguir y ofrecer el mejor tratamiento. Se hace una revisión de las características clínicas de estas neuralgias infrecuentes (neuralgia del glossofaríngeo, neuralgia del nervio intermediario, neuralgia del laríngeo superior, neuralgia del nervio nasal, neuralgia supraorbitaria, neuralgia occipital, síndrome cuello-lengua y cefalea numular).

**Palabras clave:** Neuralgias infrecuentes.

## INTRODUCCIÓN

El dolor facial, craneal o cervical con criterios menos bien definidos es el que se atribuye a una etiología neuropática. La existencia de un dolor neuropático sugiere que se ha producido una lesión de estructuras nerviosas o bien una alteración en la función del sistema nervioso (SN). En el primer caso, la lesión puede producirse, bien de forma directa o secundaria a algún daño tisular; son formas secundarias o sintomáticas. A menudo este daño produce cambios permanentes en los nervios periféricos y/o el SN central (SNC). Con relativa frecuencia no se encuentra una causa que permita justificar la aparición del dolor (aunque se presupone que la haya); en esta última situación hablamos de dolor neuropático idiopático, relacionado con una alteración en la función del SN. El avance en los métodos diagnósticos hace que disminuya el porcentaje de formas idiopáticas a favor de las formas sintomáticas.

A diferencia del dolor transitorio (nociceptivo e inflamatorio agudo), que tiene una función protectora, el dolor neuropático crónico persiste meses o años tras el estímulo nociceptivo inicial y la cicatrización del tejido dañado y carece de función protectora. Se postula que se debe a cambios permanentes producidos en el SNC y/o SN periférico (SNP); estos cambios pueden incluir la presencia de mecanismos de sensibilización central, excitabilidad ectópica, disminución de los mecanismos inhibitorios, reorganización estructural, facilitación, etc.<sup>1</sup>.

El dolor neuropático puede ser continuo e intermitente. Ambos componentes del dolor se pueden presentar conjunta o independientemente. El dolor continuo neuropático suele ser quemante, urente, ardiente, punzante o sordo, de mayor o menor intensidad; éste es el dolor más típico de las neuritis, la neuralgia postherpética, el dolor por deafferentización y los dolores atípicos. El dolor intermitente suele ser paroxístico, como "descargas eléctricas", con frecuencia excruciante y atroz; éste es el dolor más típico de las neuralgias, aunque a menudo éstas también pueden

correct diagnosis and offer the best treatment. A review is presented of the clinical features of these infrequent neuralgias (glossopharyngeal neuralgia, nervus intermedius neuralgia, superior laryngeal neuralgia, nasociliary neuralgia, supraorbital neuralgia, occipital neuralgia, neck-tongue syndrome and numular headache).

**Key words:** Infrequent neuralgias.

presentar un dolor continuo. De hecho, según la IASP<sup>2</sup>, neuralgia es el dolor sentido en el territorio de distribución de un nervio o raíz nerviosa. Aunque con frecuencia implica una característica paroxística, el término de neuralgia no debe reservarse para los dolores paroxísticos.

Los tipos de dolor que vamos a comentar en esta revisión se pueden considerar todos ellos dolores de tipo neuropático; se trata de neuralgias de presentación infrecuente en la clínica, pero que debemos conocer para el correcto diagnóstico y manejo terapéutico de los pacientes que consultan por dolor craneal, cervical o facial.

## NEURALGIA DEL GLOsofaríngeo (NGF)

El nervio glossofaríngeo emerge del bulbo cruzando la fosa posterior para salir del cráneo por el agujero yugular o rasgado posterior, por delante de los pares craneales X y XI y la vena yugular. Desde aquí se arquea hacia delante, entre la vena yugular interna y la arteria carótida interna, pasa profundamente respecto a la apófisis estiloides y se incurva por detrás del músculo estilofaríngeo. Perfora el constrictor superior de la faringe y se distribuye alrededor y por detrás de la V lingual, base de la epiglotis y repliegues glossoepiglóticos laterales.

El nervio glossofaríngeo consta de ramas sensitivas, motoras y autonómicas. Las ramas sensitivas recogen la sensibilidad gustativa del tercio posterior de la lengua; estas fibras terminan en la parte superior del fascículo solitario (núcleo gustativo de Nageotte). Llevan también la información aferente relacionada con las sensaciones comunes procedentes de la mucosa de nasofaringe, tercio posterior de la lengua, amígdala, trompa de Eustaquio y ventanas redonda y oval del oído medio; dicha información sensitiva termina en el núcleo espinal del trigémino. Este territorio sensitivo explica que el IX par sea el origen de los reflejos de la deglución y los nauseosos. Asimismo, recoge los impulsos aferentes que proceden del seno

carotídeo, los cuales terminan en el núcleo dorsal del vago. El reflejo del seno carotídeo, en el que intervienen los nervios IX y X contribuye a regular la presión arterial (barorregulador). Es también el nervio secretorio de la parótida, cuyas fibras se originan en el núcleo salival inferior del tronco del encéfalo y siguen la vía del trigémino por el nervio auriculotemporal (rama de  $V_3$ ).

Sus fibras motoras se dirigen a los músculos estilofaríngeo, estiloso y constrictor superior de la faringe.

Weisenburg, en 1910, fue el primero en prestar atención al hecho de que la irritación del nervio glossofaríngeo podía originar un dolor neuralgiforme tipo tic doloroso: su paciente tenía un tumor del ángulo pontocerebeloso. Sicard y Robineau, en 1920, describieron lo que ellos conocieron como algia velofaríngea esencial. Bohm y Strang, en 1962, mencionaron las numerosas presentaciones clínicas del síndrome<sup>3,4</sup>.

La clasificación actual de la IHS<sup>5</sup> recoge los criterios diagnósticos actualmente admitidos para esta entidad (Tabla 1).

Su incidencia es muy inferior a la de la neuralgia trigeminal y la proporción de casos de una y otra es de 1:100<sup>6,7</sup>. La edad de inicio oscila entre los 40 y 60 años, con una proporción similar de casos en ambos sexos.

La NGF se caracteriza por episodios de dolor paroxístico, lancinante, como descargas eléctricas, de gran intensidad y corta duración, localizados o irradiados en cualquier región suplida por los elementos somatosensoriales del nervio: garganta (faringe, tercio posterior de la lengua, amígdalas palatinas y linguales), cuello, parte posterior de la mandíbula. Puede haber otalgia refleja (trompa de Eustaquio) e incluso una extensión del dolor más allá del territorio sensitivo habitual del nervio (más frecuente en las formas sintomáticas). Esta extensión siempre es ipsolateral y puede involucrar la región temporal, región mastoidea, mejilla, ala nasal, maxilar o mandíbula, paladar, parte lateral de la lengua, región supraclavicular, ojo y *scalp* por encima de la oreja<sup>3,4,8,9</sup>.

Clásicamente se reconocen 2 formas clínicas de NGF, atendiendo a la localización predominante del dolor<sup>3,4</sup>:

1. Forma faríngea, cuando el dolor predomina en las estructuras faríngeas.
2. Forma timpánica u otálgica, en la que el dolor predomina o permanece confinado al oído. En esta última forma, con frecuencia existe una zona gatillo auricular y puede indicar afectación concomitante del nervio vago (neuralgia vagoglossofaríngea) o de una raíz cervical (lóbulo de la oreja y piel retroauricular).

**Tabla 1. Neuralgia glossofaríngea. Criterios IHS<sup>5</sup>**

#### **Neuralgia glossofaríngea clásica**

- A. Ataques paroxísticos de dolor cuya duración oscila entre una fracción de segundo a 2 min y que cumplen los criterios B y C
- B. El dolor tiene las siguientes características:
  1. Localización unilateral
  2. Distribución en la parte posterior de la lengua, fosa tonsilar, faringe o debajo del ángulo mandibular o en el oído
  3. Agudo, punzante y grave
  4. Desencadenado por actos como tragar, masticar, hablar, toser y/o bostezar
- C. Los ataques son estereotipados en cada paciente individual
- D. No hay déficit neurológico clínicamente evidente
- E. No puede atribuirse a ninguna otra enfermedad o alteración

#### **Neuralgia glossofaríngea sintomática**

- Igual que la anterior, con la excepción del punto E
- A. Se puede demostrar una lesión causal en base a investigaciones apropiadas y/o cirugía

lar). En estos casos, hay que hacer diagnóstico diferencial con la neuralgia geniculada (*vide infra*).

Los episodios de dolor pueden ser espontáneos o bien provocados por determinadas maniobras o exploraciones. Con frecuencia existen zonas gatillo, cuya palpación o presión desencadena crisis dolorosas similares a las registradas espontáneamente (amígdalas palatinas, pilares, base de lengua y mucosa faríngea). Por tanto, los principales puntos gatillo para la NGF son la fosa tonsilar y la faringe posterior, aunque también pueden serlo el conducto auditivo externo (CAE) y el lóbulo de la oreja. La deglución es el desencadenante más llamativo, especialmente líquidos fríos. Pero también la simple deglución de saliva puede provocar un paroxismo. Lo que en realidad provoca el ataque de dolor es el paso de alimento o líquido por la garganta, rozando la zona gatillo y no el acto de tragar en sí mismo. Otras acciones como estornudar, bostezar, masticar, toser, aclararse la garganta, hablar, tocarse la mucosa gingival u oral, sonarse la nariz, frotarse la oreja o tocarse el antitrágo, el CAE o el trágo, con frecuencia también precipitan los ataques. En casos más infrecuentes, los movimientos rápidos de la cabeza o incluso la elevación del brazo ipsolateral pueden provocar dolor en la garganta y oído.

Las zonas gatillo y los principales desencadenantes permiten un diagnóstico diferencial con la neuralgia trigeminal de la tercera rama. En ésta, las zonas gatillo se sitúan en ala nasal, labio superior o mejilla y los desencadenantes más típicos son el aire frío, toque o roce de la zona inervada por el nervio mandibular, afeitarse, hablar y también los movimientos masticatorios.

El inicio de los ataques es abrupto, existiendo pródromos sólo en raras ocasiones, con una sensación de leves punzadas o de hormigueo en la garganta o región anterior al trago. La duración de cada paroxismo de dolor oscila entre 8 y 50 s, aunque algunos ataques pueden prolongarse durante varios minutos. Muchos pacientes, además del dolor paroxístico, presentan un dolor sordo, quemante o una sensación dolorosa de presión que puede persistir varios minutos o incluso horas tras el dolor paroxístico.

En esta entidad, alternan períodos sintomáticos, cuya duración es variable (semanas a varios meses) con fases de remisión. Los intervalos entre las fases sintomáticas oscilan entre unos días a muchos años y son irregulares en su duración. Tras un período de remisión, la siguiente fase sintomática suele ser más grave que la precedente. Las remisiones tienden a acortarse con la evolución de la enfermedad.

La frecuencia de los paroxismos en las fases sintomáticas es también muy variable, pudiendo llegar hasta 150-200/día. Los ataques tienen un predominio diurno, aunque en ocasiones despiertan al paciente del sueño.

## SÍNTOMAS ACOMPAÑANTES

Durante el curso de un paroxismo, algunos pacientes tosen de forma vigorosa e irresistible; la tos puede a su vez intensificar el dolor. Excepcionalmente, los pacientes quedan roncos o presentan estridor laríngeo unos segundos o minutos tras el ataque.

Ocasionalmente se ha descrito hiperemia y lagrimeo del ojo ipsolateral tras los ataques más graves. Cuando se presentan estos fenómenos acompañantes y se produce una agrupación temporal de los ataques, puede llegar a confundirse con la cefalea en racimos.

También pueden darse otras manifestaciones vegetativas consistentes en trastornos de la secreción salival, más cualitativos que cuantitativos (las glándulas submaxilares son las principales productoras de saliva, por tanto, la afectación de la secreción parotídea unilateral asociada a la NGF es subclínica), halitosis, disgeusia, ageusia, sequedad de garganta, náuseas, bostezos y sudoración.

Hasta en un 10% de los casos, se asocia bradicardia y asistolia, con subsecuente isquemia cerebral, cuadros sincopales, coma, fenómenos convulsivos y EEG con signos de actividad delta y punta-onda. La presencia de estos síntomas acompañantes permite establecer conexiones del glossofaríngeo con el vago o extensión del mecanismo lesivo de una raíz a otra; esto da pie al concepto clínico de neuralgia vagoglossofaríngea pro-

puesto por diversos autores, el cual explica las arritmias detectadas en estas circunstancias, pues el arco eferente del reflejo del seno carotídeo incluye fibras del nervio de Hering que discurren por el tronco principal del glossofaríngeo pero finalizan en el núcleo dorsal del vago<sup>8</sup>. El EEG registrado durante los ataques muestra un enlentecimiento del ritmo de fondo o aplanamiento del registro debido a hipoxia cerebral. Durante este tiempo, el paciente puede desarrollar algunos movimientos convulsivos; sin embargo, no se ha evidenciado actividad epileptogénica.

El 10% de casos de NGF asocia una neuralgia trigeminal<sup>3,4</sup>. En estos casos, los paroxismos de dolor nunca ocurren simultáneamente en ambos nervios. Anatómicamente, esta asociación no resulta sorprendente, puesto que existen amplias conexiones entre la división mandibular del nervio trigémino y el nervio glossofaríngeo: 1. Vía central: el tracto espinal del trigémino recibe fibras de la sensibilidad general procedentes, no sólo del V par, sino también del VII (nervio intermediario), IX y X. 2. Ruta intracraneal del ramo timpánico: a través del plexo timpánico, nervio petroso menor, ganglio ótico y fibras posganglionares que viajan con el nervio auriculotemporal hacia la parótida. 3. Ruta extracraneal, a través del ramo anastomótico con el VII o asa de Haller (nervio inconstante) o bien a través del ramo digástrico (ramo del VII par), el cual se anastomosa también frecuentemente con el glossofaríngeo (anastomosis que sustituye al asa de Haller).

Se han descrito casos excepcionales de NGF bilateral<sup>8</sup>.

## Etiología

La NGF puede ser primaria (idiopática o esencial) y secundaria (sintomática). En la primera no se detecta ninguna causa con los medios diagnósticos disponibles hoy en día y en la segunda sí.

En las formas secundarias, con frecuencia existe déficit neurológico asociado a la afectación del IX par y los pacientes pueden no estar libres de dolor entre los ataques. Algunas causas que pueden desencadenar esta neuralgia son: tumores (ángulo pontocerebeloso, laringe, nasofaringe, base de cráneo con invasión de vecindad, lengua, osteoma del agujero yugular, neurofibromas o neurinomas...)<sup>10</sup>, procesos infecciosos o inflamatorios (amigdalitis, otitis externa, petrositis, abscesos epidurales, tuberculosis, herpes zóster, aracnoiditis...)<sup>3,11</sup>, traumatismos (amigdalectomía, craneotomía para cirugía del ángulo pontocerebeloso, extracción dental...)<sup>12</sup>, elongación del ligamento estilohioideo (diagnóstico diferencial con el síndrome de Eagle), enfermedad de Paget, punciones

carotídeas, malformación de Chiari tipo I<sup>13</sup>, esclerosis múltiple<sup>14</sup>, etc.

Con mucha más frecuencia, la NGF tiene una etiología no aclarada o bien se relaciona con síndromes compresivos de origen vascular, mediante el denominado "mecanismo de Janetta". Dicho mecanismo presupone un efecto irritativo continuo sobre el nervio procedente del latido de una arteria elongada o aberrante. En esta neuralgia, pueden estar involucradas la arteria cerebelosa posteroinferior, arteria vertebral, tronco basilar, arteria cerebelosa posterosuperior, o bien malformaciones arteriovenosas o venosas puras<sup>15,16</sup>. Esto hace que sea deseable la realización de una arteriografía de la fosa posterior para el diagnóstico preoperatorio de los casos de neuralgia del IX par.

### Patogénesis

Se barajan mecanismos periféricos y centrales. La teoría periférica, hoy en día la más admitida, postula que la desmielinización en las fibras de la raíz del nervio desencadena un cortocircuito periférico o transmisión efáptica entre las fibras propioceptivas desmielinizadas y las fibras nociceptivas. Según la teoría central, una descarga aferente, provocada por el estímulo sobre las zonas gatillo, atraviesa las fibras del IX par hasta las neuronas centrales y se desborda o expande hacia los núcleos ambiguo y motor dorsal del vago (neuralgia vagoglossofaríngea); los impulsos alcanzan el tálamo y corteza, percibiéndose como un dolor neurálgico.

### Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Quizás el mejor test diagnóstico consiste en la aplicación de un anestésico local en la zona gatillo: la amígdala, la pared faríngea y la base posterior de la lengua. Si el anestésico de superficie alivia al paciente temporalmente del dolor y le permite tragar, se puede establecer el diagnóstico con bastante firmeza. Un resultado negativo causa dudas sobre el origen del dolor, pero no debe ser suficiente como para invalidar el diagnóstico.

Esta entidad requiere diagnóstico diferencial con la neuralgia trigeminal de la tercera rama, neuralgia del laríngeo superior, neuralgia del nervio intermediario, síndrome de Eagle, cefalea en racimos, crisis epilépticas, etc.

### Tratamiento

El tratamiento médico con anticonvulsivantes es la alternativa de primera elección. Este grupo de fármacos reduce la sensibilidad de las zonas gatillo, inhibe la transmisión sináptica y alivia el dolor. Su efecto no

suele ser tan espectacular como en la neuralgia trigeminal. Clásicamente, el tratamiento se hace con carbamazepina, pero recientemente también ha demostrado su utilidad la gabapentina en este tipo de neuralgia<sup>17</sup>.

No se recomienda el bloqueo extracraneal (en la región del agujero yugular) del nervio con alcohol, puesto que podría causar parálisis del X, XI y XII pares craneales e involucrar, al menos teóricamente, el tronco simpático.

Si no hay respuesta a los fármacos antineurálgicos, o bien, si se detecta una compresión vascular, el tratamiento de elección es el quirúrgico, mediante la sección intracraneal del nervio o la rizotomía por termocoagulación. Las maniobras quirúrgicas están más limitadas que en la neuralgia trigeminal, por la posibilidad de lesión de otros pares craneales. La exposición del nervio se hace a través de una craniectomía suboccipital unilateral. El nervio se puede identificar según pasa por el suelo de la fosa posterior y emerge a través del agujero yugular.

---

## NEURALGIA DEL NERVIO INTERMEDIARIO (NNI) (O NEURALGIA GENICULADA DE HUNT)

---

La innervación sensitiva de las distintas estructuras del oído es muy compleja y en ella intervienen ramas de V<sub>3</sub>, VII (nervio intermediario), IX, X, C<sub>2</sub> y C<sub>3</sub>. El trago, la pared anterosuperior del CAE, la porción adyacente de la membrana timpánica y la articulación temporomandibular son vehiculizadas por la tercera rama del trigémino (nervio auriculotemporal); la pared postero-inferior del CAE y otras porciones adyacentes del tímpano, por el facial; el oído medio por el glossofaríngeo (nervio de Jacobson); la superficie interna del tímpano y la trompa de Eustaquio por la rama timpánica del glossofaríngeo; el X par craneal, a través del nervio de Arnold, inerva regiones similares a las del glossofaríngeo; la piel de la parótida y región retroauricular por las raíces C<sub>2</sub> y C<sub>3</sub> del plexo cervical superior.

En base a esta distribución anatómica, paroxismos de dolor en el oído pueden tener su origen en una NGF (o vagoglossofaríngea) o bien en una NNI, como se puede demostrar por el alivio obtenido en cada caso con la sección, bien del nervio glossofaríngeo, bien del nervio intermediario. Con el paciente consciente tras aplicar anestesia local, la estimulación de uno u otro nervio reproduce el dolor espontáneo relatado por el paciente.

Por lo tanto, algunos pacientes diagnosticados de NGF pueden tener una NNI, sobre todo aquellos que refieren dolor limitado al oído. Basándose sólo en la



descripción del dolor, es difícil saber qué nervios craneales están exactamente involucrados en la producción del dolor (VII, IX o X) y el diagnóstico de NNI no puede hacerse con certeza absoluta en base a la sintomatología clínica del paciente sin otros datos que lo apoyen. Por otro lado, una irradiación del dolor hacia estructuras auditivas también puede darse en la neuralgia de la tercera rama del trigémino y en las neuralgias occipitales. Existe también la posibilidad de que haya varios nervios o territorios nerviosos involucrados en la génesis de una otalgia, promovida por una afectación múltiple, o por la convergencia de sus conexiones centrales. El diagnóstico también puede verse dificultado a causa del entrecruzamiento periférico de sus territorios sensitivos. La sección de un nervio (V, VII o IX) puede producir alivio temporal del dolor como consecuencia de la reducción en la entrada de información sensorial nociceptiva<sup>18</sup>.

Esta compleja inervación ha contribuido a complicar el estatus clínico de la NNI y a dificultar su reconocimiento a nivel general, a pesar de estar contemplada en la clasificación de la IHS<sup>5</sup> (Tabla 2).

El nervio intermediario de Wrisberg contiene las fibras sensitivas del núcleo del facial. Dicho nervio contiene fibras eferentes viscerales generales (fibras parasimpáticas que activan la secreción de la glándula lagrimal y de las glándulas sublingual, submandibular y bucolinguales), fibras aferentes viscerales especiales (que conducen las sensaciones gustativas de los 2 tercios anteriores de la lengua, a través de la cuerda del tímpano) y fibras aferentes somáticas generales (exteroceptivas y propioceptivas). Las exteroceptivas recogen la sensibilidad general de la cara externa de la membrana timpánica, de partes del CAE, concha, lóbulo de la oreja y área posterior adyacente; se conducen a través del ganglio geniculado y son finalmente vehiculizadas por el nervio auriculotemporal (de la tercera rama trigeminal) para terminar en el núcleo espinal del trigémino. Las propioceptivas recogen la sensibilidad profunda de los músculos faciales para terminar en el núcleo del facial o en el núcleo mesencefálico trigeminal.

Los criterios clínicos para la NNI incluyen la presencia de temporadas sintomáticas de duración variable, con paroxismos de dolor limitados exclusivamente al oído y sentidos en la profundidad del mismo, de duración inferior a pocos minutos, junto con la presencia de una zona gatillo inequívoca, localizada en la pared posterior del CAE. Durante el paroxismo, el dolor puede irradiarse a la mastoides, regiones occipitales y a la cara, y acompañarse de trastornos en la secreción lagrimal, salivación y en el gusto<sup>19</sup>. El dolor también puede desencadenarse por el frío, el ruido, la presión sobre el

**Tabla 2. Neuralgia del nervio intermediario. Criterios IHS<sup>5</sup>**

- A. Paroxismos de dolor que suceden de forma intermitente y duran segundos o minutos, sentidos en la profundidad del oído
- B. Presencia de un área gatillo en la pared posterior del conducto auditivo externo
- C. No se puede atribuir a ninguna otra causa

Comentarios: acompañando al dolor puede haber trastornos lagrimales, de salivación y/o gusto. Hay una asociación frecuente con herpes zóster

trago y a veces también la deglución. En ocasiones, el dolor puede tener un inicio gradual y ser persistente, sordo, con exacerbaciones de dolor agudo, lancinante.

Se considera una entidad de extraordinaria rareza<sup>19</sup>. Antes de realizar este diagnóstico, es preciso excluir otras posibles causas de otalgia (sintomática o secundaria) mediante un minucioso examen ORL (para excluir, entre otras posibilidades, otitis media aguda, otitis externa aguda, carcinoma de nasofaringe, carcinoma adenoide quístico del CAE, elongación de la apófisis estiloides, etc., o bien dolores referidos desde procesos laríngeos o tiroideos) y neurológico, que incluya, entre otras, una RM cerebral, con especial visualización del ángulo pontocebeloso y del nervio facial. Es frecuente, no obstante, que la NNI se asocie con herpes zóster.

En los casos rebeldes a los tratamientos farmacológicos, puede ser necesario recurrir a un tratamiento quirúrgico. El tratamiento de elección en los casos de NNI no complicada por otro tipos de dolor es la escisión del nervio intermediario y del ganglio geniculado a través de la fosa craneal media<sup>20-22</sup>. La escisión aislada del nervio intermediario a menudo no elimina el dolor que procede del nervio facial, puesto que, en algunos pacientes, las fibras que transportan la nocicepción desde el ganglio geniculado hacia el cerebro lo hacen siguiendo no sólo el trayecto del nervio intermediario, sino también el tronco motor del facial.

Por el contrario, cuando el dolor puede tener un origen en varios nervios, los que principalmente están involucrados en la otalgia son el V y el VII pares craneales. Se advertirá al paciente que se hará inicialmente una escisión del que con más probabilidad esté involucrado, pero que puede ser necesaria una reintervención actuando sobre un segundo nervio (e incluso un tercero) para aliviar un dolor residual<sup>20</sup>. Los procedimientos quirúrgicos actuales permiten ofrecer alivio a pacientes con otalgia intratable, sin causar parálisis facial permanente, pérdida de audición o disfunción vestibular grave.

## NEURALGIA DEL NERVO LARÍNGEO SUPERIOR (NLS)

El nervio laríngeo superior es una rama colateral que se desprende del nervio neumogástrico a nivel cervical. Atraviesa el espacio retroestiloideo, la región carotídea y se divide en 2 ramas: rama laríngea superior y rama laríngea inferior. El nervio laríngeo superior proporciona la innervación sensitiva de toda la mucosa que tapiza la laringe y la innervación motora del músculo cricotiroides.

La primera descripción de este síndrome fue realizada por Avellis en el año 1900. La NLS<sup>23,24</sup> tiene semejanza clínica con la NGF, causando dolor lancinante, paroxístico, de duración breve (segundos a escasos minutos), localizado unilateralmente en la región submandibular (por debajo de la rama horizontal y ángulo de la mandíbula) y parte anterior del músculo esternocleidomastoideo, que comúnmente se irradia, ipsilateralmente, a ojo (región retroorbitaria), oído, región auricular posterior, paladar, mejilla, hombro y parte superior del tórax. En alguna ocasión se ha descrito epífora asociada a los ataques de dolor. El dolor también puede ser continuo con exacerbaciones paroxísticas. Los ataques se pueden presentar con una frecuencia variable (10-30 en 24 h) y alternan períodos sintomáticos con fases de remisión<sup>23,24</sup>.

El dolor es provocado, sobre todo, por la deglución (movimiento ascendente de la laringe), la tos, el estornudo, el bostezo, sonarse la nariz, estirar el cuello y por circunstancias que obligan a forzar la voz, como gritar o cantar; como desencadenante más infrecuente está la rotación de la cabeza. Los ataques se acompañan de una sensación irresistible de tragar, puesto que la deglución repetitiva puede aliviar el dolor.

El examen físico y neurológico del paciente a menudo es anodino. Se pueden detectar algunas zonas gatillo dentro de la distribución anatómica del nervio, especialmente en el área anterolateral del cuello. Los puntos gatillo más característicos son aquellos que corresponden al poro de la membrana tiroidea (a través del cual la rama interna del nervio laríngeo superior entra, junto con la arteria, en las estructuras laríngeas) y el seno piriforme. Debido a que este nervio es responsable de la innervación motora de las cuerdas vocales, el paciente puede presentar voz ronca o débil, acompañando a los episodios de dolor.

Se han descrito pacientes con ataques de dolor de forma bilateral, aunque asincrónica (neuralgia bilateral)<sup>23,24</sup>.

Ante un paciente con una clínica sugestiva de NLS superior, es preciso descartar enfermedades laríngeas o tiroideas, causantes de formas sintomáticas.

**Tabla 3. Neuralgia laríngea superior. Criterios IHS<sup>5</sup>**

- A. Paroxismos de dolor de segundos a minutos de duración en la garganta, región submandibular y/o detrás de la oreja, que cumplen los criterios B-D
- B. El dolor es desencadenado por acciones como tragar, forzar la voz o volver la cabeza
- C. Existe un punto gatillo en la parte lateral de la garganta, sobre la membrana hipotiroidea
- D. Se alivia mediante bloqueo anestésico local y se cura por la sección del nervio laríngeo superior
- E. No se atribuye a otra enfermedad o trastorno

Puede requerir diagnóstico diferencial con otras neuralgias (sobre todo con la NGF) y en ocasiones con la carotidinia. Se presupone también, por analogía a otras neuralgias, que las formas idiopáticas pueden deberse a una microcompresión vascular del nervio a nivel de la membrana tiroidea<sup>23,24</sup>.

La aplicación de un anestésico local con bloqueo del nervio y subsecuente desaparición transitoria de la sintomatología puede resultar de gran ayuda en el diagnóstico de este tipo de neuralgia. La carbamacepina ha demostrado ser efectiva en el control del dolor<sup>25,26</sup>.

La tabla 3 recoge los criterios diagnósticos de la IHS para esta neuralgia<sup>5</sup>.

## NEURALGIA DEL NERVO NASAL (NNN) (NEURALGIA NASOCILIAR DE CHARLIN)

El nervio nasal o nasociliar es una rama terminal del nervio oftálmico (V<sub>1</sub>) que se sitúa en la parte más interna de la órbita. De él emergen, desde la parte posterior de la órbita hacia delante, sucesivamente, los nervios ciliares largos, el nervio etmoidal posterior, el nervio etmoidal anterior y el nervio infratroclear. Los nervios ciliares largos llevan fibras simpáticas para el músculo dilatador de la pupila y fibras sensitivas que proceden del iris, zona ciliar y córnea. El nervio etmoidal posterior inerva el seno esfenoidal y las celdillas etmoidales. El nervio etmoidal anterior atraviesa la lámina cribosa del etmoides y emite 4 ramos nasales, para la piel y mucosa de la nariz, tabique nasal y cornetes nasales. El nervio infratroclear es la rama terminal del nasal; se extiende por debajo de la polea del oblicuo mayor hacia la comisura palpebral interna e inerva el saco lagrimal, la carúncula lagrimal y la piel circundante, emitiendo también ramos palpebrales para la parte interna de los párpados superior e inferior.

La descripción inicial de este síndrome por Charlin en el año 1931 incluía ataques de dolor unilateral paroxístico, lancinante, de intensidad atroz y duración variable (desde minutos a pocas horas) con localización perio-

**Tabla 4. Neuralgia nasociliar. Criterios IHS<sup>5</sup>**

- A. Dolor punzante de segundos a horas de duración en un lado de la nariz, con irradiación hacia la región frontal medial y que cumple los criterios B y C
- B. El dolor se precipita por el toque de la parte lateral de la nariz ipsilateral
- C. El dolor se abole mediante bloqueo o sección del nervio nasociliar, o mediante la aplicación de cocaína en la fosa nasal del lado afectado

cular (sobre todo en ángulo interno del ojo) y nasal (raíz y ventana nasales). Podía existir también dolor leve-moderado entre los ataques. Dichos paroxismos se acompañaban de congestión de la mucosa nasal ipsilateral con rinorrea acuosa profusa secundaria, y con frecuencia también de sintomatología autonómica ocular (edema palpebral, lagrimeo, inyección conjuntival y hemorragias conjuntivales)<sup>27</sup>. En la exploración de sus pacientes, Charlin describió la presencia de lesiones oftalmológicas asociadas (queratitis, úlceras corneales, conjuntivitis, iritis, ciclitis, etc.), una marcada hipersensibilidad en el punto de salida desde la órbita a la cara de los nervios infratroclear y de la rama nasal externa del nervio etmoidal anterior, así como una zona gatillo en la raíz nasal ipsilateral o puente de la nariz. Apreció un alivio inmediato del dolor ocular y rápida desaparición de la queratitis e iritis como resultado de la cocaínización de la mitad anterior de la pared lateral de la ventana nasal afectada (nervio etmoidal anterior) mediante instilación intranasal. Podían existir casos con formas incompletas del síndrome.

Con gran probabilidad, Charlin incluyó en su descripción pacientes con entidades nosológicas variadas (cefalea en racimos, hemicránea paroxística crónica o SUNCT), que aún no se conocían en aquella época<sup>28</sup>.

Hoy en día, los criterios diagnósticos de esta entidad quedan bien definidos en la clasificación de la IHS<sup>5</sup> (Tabla 4).

Se han descrito algunos casos de NNN postraumática (desarrollada un tiempo después de un traumatismo nasal)<sup>29</sup>.

## NEURALGIA SUPRAORBITARIA (NSO)

Recibe este nombre la tríada sintomática de: dolor en el territorio inervado por el nervio supraorbitario (región frontal), hipersensibilidad en el punto de salida del nervio desde la órbita a la cara (escotadura supraorbitaria) o en su trayecto, y alivio absoluto del dolor tras su bloqueo con un anestésico local<sup>30,31</sup>.

Los nervios supraorbitario y supratroclear son las ramas terminales del nervio frontal (rama a su vez del nervio

oftálmico -V<sub>1</sub>-). El nervio frontal atraviesa la hendidura esfenoidal, en su trayecto intraorbitario se sitúa sobre el músculo elevador del párpado superior y continúa hacia la frente. El nervio supraorbitario abandona la órbita por la escotadura supraorbitaria, en el reborde palpebral superior, acompañado de la arteria supraorbitaria; inerva la piel de la parte lateral de la frente, la conjuntiva, el párpado superior y el seno frontal. El nervio supratroclear sale de la órbita en las proximidades del ángulo interno del ojo; inerva la piel de la zona medial de la frente. Ambos nervios tienen una localización superficial entre la piel y el hueso frontal. Existen grandes variaciones anatómicas en su curso<sup>32</sup>, lo que dificulta la posibilidad de determinar el origen del dolor en uno u otro nervio o ambos<sup>33</sup>. Por otro lado, cuando se hace el bloqueo diagnóstico del nervio supraorbitario, el anestésico difunde e impregna también el nervio supratroclear. Por este motivo, es preferible el término de "neuralgia supraorbitaria" en lugar de neuralgia del nervio supraorbitario<sup>31</sup>.

En las formas primarias el dolor frecuentemente es crónico y continuo, con ocasionales exacerbaciones paroxísticas y escasas manifestaciones de hipoestesia, parestesias o alodinia. En la neuralgia postraumática, en cambio, tales síntomas o signos son casi siempre la norma y a menudo el dolor también es paroxístico<sup>31</sup>. Se postula que ambas formas son clínicamente diferentes, siendo la primera causada por microtraumatismos repetidos sobre el nervio durante su trayecto intraorbitario o en la escotadura supraorbitaria, y la segunda por alguna fuerza externa de instauración súbita. Los microtraumatismos repetidos pueden producirse como consecuencia de los movimientos oculares, que estiran, traccionan o friccionan el nervio, o bien por una compresión microvascular de la arteria supraorbitaria sobre el nervio a nivel de la escotadura supraorbitaria<sup>31,33</sup>; esto explicaría el efecto beneficioso que se puede conseguir mediante la administración de un triptán en algunos de estos pacientes<sup>30,31</sup>. La presencia de bandas fibrosas o excrecencias óseas a nivel de dicha escotadura también puede, al menos teóricamente, comprimir el nervio de forma crónica<sup>30</sup>.

El resultado terapéutico obtenido con distintos fármacos ha sido variable<sup>31</sup>. La gabapentina ha proporcionado alivio a alguno de estos pacientes. También algunos pacientes se han beneficiado, al menos transitoriamente, de la liberación quirúrgica del nervio a nivel de la escotadura supraorbitaria<sup>30</sup>. La tabla 5 recoge los criterios diagnósticos de la IHS para la NSO<sup>5</sup>.

## NEURALGIA OCCIPITAL (NO)

Con esta denominación nos referimos al dolor localizado, principalmente, en la distribución del nervio



**Tabla 5. Neuralgia supraorbitaria. Criterios IHS<sup>5</sup>**

- A. Dolor paroxístico o constante en la región en la zona de la escotadura supraorbitaria y en el aspecto lateral de la frente en el área suplida por el nervio supraorbitario
- B. Hipersensibilidad sobre el nervio en la escotadura supraorbitaria
- C. El dolor es abolido por bloqueo anestésico local o ablación del nervio supraorbitario

occipital mayor, pero también del occipital menor y del tercer nervio occipital<sup>34,35</sup>. Por este motivo, es más apropiado hablar de las “neuralgias occipitales”.

El nervio occipital mayor o nervio de Arnold es la rama posterior de la raíz cervical C<sub>2</sub>. Sale entre el arco posterior del atlas y la lámina del axis. Asciende entre los músculos oblicuo inferior y el semiespinal de la cabeza. Atraviesa este último músculo y el trapecio (adyacente a su inserción en el hueso occipital entre las líneas nuchal superior e inferior) para llegar al subcutis, en el llamado punto de Arnold, donde discurre junto con la arteria occipital, en situación medial a la misma<sup>36</sup>. Da ramos para la musculatura del cuello, ramos anastomóticos con el plexo cervical posterior y ramos terminales para la piel de la parte posterior de la cabeza hasta el vértex. Presenta importantes variaciones individuales en su trayecto. La presión sobre el punto de Arnold, localizado entre 5 mm y 28 mm de la línea media y entre 5 mm y 18 mm por debajo de la línea intermastoides<sup>37</sup>, reproduce el dolor en los casos típicos de NO. Establece conexiones con el nervio occipital menor e infrecuentemente con el nervio auriculotemporal superficial<sup>36</sup>.

El nervio occipital menor procede del plexo cervical y contiene fibras de las raíces cervicales C<sub>2</sub> y C<sub>3</sub>; contornea el borde del músculo esternocleidomastoideo hacia arriba y se ramifica a nivel del occipucio. El nervio occipital tercero es el ramo dorsal del tercer nervio cervical; inerva la piel del cuello en la proximidad de la línea media.

La primera referencia a esta neuralgia se hizo en el año 1821 por Beruto y Ramos. La descripción clínica del síndrome, tal y como se conoce en la actualidad (Tabla 6)<sup>5</sup>, fue realizada por Hammond y Danta en 1978<sup>34</sup>. El dolor puede ser continuo y/o paroxístico (neuralgiforme). Se asocia con hipoestesia, parestesias o disestesias en el área afectada y posible irradiación del dolor hacia el vértex, oído y ocasionalmente también hacia el área orbitaria y supraorbitaria ipsilaterales. El nervio o nervios involucrados son muy sensibles a la palpación (signo de Tinel) y su bloqueo anestésico proporciona alivio que puede ser

**Tabla 6. Neuralgia occipital. Criterios IHS<sup>5</sup>**

- A. Dolor paroxístico punzante, con o sin dolor persistente entre los paroxismos, en la distribución de los nervios occipital mayor, occipital menor y/o nervio occipital tercero
- B. Hipersensibilidad sobre el nervio afectado
- C. El dolor se alivia temporalmente mediante el bloqueo anestésico del nervio

Comentarios: este dolor debe distinguirse del dolor referido a la región occipital procedente de la articulación atlantoaxoidea o de las articulaciones zigoapofisarias superiores o del dolor miofascial

transitorio o de más larga duración<sup>38</sup>. En ocasiones, el dolor se puede desencadenar o agravar con los movimientos de rotación de la cabeza hacia el lado sintomático o con la extensión del cuello. De forma infrecuente, la NO puede presentarse como un dolor orofacial<sup>39</sup> o primariamente peri y retroorbitario<sup>40</sup>.

La irradiación del dolor hacia la región retroorbitaria y otras regiones faciales se debe, probablemente, a conexiones centrales entre el núcleo sensitivo principal del trigémino y la sustancia gelatinosa de la médula espinal cervical superior a través del tracto espinal del trigémino. A su vez, esto permitiría explicar la frecuente coexistencia que puede haber entre esta neuralgia y la neuralgia trigeminal<sup>36</sup>.

Algunos autores han señalado que los pacientes con NO pueden manifestar náuseas, vómitos y fotofobia como síntomas acompañantes<sup>41,42</sup>. En algunas ocasiones, pueden emitir quejas de visión borrosa, vértigo, mareo o sensación de rigidez nuchal.

La raíz cervical C<sub>2</sub> y el nervio occipital mayor resultan especialmente vulnerables a la irritación, lesión o tracción en 3 puntos de su trayecto:

1. El primero de ellos se sitúa entre los arcos posteriores y las carillas articulares del atlas y axis, donde puede resultar traumatizado el ramo dorsal de la segunda raíz cervical, como consecuencia de los movimientos de rotación y extensión del cuello<sup>43</sup>. Aunque el nervio occipital mayor también recibe ramificaciones procedentes de C<sub>3</sub> y C<sub>4</sub> (a través del nervio occipital menor), es más improbable que éstas resulten traumatizadas puesto que sus raíces nerviosas están protegidas por los pedículos o las carillas articulares. Numerosas condiciones patológicas pueden comprimir las raíces dorsales de estos nervios espinales y originar NO (anomalías congénitas o del desarrollo de la unión craneocervical<sup>44</sup>, artritis reumatoide<sup>34</sup>, osteoartritis<sup>34,45,46</sup>, una arteria vertebral anómala ectásica<sup>47</sup>, etc.).

2. El nervio occipital mayor puede lesionarse cuando atraviesa la membrana atlantoaxoidea posterior. Esta membrana resulta estirada con grados menores de subluxación C<sub>1</sub>-C<sub>2</sub> o con pérdida de la lordosis cervical normal con estrechamiento subsecuente del punto de salida del nervio<sup>36</sup>.
3. El tercer punto donde el nervio es susceptible al daño es cuando atraviesa la porción tendinosa del músculo trapecio, próximo a su inserción en el hueso occipital<sup>34</sup> o cuando atraviesa el músculo semiespinal de la cabeza.

Se han descrito causas o asociaciones infrecuentes de la NO con angiomas cavernosos cervicales, arteritis de células gigantes, neurosífilis, esclerosis múltiple, schwannoma del nervio occipital mayor, etc.<sup>48</sup>.

Es importante distinguir la NO del dolor occipital referido, procedente de estructuras de la columna cervical superior o de los síndromes de dolor miofascial de la zona posterior del cuello<sup>49</sup> que pueden presentar una sintomatología similar. La diferenciación diagnóstica es especialmente importante si se va a realizar una terapia quirúrgica. En ocasiones, pueden asociarse ambas entidades (NO y dolor miofascial)<sup>39</sup>.

Se han intentado numerosos tratamientos con grados variables de éxito: collarines cervicales, fármacos antimigrañosos, TENS, bloqueos nerviosos percutáneos con anestésico local solo o combinado con corticoide (estos bloqueos tienen valor diagnóstico y proporcionan un alivio temporal al paciente), ablación química o por radiofrecuencia, sección quirúrgica del nervio o descompresión de las raíces nerviosas cervicales superiores.

## SÍNDROME CUELLO-LENGUA (SCL)

Su descripción original aludía a pacientes con dolor occipitocervical unilateral agudo y de breve duración (segundos hasta 1 min) junto con parestesias/disestesias hemilinguales ipsolaterales, desencadenadas por los movimientos del cuello<sup>50</sup>. Puede haber otros síntomas acompañantes, que se presentan en proporción variable según las series. Entre ellos están: parestesias en brazo y/o dedos del mismo lado<sup>50,51</sup>, posturas anormales de la lengua (pseudoatetosis lingual), parálisis lingual<sup>52,53</sup>, disartria (probablemente relacionada con la pseudoatetosis lingual)<sup>51,52</sup>, irradiaciones del dolor hacia el área periorbitaria o bien hacia trapecio y articulación acromioclavicular<sup>51</sup>, parestesias faciales, congestión nasal, sialorrea<sup>51</sup>, disfagia (relacionada con el espasmo muscular de la garganta)<sup>54</sup>. Hay descritos casos en que las parestesias han involucrado la mitad posterior de la lengua,

**Tabla 7. Síndrome cuello-lengua. Criterios IHS<sup>5</sup>**

- |  |
|--|
| <p>A. Dolor de segundos a minutos de duración, con o sin disestesias simultáneas, en el área de distribución del nervio lingual y la segunda raíz cervical que cumple los criterios B y C</p> <p>B. El dolor tiene un inicio agudo</p> <p>C. El dolor habitualmente se precipita por giros repentinos de la cabeza</p> |
|--|

orofaringe posterolateral y oído ipsolateral<sup>51</sup>. La tabla 7 recoge los criterios de la IHS para este síndrome<sup>5</sup>. Aunque la mayoría de los pacientes tienen síntomas intermitentes y casi siempre desencadenados por los movimientos de rotación del cuello, también se han descrito casos con síntomas constantes<sup>53</sup>.

El síndrome afecta con mucha frecuencia a niños<sup>55,56</sup> y jóvenes. Hay descrita una forma familiar, benigna, con síntomas que se iniciaron en la infancia y se resolvieron espontáneamente en la adolescencia<sup>52</sup>. No hay predilección por sexos y están igualmente involucrados el lado derecho y el izquierdo.

Se han descrito anomalías de la unión craneocervical asociadas o relacionadas con este síndrome, aunque en muchos pacientes, especialmente niños y adolescentes, las exploraciones radiológicas han sido normales<sup>51,57</sup>. En algunos casos, las anomalías detectadas eran congénitas y en otros casos adquiridas. Entre ellas se han encontrado: anomalías de la articulación atlantoaxoidea<sup>53,57,58</sup>, fusión del atlas con el hueso occipital<sup>54</sup>, anomalías menores de los procesos condíleos occipitales, lesiones cervicales discales, otras enfermedades articulares degenerativas, mielopatía intrínseca cervical (con crisis tónicas espinales)<sup>59</sup>, etc. Algunos casos han tenido un inicio claramente relacionado con un traumatismo craneal o cervical<sup>53</sup>.

Más de un 25% de los pacientes con anomalías de la unión craneoespinal experimentan dolor occipital o suboccipital. Un porcentaje variable de ellos también tienen parestesias en dedos, o incluso síntomas más serios como debilidad transitoria en una o ambas piernas y ataxia de la marcha (diagnóstico diferencial con la esclerosis múltiple)<sup>60</sup>. Sin embargo, en ningún caso se ha mencionado la aparición de parestesias hemilinguales. Por ello, se supone que el SCL tiene entidad propia y no puede englobarse como un síntoma más de este tipo de anomalías.

Por otro lado, la presencia de parestesias o disestesias queiroorales es un síntoma frecuente en la insuficiencia vertebrobasilar y en la migraña, pero no como síntoma aislado. En la insuficiencia carotídea, puede haber parestesias en una hemilengua como parte del trastorno de sensibilidad que afecta una hemicara,

pero tampoco de forma aislada. Por estas razones y por el hecho de que las parestesias de la mitad de la lengua aparecen al mismo tiempo que las disestesias o el dolor en cuello y región occipital, no es plausible involucrar mecanismos de oclusión vascular durante los giros del cuello como responsables de este síndrome y es más probable que la base fisiopatológica se fundamente en conexiones neurales directas.

La localización del dolor sugiere una irritación de las raíces cervicales segunda y/o tercera. La segunda raíz cervical es especialmente vulnerable a la compresión entre el atlas y el axis durante la rotación extrema del cuello<sup>50</sup>. Las parestesias unilaterales de la lengua se pueden explicar en base a los impulsos aferentes (principalmente propioceptivos) que viajan desde el nervio lingual a través del hipogloso hacia la segunda raíz cervical. Existe constancia, en monos, de que las fibras nerviosas aferentes del hipogloso entran en el SNC a través de las primeras raíces cervicales<sup>61</sup>.

Tras la descripción del síndrome por Lance y Anthony en 1980, Bogduk intentó clarificar su base anatómica. Mediante disección cadavérica demostró que el ganglio C<sub>2</sub> y su nervio espinal descansan en situación dorsal respecto a la parte lateral de la articulación atlantoaxoidea; dicha articulación recibe inervación del ramo ventral de C<sub>2</sub>. Propuso que el dolor era debido a una subluxación anormal temporal de la unión atlantoaxoidea lateral durante los movimientos de rotación del cuello. Esta maniobra produce un estiramiento de la cápsula articular causante del dolor<sup>62</sup>.

Las vías aferentes de la sensibilidad propioceptiva de la lengua viajan en el nervio hipogloso. El nervio hipogloso tiene, por un lado, comunicaciones con el nervio lingual, y por otro, con las raíces cervicales primera y segunda. Por tanto, los impulsos aferentes que viajan desde el nervio lingual a través del hipogloso y hacia la segunda raíz cervical permiten explicar las parestesias que experimentan estos pacientes en una mitad de la lengua cuando resulta comprimida la segunda raíz cervical. La proximidad del nervio glossofaríngeo y la presencia de comunicaciones entre el plexo faríngeo y el nervio hipogloso permite explicar por qué algunos pacientes también tienen parestesias en la parte posterior del paladar. La causa de las parestesias en la mano ipsolateral durante tal luxación transitoria puede, al menos en algunos casos, ser atribuible a una tensión en las meninges, que irritan las raíces cervicales inferiores del mismo lado<sup>50</sup>.

El tratamiento es fundamentalmente conservador, limitando los movimientos del cuello, para así evitar microtraumatismos y mediante el uso de fármacos del grupo de los AINE y neuromoduladores para el dolor neuropático.

**Tabla 8. Cefalea numular. Criterios IHS<sup>5</sup>**

- A. Dolor leve a moderado que cumple los criterios B y C
- B. El dolor se localiza exclusivamente en un área redondeada o elíptica de la cabeza, con un diámetro entre 2 y 6 cm
- C. El dolor es crónico y puede ser, bien continuo o interrumpido por remisiones espontáneas que duran entre semanas y meses
- D. No es atribuido a ningún otro trastorno

En algunos casos se ha obtenido alivio transitorio de los síntomas con la inyección de un anestésico local y esteroides en la unión atlantoaxoidea lateral. Esto apoya la relación de este síndrome con anomalías de esta articulación y plantea una posibilidad de tratamiento mediante una fusión cervical permanente<sup>53</sup>. De hecho, en algún paciente, una fusión de la articulación atlantoaxoidea ha abolido los síntomas<sup>57</sup>.

## CEFALEA NUMULAR

Se caracteriza por un dolor leve o moderado en su intensidad, predominantemente opresivo y localizado exclusivamente en un área redondeada u ovalada de la cabeza cuyo diámetro oscila entre 2 y 6 cm, sin la presencia de lesiones estructurales subyacentes<sup>5</sup>.

Ha sido recientemente descrita<sup>63</sup> y se considera que puede ser una neuralgia de ramas terminales del nervio trigémino. Comienza aproximadamente en la cuarta década de la vida y su prevalencia es algo mayor en las mujeres.

Aunque cualquier región de la cabeza puede verse afectada por este tipo de dolor, la región parietal es la más frecuentemente involucrada. El dolor queda restringido siempre a la misma área sintomática. Además, la zona dolorosa no parece cambiar con el tiempo ni en tamaño ni en forma.

El área afectada puede mostrar una variable combinación de síntomas como hipoestesia, disestesias, parestesias, hipersensibilidad, tanto durante como entre los períodos sintomáticos. El dolor suele ser continuo, con exacerbaciones de dolor agudo, lancinante, de varios segundos de duración. El patrón temporal puede ser remitente o crónico.

La nueva clasificación de la IHS recoge sus criterios diagnósticos (Tabla 8)<sup>5</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Scholz J, Wolf CJ. Can we conquer pain? Nat Neurosci 2002;5(Suppl 1):1062-7.

2. International Association for the Study of Pain. Classification of Chronic Pain. Seattle: Elsevier 1994.
3. Bruyn GW. Glossopharyngeal neuralgia. Handbook of Clinical Neurology 1986;4:459-73.
4. Bruyn GW. Glossopharyngeal neuralgia. Cephalalgia 1983;3:143-57.
5. The International Classification of Headache Disorders. 2<sup>a</sup> ed. Cephalalgia 2004;24(Suppl 1).
6. Fraioli B, Esposito V, Ferrante L, et al. Microsurgical treatment of glossopharyngeal neuralgia: Case reports. Neurosurgery 1989;25:630-2.
7. Bohm E, Strang RR. Glossopharyngeal neuralgia. Brain 1962;85:371-88.
8. Rushton JG, Stevens JC, Miller RS. Glossopharyngeal (vagoglossopharyngeal) neuralgia. A study of 217 cases. Arch Neurol 1981;38:201-5.
9. King J. Glossopharyngeal neuralgia. Clin Exp Neurol 1987;24:113-21.
10. Giorgi C, Broggi G. Surgical treatment of glossopharyngeal neuralgia and pain from cancer of nasopharynx: a 20-year experience. J Neurosurg 1984;61:952-5.
11. Sobol SM, Wood BG, Conoyer JM. Glossopharyngeal neuralgia-asystole syndrome secondary to parapharyngeal space lesions. Otolaryngol Head Neck Surg 1982;90:16-9.
12. Waga S, Kojima T. Glossopharyngeal neuralgia of traumatic origin. Surg Neurol 1982;17:77-9.
13. Kanpolat Y, Unlu A, Savas A, et al. Chiari type I malformation presenting as glossopharyngeal neuralgia: case report. Neurosurgery 2001;48:226-8.
14. Kahana E, Leibowitz U, Alter M. Brainstem and cranial nerve involvement in multiple sclerosis. Acta Neurol Scand 1973;49:269-79.
15. McLaughlin MR, Janetta PJ, Clyde BL, et al. Microvascular decompression of cranial nerves: lessons learned after 4400 operations. J Neurosurg 1999;90:1-8.
16. De Ridder D, Moller A, Verlooy J, et al. Is the root entry/exist zone important in microvascular compression syndromes? Neurosurg 2002;51:427-34.
17. García-Callejo FJ, Velert-Vila MM, Talamantes-Escribá F, et al. Respuesta clínica a la gabapentina en la neuralgia del glossofaríngeo. Rev Neurol 1999;28:380-4.
18. Thomsen J, Borum P, Tos M, et al. Nervus intermedius in acoustic neuromas. Am J Otolaryng 1981;3:21-7.
19. Bruyn GW. Nervus intermedius neuralgia (Hunt). Cephalalgia 1984;4:71-8.
20. Pulec JL. Geniculate neuralgia: long-term results of surgical treatment. Ear Nose Throat Journal 2002;81:30-3.
21. Pulec JL. Geniculate neuralgia: diagnosis and surgical management. Laryngoscope 1976;86:955-64.
22. Rupa V, Saunders RL, Weider DJ. Geniculate neuralgia: the surgical management of primary otalgia. J Neurosurg 1991;75:505-11.
23. Bruyn GW. Superior laryngeal neuralgia. Cephalalgia 1983;3:235-40.
24. Bruyn GW. Superior laryngeal neuralgia. En: Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL. Handbook of clinical neurology. Vol 4. Headache. Nueva York: Elsevier Science Publishing 1986.
25. Brownstone PK, Ballenger JJ, Vick NA. Bilateral superior laryngeal neuralgia: its successful treatment with carbamazepine. Arch Neurol 1980;37:525.
26. Schmidt D, Strutz I. Superior laryngeal neuralgia. J Neurol 1981;225:223-5.
27. Bruyn GW. Charlin's neuralgia. En: Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL. Handbook of clinical neurology. Vol 4. Headache. Nueva York: Elsevier Science Publishing 1986.
28. Pareja JA, Pareja J, Yangüela J. Numbular headache, trochleitis, supraorbital neuralgia, and other epicranial headaches and neuralgias: the epicranias. J Headache Pain 2003;4:1-7.
29. Golding-Wood DG, Brookes GB. Treatment of post-traumatic external nasal neuralgia. Rhinology 1991;29(4):315-20.
30. Sjaastad O, Stolt-Nielsen A, Pareja JA, et al. Supraorbital neuralgia. The clinical manifestations and a possible therapeutic approach. Headache 1999;39:204-12.
31. Caminero AB, Pareja JA. Supraorbital neuralgia. A clinical study. Cephalalgia 2001;21:216-23.
32. Becser N, Bovim G, Sjaastad O. The fronto-temporal peripheral nerves of the head. Topographic variations of the supraorbital, supratrochlear and auriculotemporal nerves – Possible clinical significance. Thesis. Trondheim, Norway 1999.
33. Andersen NB, Bovim G, Sjaastad O. The frontotemporal nerves of the head. Topographic variations of the supraorbital, supratrochlear, and auriculotemporal nerves. Possible clinical significance. Surg Radiol Anat 2001;23:97-104.
34. Hammond SR, Danta A. Occipital neuralgia. Clin Exp Neurol 1978;15:158-70.
35. Bogduk N. Greater occipital neuralgia. En: Long DM (ed). Current therapy in neurological surgery. BC Decker (ed). Toronto, Filadelfia, pp 175-80.
36. Kapoor V, Rothfus WE, Grahovac SZ, et al. Refractory occipital neuralgia: preoperative assessment with CT-guided nerve block prior to dorsal cervical rhizotomy. AJNR 2003;24:2105-10.
37. Becser N, Bovim G, Sjaastad O. Extracranial nerves in the posterior part of the head. Anatomical variations and their possible clinical significance. Spine 1998;23:1435-41.
38. Anthony M. Headache and the greater occipital nerve. Clin Neurol Neurosurg 1992;94:297-301.
39. Sulfaro MA, Gobetti JP. Occipital neuralgia manifesting as orofacial pain. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1995;80:751-5.
40. Schultz DR. Occipital neuralgia. J Am Osteopath Assoc 1977;72:335-43.
41. Sjaastad O, Fredriksen TA, Stolt-Nielsen A. Cervicogenic headache, C2 rhizopathy, and occipital neuralgia: a connection? Cephalalgia 1986;6:189-95.
42. Pascual-Leone A. Occipital neuralgia: another benign cause of 'thunder-clap headache' (letter). J Neurol Neurosurg Psychiatry 1992;55:411.
43. Hunter CR, Mayfield FH. Role of the upper cervical roots in the production of pain in the head. Am J Surg 1949;78:743-51.
44. Dugan MC, Locke S, Gallagher JR. Occipital neuralgia in adolescents and young adults. N Engl J Med 1962;267:1166-72.
45. Ehni G, Benner B. Occipital neuralgia and the C1-2 arthrosis syndrome. J Neurosurg 1984;61:961-5.
46. Star MJ, Curd JG, Thorne RP. Atlantoaxial lateral mass osteoarthritis: a frequently overlooked cause of severe occipitocervical pain. Spine 1992;17:71-6.
47. Sharma RR, Parekh HC, Prabhu S, et al. Compression of the C2 root by a rare anomalous ecstasic vertebral artery. J Neurosurg 1993;78:669-72.
48. Ballesteros del Río B, Ares-Luque A, Tejada-García J, et al. Occipital (Arnold) neuralgia secondary to greater occipital nerve schwannoma. Headache 2003;43:804-7.
49. Graff-Radford SB, Jaeger B, Reeves JL. Myofascial pain may present clinically as occipital neuralgia. Neurosurg 1986;19:610-3.
50. Lance JW, Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1980;43:97-101.
51. Fortin CJ, Biller J. Neck-tongue syndrome. Headache 1985;25:255-8.
52. Lewis DW, Frank M, Toor S. Familial neck-tongue syndrome. Headache 2003;43:132-4.
53. Orrel RW, Marsden CD. The neck-tongue syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1994;57:348-52.
54. Elisevich K, Stratford J, Bray G, et al. Neck-tongue syndrome: operative management. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1984;47:407-9.
55. Chedrawi AK, Fishman MA, Miller G. Neck-tongue syndrome. Pediatr Neurol 2000;22:397-9.
56. O'Meara M, Wise G. Painful torticollis with tongue atrophy – a different neck-tongue syndrome. Neuropediatrics 1995;26:276-80.
57. Bertoft ES, Westerberg CE. Further observations on the neck-tongue syndrome. Cephalalgia 1985;5(Suppl 3):312-3.
58. Webb J, March L, Tyndall A. The neck-tongue syndrome: occurrence with cervical arthritis as well as normals. J Rheumatol 1984;11:530-3.
59. Noda SN, Umezaki H. Spinal neck-tongue syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1984;47:751.
60. McRae DL. Bony abnormalities at the crano-spinal junction. En: Ojeman RG (ed). Clin Neurosurg. Baltimore: Williams and Wilkins 1969;16:356-75.
61. Bowman JP, Combs CM. Discharge patterns of lingual spindle afferents fibres in the hypoglossal nerve of the rhesus monkey. Exper Neurol 1968;21:105-19.
62. Bogduk N. An anatomical basis for the neck-tongue syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1981;44:202-8.
63. Pareja JA, Caminero AB, Serra J, et al. Numbular headache: a coin-shaped cephalgia. Neurology 2002;58:1678-1679.